

·病例报道·

1例 AIDS 继发 TTP 患者 PE 术时出现深静脉血栓的处理

朱晓维 冯晓林

血栓性血小板减少性紫癜(thromboticthrombocytopenicpurpura, TTP)是一组以微血管病变的疾病,发病率约为3/100万^[1],是获得性免疫缺陷综合征(acquired immune deficiency syndrome, AIDS)非常罕见的并发症^[2],治疗不及时死亡率高达90%。但随着医学技术的不断发展,血浆置换术(plasma exchange, PE)将TTP患者的生存率从10%增加到80%。本文报道1例AIDS继发TTP并A型Rh(-)稀有血型的患者,行PE后临时血滤管出现深静脉血栓(deep venous thrombosis, DVT)的处置,给临床增加经验,现报道如下。

1 临床资料

患者男,35岁,80 kg,因“牙龈出血2 d,黑便10次”于2020年10月28日就诊于当地某二甲医院,查血红蛋白117 g/L,血小板 3×10^9 /L,白细胞 5.54×10^9 /L,肌酐129 mmol/L,尿素氮10.36 mmol/L,于当日转我院血液内科住院治疗。既往体健,否认其他疾病史,发病半年前有冶游史。体格检查:体温37.8℃,脉搏81次/分,心率20次/分,血压129/99 mmHg,皮肤可见散在瘀点、瘀斑,牙龈少量出血,神经系统未见异常,心肺腹未见异常,余无殊。实验室检查:血型A型Rh(-),肌酐108 μ mol/L,尿素氮10.58 mmol/L。自身抗体阴性。尿常规:隐血3+,尿肌酐2.0 μ mol/L。CD4细胞166个/ μ L,6.9%。HIV(+). ADAMTS13活性0%,血浆ADAMTS13抑制物:阴性。骨髓穿刺检查:巨核细胞数量减少,未见明显异常细胞。血培养:鼠伤寒沙门氏菌。患者实验室检查数据见表1。初步诊断:血小板减少, TTP? 免疫性血小板减少性紫癜? AIDS。治疗:先

后给予地塞米松针、降体温、输注血浆、抗感染治疗,治疗第7天时出现血小板减少性紫癜、微血管病性溶血性贫血、神经系统症状、肾损害和发热的五联征,立即给予PE等治疗。

PE治疗方案:选用COM.TEC血细胞分离机进行置换,耗材选择PL1组件。选择股静脉临时双腔血滤管,全血流速控制在30~50 mL/min。置换液:先后选用5%白蛋白液500 mL、A型Rh(-)或Rh(+)冰冻血浆或新鲜冰冻血浆,血浆用量35~40 mL/kg,分离转速在1 800~2 200转,抗凝剂ACD-A(I)用量为150~260 mL,置换液用量为40~50 mL/kg,共5次,置换间隔时间为1~2 d。置换过程中全程予10%的葡萄糖酸钙针40 mL加入5%的葡萄糖盐水250 mL静滴预防低钙血症。治疗期间输注A型Rh(-)去白细胞红细胞2 U,同时联合内科药物治疗,患者五联征消失,TTP好转,治疗后实验室数据见表1。

表1 血浆置换前后的实验室数据比较

检验项目	血浆置换前	血浆置换后	参考值范围
白细胞/ $\times 10^9$ /L	14.2	3.3	3.5~9.5
血红蛋白/g/L	43	112	130~175
红细胞压积/L	0.12	0.32	0.40~0.50
血小板/ $\times 10^9$ /L	2	211	125~350
尿隐血/mg/L	0.75	0.03	0~0.03
网织红细胞绝对值/ $\times 10^9$ /L	522.6	126.3	25.6~93
肌酐/ μ mol/L	129	61	57~97
尿素氮/mmol/L	10.54	5.53	3.1~8.0
血浆D-二聚体/ μ g/mL	0.44	0.31	0~0.23
尿微量蛋白/mg/L	>150	10	0~30

患者在治疗过程中出现了颜面部皮疹伴痒痒的不良反应,给予对症处理。11月9日行血浆置换

DOI:10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2023.012.025

基金项目:海宁市科技计划项目(2020055)

作者单位:314400 浙江海宁,海宁市人民医院输血科

时股静脉管路血流量减少,压力增大,在调整深静脉管路位置后仍不能改变血流速度。拔除深静脉管路,但拔管后渗血不止,B超探测发现右侧股深静脉血栓形成。立即给予局部加压包扎、低分子肝素全身抗凝处理,出院后口服利伐沙班治疗。两周后股静脉B超示未见明显血栓。修正诊断:TTP, AIDS,右侧股深静脉血栓。患者治愈出院,随访2年未复发。

2 讨论

TTP患者以微血管病性溶血、血小板减少性紫癜、中枢神经系统症状、发热以及肾脏损害五联症为表现,发病率低,容易被误诊。本例患者发病初期五联征不典型,早期缺乏特异性酶的检测支持,给诊断和治疗带来一定的困难。TTP的发病率在AIDS感染者中比健康人群高15至40倍^[3],所以AIDS合并血小板减少的患者需考虑TTP。目前AIDS继发TTP的机制尚不明确。在治疗上,近年来早期给予充足的PE治疗,可快速有效提高患者体内的血管性血友病因子裂解酶ADAMTS13水平,清除抗体、免疫符合物和超大分子vWF多聚体^[4]。同时联合糖皮质激素或免疫抑制剂能提高治愈率及复发率^[5]。

有研究发现AIDS感染者深静脉导管放置时间越久,发生DVT的概率越高,AIDS感染者首次股静脉导管留置后发生DVT高达39.39%^[6]。李莉等^[7]发现AIDS患者白细胞介素-6和D-二聚体的水平升高是DVT形成的重要因素,且D-二聚体增高是血栓形成的敏感指标,但缺乏特异性。白细胞介素-6通过增加部分组织因子及纤维蛋白原的产生,从而增加内皮细胞及血小板的激活,最终上调血栓形成及纤维蛋白溶解活性^[8]。且AIDS患者机体处于一种高凝状态,促凝因子与抗凝因子的不协调都促进了血栓性疾病的发生^[9]。综上所述,AIDS患者在多种凝血高危因素促成下更容易形成DVT,治疗不及时,容易引起肺栓塞,甚至意外死亡。本例患者在PE后拔除血滤管时发现DVT,为避免此类情况再次发生,AIDS或TTP患者行PE时首选浅静脉管路。如选用深静脉管路,在拔除深静脉置管时应B超探查,确定无血栓后再拔除血滤管。

TTP患者深静脉置管发生DVT的原因复杂,主要为高凝状态、血管壁损伤、留置时间过长、护理不当等。TTP患者缺少ADAMTS13,而ADAMTS13是体内非常重要的酶,能裂解vWF多聚体,该患者ADAMTS13活性<10%,体内会形成大量的超大分

子vWF多聚体,导致循环中的血小板异常聚集并黏附在血管壁^[10],通过ULVWF通路激活的微血栓容易形成大血栓^[11]。血栓形成后深静脉管路常表现为血液流速减慢,静脉压力增大,在调整管路位置后仍不能改善需警惕血栓形成。本例患者在反复调整管路位置后,血流速度仍不理想,形成血栓,血栓形成后应规范给予溶栓,再拔除管路。

参考文献

- 1 Reese JA, Muthurajah DS, Hovinga JAK, et al. Children and adults with thrombotic thrombocytopenic purpura associated with severe, acquired Adamts13 deficiency: Comparison of incidence, demographic and clinical features[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2013, 60(10):1676-1682.
- 2 Alshamam MS, Sumbly V, Khan S, et al. Acquired thrombotic thrombocytopenic purpura in a newly diagnosed HIV patient: A case report and literature review[J]. *Cureus*, 2021, 13(6):e15967.
- 3 Benjamin M, Terrell DR, Vesely SK, et al. Frequency and significance of HIV infection among patients diagnosed with thrombotic thrombocytopenic purpura[J]. *Clin Infect Dis*, 2009, 48(8):1129-1137.
- 4 Racine-Brzostek SE, Shi PA. Emerging roles of adjunct therapies in acquired thrombotic thrombocytopenia purpura[J]. *Transfusion*, 2019, 59(8):2496-2498.
- 5 Jestin M, Benhamou Y, Schelpe AS, et al. Preemptive rituximab prevents long-term relapses in immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura[J]. *Blood*, 2018, 132(20):2143-2153.
- 6 杨水秀,周贤位,张明玲,等. HIV血液透析患者深静脉血栓形成的危险因素分析[J]. *医学信息*, 2020, 33(24):80-83.
- 7 李莉,卢洪洲. HIV感染与心血管疾病危险因素的研究进展[J]. *中国艾滋病性病*, 2010, 16(5):523-525.
- 8 吴婷. 血浆置换治疗血栓性血小板减少性紫癜患者的临床意义[J]. *实用医技杂志*, 2021, 28(7):34-37.
- 9 Mu H, Chai H, Lin PH, et al. Current update on HIV-associated vascular disease and endothelial dysfunction[J]. *World J Surg*, 2007, 31(4):632-643.
- 10 Plautz WE, Raval JS, Dyer MR, et al. ADAMTS13: Origins, applications, and prospects[J]. *Transfusion*, 2018, 58(10):2453-2462.
- 11 Chang JC. Thrombogenesis and thrombotic disorders based on two-path unifying theory of hemostasis: philosophical, physiological, and phenotypical interpretation[J]. *Blood Coagul Fibrinolysis*, 2018, 29(7):585-595.

(收稿日期 2023-09-04)

(本文编辑 葛芳君)