

• 论 著 •

儿童血细胞减少血液疾病的临床分析

沈 伟, 张金凤, 刘成桂

(成都市妇女儿童中心医院检验科, 四川成都 610091)

摘 要:目的 回顾分析血细胞减少的血液疾病患儿的临床及实验室特点, 了解血细胞减少与疾病关系, 以提高对相关疾病的认识, 提高诊疗水平。**方法** 对 217 例血细胞减少的血液疾病患儿 1 系、2 系、3 系减少者分别进行分析, 探讨其贫血程度与常见疾病关系。**结果** 185 例血细胞减少病例分析中, 1 系降低主要见于特发性血小板减少性紫癜 (37.2%)、血小板减少性症 (19.8%)、粒少或粒缺 (9.1%); 2 系降低主要见于急性白血病 (43.6%)、特发性血小板减少性紫癜 (21.7%) 和再生障碍性贫血 (6.5%); 3 系降低主要见于急性白血病 (38.9%) 和再生障碍性贫血 (33.6%); 180 例血细胞减少患儿中常见引起贫血的疾病分别是急性白血病 (20.0%)、特发性血小板减少性紫癜 (19.4%) 和无临床诊断的贫血类型 (16.1%)。**结论** 通过对 217 例血细胞减少的血液疾病患儿的临床及实验室特点进行分析, 提高了临床上血液疾病的相关认识, 也对相应血液疾病的实验室数据、比例有所了解。

关键词: 血细胞减少; 血细胞分析; 贫血

DOI:10.3969/j.issn.1673-4130.2015.22.017

文献标识码: A

文章编号: 1673-4130(2015)22-3262-03

Clinical analysis of the hemocytopenia blood diseases in children

Shen Wei, Zhang Jinfeng, Liu Chenggui

(Department of Clinical Laboratory, Chengdu Women and Children's Central Hospital, Chengdu, Sichuan 610091, China)

Abstract: **Objective** To review the clinical and laboratory characteristics of the hemocytopenia diseases in children, in order to improve the understanding of the related diseases and the level of diagnosis and treatment. **Methods** A total of 217 children with hemocytopenia diseases with one, two or three series of cell reducing, and the degree of blood cells reduce with anemia and common diseases in children. **Results** In 185 cases with the hemocytopenia diseases, 1 series reduce were mainly in idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP, 37.2%), thrombocytopenia (19.8%), granulocytopenia or agranulocytosis (9.1%). 2 series reduces mainly in acute leukemia (43.6%), the ITP (21.7%) and aplastic anemia (6.5%). 3 series reduce mainly in acute leukemia (38.9%) and aplastic anemia (33.6%). Common cause of anemia in children with 180 cases of hemocytopenia diseases were acute leukemia (20.0%), the ITP (19.4%) and no clinical diagnosis of anemia (16.1%). **Conclusion** After analyzing the characteristics of the patient's clinical and laboratory in 217 cases of hemocytopenia diseases, improve the clinical blood disease related knowledge, help understand the laboratory data and proportion.

Key words: hemocytopenia; analysis of blood cells; anemia

血细胞减少是指外周血中白细胞、红细胞、血小板任意 1 系或多系降低。它不是一种独立的疾病, 而是多种病因在血液学检查时出现的一种共同表现, 可由血液系统疾病引起, 也可由非血液系统疾病引起。临床根据全血细胞分析中血细胞及骨髓细胞的形态, 结合临床资料寻找病因。本研究对 217 例血细胞减少患儿的临床特点、实验室检查结果进行了回顾性分析, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2012 年 1 月至 2014 年 3 月在成都市妇女儿童中心医院就诊的血细胞减少患儿 217 例。白细胞、红细胞和血小板任意 1 系减少 185 例, 单纯血红蛋白降低 32 例, 其中男 129 例, 女 88 例, 年龄 1 月至 15 岁。

1.2 方法 血细胞分析应用迈瑞 BC-5600 全自动血液分析仪及其配套试剂, 瑞特染色进行血细胞分类和骨髓片分类。临床诊断参照《血液病诊断及疗效标准》^[1] 和病历出院诊断。按照《全国临床检验操作规程诊断标准 (第 3 版)》^[2] 进行贫血程度判断: 白细胞小于 $4.0 \times 10^9/L$, 红细胞小于 $3.5 \times 10^9/L$, 血小板小于 $100 \times 10^9/L$, 轻度贫血血红蛋白大于 90 g/L, 中度贫血血红蛋白 60~90 g/L, 重度贫血血红蛋白 30~<60 g/L, 极重度

贫血血红蛋白小于 30 g/L。

1.3 统计学处理 采用 Excel2003 软件进行数据处理及统计学分析。

2 结 果

2.1 血细胞减少患儿全血细胞 3 系中 1 系降低者分析 217 例血细胞减少患儿中, 全血细胞 3 系中任意 1 系降低者共 121 例, 见表 1。

2.2 血细胞减少患儿全血细胞 3 系中任意 2 系降低者分析 217 例血细胞减少患儿全血细胞分析 3 系中任意 2 系降低者共 46 例, 见表 2。

2.3 血细胞减少患儿全血细胞 3 系降低者分析 217 例血细胞减少患儿中全血细胞 3 系均降低者 18 例, 其中急性白血病 7 例 (38.9%), 再生障碍性贫血 6 例 (33.6%), 特发性血小板减少性紫癜、噬血细胞综合征、粒少或粒缺、实体瘤、血小板减少症各 1 例 (5.6%)。

2.4 血细胞减少患儿贫血程度与常见疾病关系分析 217 例血细胞减少患儿血红蛋白减少者共计 180 例, 贫血程度与常见疾病关系见表 3。

表 1 血细胞减少患儿全血细胞 3 系中 1 系降低者分析[n(％)]

疾病名称	白细胞降低(n=14)	红细胞降低(n=35)	血小板降低(n=72)	合计(n=121)
特发性血小板减少性紫癜	1(7.1)	4(11.4)	40(55.6)	45(37.2)
血小板减少症	0(0.0)	0(0.0)	24(33.3)	24(19.8)
粒少或粒缺	11(78.6)	0(0.0)	0(0.0)	11(9.1)
贫血待查(无明确诊断)	0(0.0)	10(28.6)	0(0.0)	10(8.3)
急性白血病	1(7.1)	6(17.1)	2(2.8)	9(7.4)
血友病	0(0.0)	5(14.3)	0(0.0)	5(4.1)
实体瘤	0(0.0)	2(5.7)	0(0.0)	2(1.7)
溶血性贫血	0(0.0)	3(8.6)	0(0.0)	3(2.5)
淋巴瘤	0(0.0)	2(5.7)	1(1.4)	3(2.5)
1 系低待查(无明确诊断)	0(0.0)	0(0.0)	3(4.2)	3(2.5)
再生障碍性贫血	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)
噬血细胞综合征	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)
传染性单核细胞增多症	0(0.0)	0(0.0)	1(1.4)	1(0.8)
地中海贫血	0(0.0)	0(0.0)	1(1.4)	1(0.8)
朗格汉斯细胞增生症	0(0.0)	1(2.9)	0(0.0)	1(0.8)
自身免疫性贫血	0(0.0)	1(2.9)	0(0.0)	1(0.8)
糖原累积综合征	1(7.1)	0(0.0)	0(0.0)	1(0.8)
溶血尿毒综合征	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)
遗传性球形红细胞增多症	0(0.0)	1(2.9)	0(0.0)	1(0.8)

表 2 血细胞减少患儿全血细胞 3 系中任 2 系降低者分析[n(％)]

疾病名称	白细胞及红细胞降低 (n=5)	白细胞及血小板降低 (n=34)	红细胞及血小板降低 (n=34)	合计 (n=46)
急性白血病	4(80.0)	3(42.9)	13(38.2)	20(43.6)
特发性血小板减少性紫癜	0(0.0)	2(28.6)	8(23.5)	10(21.7)
再生障碍性贫血	0(0.0)	0(0.0)	3(8.8)	3(6.5)
血小板减少症	0(0.0)	0(0.0)	3(8.8)	3(6.5)
粒少或粒缺	0(0.0)	2(28.6)	0(0.0)	2(4.5)
2 系低待查(无明确诊断)	0(0.0)	0(0.0)	2(5.9)	2(4.5)
贫血待查(无明确诊断)	1(20.0)	0(0.0)	1(2.9)	2(4.5)
噬血细胞综合征	0(0.0)	0(0.0)	1(2.9)	1(2.2)
传染性单核细胞增多症	0(0.0)	0(0.0)	1(2.9)	1(2.2)
地中海贫血	0(0.0)	0(0.0)	1(2.9)	1(2.2)
溶血尿毒综合征	0(0.0)	0(0.0)	1(2.9)	1(2.2)

表 3 血细胞减少患儿贫血程度与常见疾病关系分析[n(％)]

疾病名称	轻度贫血	中度贫血	重度贫血	极重度贫血	合计比例
急性白血病	20(22.2)	12(16.9)	2(12.8)	2(66.7)	36(20.0)
特发性血小板减少性紫癜	31(34.4)	3(4.2)	1(6.3)	0(0.0)	35(19.4)
贫血待查(无明确诊断)	1(1.1)	22(31.0)	6(37.5)	0(0.0)	29(16.1)
血小板减少症	11(12.2)	3(4.2)	0(0.0)	0(0.0)	14(7.8)
粒少或粒缺	9(10.0)	1(1.4)	0(0.0)	0(0.0)	10(5.6)
再生障碍性贫血	1(1.1)	5(7.0)	3(18.8)	0(0.0)	9(5.0)
地中海贫血	1(1.1)	4(5.6)	1(6.3)	1(33.3)	7(3.9)

续表 3 血细胞减少患儿贫血程度与常见疾病关系分析[n(%)]

疾病名称	轻度贫血	中度贫血	重度贫血	极重度贫血	合计比例
血友病	2(2.2)	4(5.6)	1(6.3)	0(0.0)	7(3.9)
实体瘤	3(3.3)	3(4.2)	0(0.0)	0(0.0)	6(3.3)
2 系低待查(无明确诊断)	3(3.3)	2(2.8)	1(6.3)	0(0.0)	6(3.3)
传染性单核细胞增多症	5(5.6)	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)	5(2.8)
朗格汉斯细胞增生症	1(1.1)	3(4.2)	0(0.0)	0(0.0)	4(2.2)
溶血性贫血	0(0.0)	2(2.8)	1(6.3)	0(0.0)	3(1.7)
淋巴瘤	1(1.1)	2(2.8)	0(0.0)	0(0.0)	3(1.7)
HPS	0(0.0)	2(2.8)	0(0.0)	0(0.0)	2(1.1)
自身免疫性贫血	0(0.0)	1(1.4)	0(0.0)	0(0.0)	1(0.5)
糖原累积综合征	1(1.1)	0(0.0)	0(0.0)	0(0.0)	1(0.5)
溶血尿毒综合征	0(0.0)	1(1.4)	0(0.0)	0(0.0)	1(0.5)
遗传性球形红细胞增多症	0(0.0)	1(1.4)	0(0.0)	0(0.0)	1(0.5)

3 讨 论

血细胞减少按其病因可分为造血系统疾病和非造血系统疾病等。

造血系统疾病包括:(1)各种原因使骨髓造血干细胞或者造血微环境受损,机体免疫缺陷紊乱,导致骨髓造血功能衰竭,如再生障碍性贫血;(2)骨髓无效造血,造血细胞分化、成熟障碍,表现为骨髓增生活跃,但病态造血、外周血细胞 3 系减少,如骨髓增生异常综合征(MDS);(3)异常克隆增生抑制了骨髓正常造血功能,导致正常细胞增生受抑,如急性白血病;(4)造血物质缺乏,如巨幼细胞贫血;(5)自身免疫异常,破坏血细胞,骨髓生成血细胞不少,但外周血细胞减少,如阵发性睡眠性血红蛋白尿;(6)某种原因破坏了血细胞,血细胞在肝脾中受吞噬破坏作用,导致外周血细胞减少^[2]。

非造血系统疾病原因主要由肝脏、结缔组织、感染性疾病引起。肝脏疾病引起血细胞减少原因包括^[3]:脾功能亢进,肝炎病毒直接破坏血细胞;另外,肝脏不能提供造血所需的营养成分或不能对骨髓毒性物质进行解毒,也可阻碍血细胞生成。结缔组织疾病引起血细胞减少机制^[4]:机体产生了针对骨髓造血细胞的自身抗体,自身抗体或(和)补体结合在骨髓单个核细胞膜上,而引起骨髓髓内造血细胞破坏(骨髓无效造血)或功能(如分化、释放)异常所致。另外肝脾、药物、铁应用障碍也有一定影响。感染也可导致血细胞减少,原因可能是感染毒素直接抑制造血干细胞或损伤造血微环境。

本研究 217 例患儿血细胞减少主要见于血液系统疾病,包括白血病、特发性血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血等血液系统疾病,也见于淋巴瘤、实体瘤、朗格汉斯细胞增生症等疾病。全血细胞减少分析中,任意 1 系降低共 121 例,白细胞降低主要见于粒少或粒缺乏性疾病(78.6%);红细胞降低主要见于临床无明确诊断的贫血(28.6%),其次是急性白血病(17.1%)和血友病(14.3%);血小板降低主要见于特发性血小板减少性紫癜(55.6%),其次是单纯血小板减少症(33.3%),综合来看,1 系降低主要见于特发性血小板减少性紫癜(37.2%)、血小板减少性症(19.8%)和粒少或粒缺疾病(9.1%)。任 2 系降低共 46 例,白细胞、红细胞降低主要见于急性白血病(80.0%)和临床无明确诊断的贫血(20.0%);白细胞、血小板降低主要见于急性白血病(42.9%)、特发性血小板减少性紫癜(28.6%)及粒少或粒缺乏性疾病(28.6%);红细胞、血小板降低多见于急性

白血病(38.2%)、特发性血小板减少性紫癜(23.5%)和再生障碍性贫血(8.8%)。综上所述,任意 2 系降低主要见于急性白血病(43.5%)、特发性血小板减少性紫癜(21.7%)和再生障碍性贫血(6.5%);3 系均减少共 18 例,主要见于急性白血病(38.9%)和再生障碍性贫血(33.6%),分布与报道相同^[5-6],但与成人仍有差别^[7]。

按贫血的程度与疾病关系分析,217 例血细胞减少患儿中有 180 例患儿表现不同程度贫血,轻度贫血以特发性血小板减少性紫癜(34.4%)和急性白血病(22.2%)为主;中度贫血以临床无明确诊断的贫血(31.0%)和急性白血病(16.9%)为主;重度贫血以临床无明确诊断的贫血(37.5%)、再生障碍性贫血(18.8%)和急性白血病(12.8%)为主;极重度贫血主要见于急性白血病(66.7%)和地中海贫血(33.3%)。如只考虑是否贫血,血细胞减少患者中常见引起贫血的疾病分别是急性白血病(20.0%)、特发性血小板减少性紫癜(19.4%)和临床无明确诊断的贫血类型(16.1%),而且白血病可引起各种程度的贫血。贫血的病因复杂多样,既可由血液系统的疾病引起,也可由非血液系统疾病导致。

总之,血细胞减少疾病是临床上常见的一组疾病,其病因复杂,涉及知识广泛,临床医生一定要综合考虑各个病因,并结合相关实验室报告,做到准确诊断。

参考文献

[1] 张之南.血液病诊断及疗效标准[M].科学出版社,2007.
[2] 余润泉.全血细胞减少症的鉴别诊断[J].中华内科杂志,2004,43(10):790.
[3] 李玉峰,丁帮和,朱家斌.病因不明的全血细胞减少症患者长期随访 33 例[J].临床血液学杂志,2005,18(6):355.
[4] 和虹,邵宗鸿,刘鸿,等.与异常免疫相关的全血细胞减少症[J].中华血液学杂志,2001,22(2):79.
[5] 李伶俐,林慧君.全血细胞减少 718 例骨髓象及病因分析[J].现代中西医结合杂志,2008,17(12):2281-2282.
[6] 马晓露.全血细胞减少症 156 例骨髓象及病因分析[J].国际检验医学杂志,2011,32(4):519-520.
[7] 朱跃,孟凡萍,王晓华.全血细胞减少症患者原发疾病分析[J].国际检验医学杂志,2012,33(17):2165-2166.