

以发热头痛为首发表现的血栓性血小板减少性紫癜1例急诊报道并文献复习

马诚康, 赵 艳, 徐 鹏*

湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院急诊医学科, 湖北 襄阳

收稿日期: 2026年1月10日; 录用日期: 2026年2月3日; 发布日期: 2026年2月11日

摘 要

本文报道1例血小板减少性紫癜急诊患者的临床资料, 对其诊断、治疗、预后进行分析, 并结合相关文献复习, 旨在提高急诊临床医师对这一罕见且死亡率高的危重病的认知, 减少早期急诊误诊、漏诊, 改善患者预后。

关键词

血栓性血小板减少性紫癜, 血管性血友病因子裂解酶, 血浆置换

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura with Fever and Headache as Initial Manifestations: An Emergency Case Report and Literature Review

Chengkang Ma, Yan Zhao, Peng Xu*

Department of Emergency, Xiangyang No.1 People's Hospital, Hubei University of Medicine, Xiangyang Hubei

Received: January 10, 2026; accepted: February 3, 2026; published: February 11, 2026

Abstract

The article reports the clinical data of thrombotic thrombocytopenic purpura, analyzes its diagnosis, treatment, and prognosis, and reviews relevant literature with the aim of enhancing emergency clinicians' understanding of this rare and highly fatal critical illness, reducing early emergency

*通讯作者。

文章引用: 马诚康, 赵艳, 徐鹏. 以发热头痛为首发表现的血栓性血小板减少性紫癜 1 例急诊报道并文献复习[J]. 亚洲急诊医学病例研究, 2026, 14(1): 103-107. DOI: 10.12677/acrem.2026.141013

misdiagnosis and missed diagnosis, and improving patient outcomes.

Keywords

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura, ADAMTS13, Plasma Exchange

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

血栓性血小板减少性紫癜(thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)是一种比较罕见的临床危重症,其核心病理机制在于血小板异常活化与聚集,进而诱发广泛的微血管血栓形成。该疾病起病急、进展快、致死率高,且由于临床表现多样、缺乏特异性,常与多种内科常见病相混淆,从而导致诊治延误[1]。本文通过分析一例首发症状为发热与头痛的 TTP 病例,并结合相关文献进行探讨,以提升临床医生对该疾病的早期识别与干预能力,最终达到提高治愈率、改善患者生存结局的目的。

2. 资料

患者,男,49岁,2023年2月4日因“发热伴头痛3天,呕吐1天,意识障碍半天”由“120”接入院急诊科。患者于入院前3天无明显诱因出现发热,体温最高升至37.5℃,伴头痛症状,无咳嗽、心慌、腹痛及腰痛等主诉。入院前1天,患者出现恶心、呕吐,呕吐物为黄绿色胃内容物,当时未进行特殊处理。患者于2月4日被家属发现反应淡漠,并伴有行走不稳、吐词不清,急送至当地诊所行相应治疗(具体不详),效果不佳,为明确诊治,遂转至本院急诊。患者当时出现意识障碍,表现为定向力障碍、反应淡漠、活动减少、吐词不清、行走不稳等症状。

急诊检查结果如下:心电图未见异常,血糖为6.7 mmol/L。血常规提示白细胞计数 $7.34 \times 10^9/L$,血红蛋白85.0 g/L,红细胞计数 $2.86 \times 10^{12}/L$,血小板计数显著降低至 $6.0 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比78.5%。生化检查显示尿素氮9.1 mmol/L,肌酐153.0 $\mu\text{mol/L}$,总胆红素50.4 $\mu\text{mol/L}$ (以间接胆红素升高为主,占38.9 $\mu\text{mol/L}$),总蛋白74.1 g/L,白蛋白44.3 g/L, C-反应蛋白5.29 mg/L,乳酸脱氢酶981.0 U/L,肌钙蛋白0.097 ng/mL。凝血功能检测中凝血酶原时间(PT)、活化部分凝血活酶时间(APTT)及国际标准化比值(INR)均在正常范围,D-二聚体升高至2.22 $\mu\text{g/mL}$ 。影像学方面,头颅、胸部及上腹部CT平扫显示:颅脑未见明确异常;右肺中叶可见少许纤维灶;肝脏右叶见钙化灶或肝内胆管结石。鉴于此,急诊考虑颅内感染可能性大,转入神经内科病房。

入病房后,即复查血小板计数 $9.0 \times 10^9/L$,较低,经血液内科紧急会诊,临床拟诊为血栓性血小板减少性紫癜(TTP),患者遂于2023年2月4日19:31转入血液内科进一步诊治。转入时患者呈意识模糊状态,表现为注意力下降、情感反应淡漠及自主活动减少。体格检查:神志模糊,定向力障碍,对刺激反应迟钝;颈强直阳性(颈抵抗约三横指),克尼格征(Kernig's sign)阳性;四肢肌力因患者配合度差无法准确评估,双侧病理反射未引出,其余神经系统检查未见明显异常。

入专科后,相关辅助检查结果如下:外周血网织红细胞百分率为3.46%。弥散性血管内凝血(DIC)筛查显示,纤维蛋白(原)降解产物为5.69 mg/L, D-二聚体水平为2.63 $\mu\text{g/mL}$ 。血栓弹力图(TEG)参数中,凝血因子反应时间(R 值)为4.8分钟,血小板功能指标(MA 值)为39.4 mm。风湿免疫相关检查发现类风湿

因子升高至 45.69 IU/mL, 血沉增快为 52 mm/h。尿液分析可见酮体阳性, 隐血及蛋白质均为三个加号。外周血细胞形态学检查提示成熟红细胞大小不均, 偶见盔形及破碎红细胞, 血小板数量极少。直接抗人球蛋白试验(Coombs 试验)结果为阴性。ADAMTS13 酶活性检测值显著降低至 2.68%, 且其抑制性抗体检测呈阳性。骨髓细胞形态学报告指出: 骨髓象中幼红细胞比例约为 7%; 可见血小板呈簇状分布; 成熟红细胞形态异常, 部分为盔形或不规则形, 约占观察红细胞的 3.5%。诊断考虑: (1) 发热伴行为异常待查: 颅内感染? (2) 低血小板减少待查。治疗上予以血浆置换(共 6 次)、糖皮质激素、环孢素及羟氯奎、护肝护胃、补钙补钾、补液等对症支持治疗。

3. 结果

患者于 2023 年 2 月 17 日临床情况改善, 符合出院标准, 予以出院。出院前实验室复查显示血小板计数已恢复正常范围。

4. 讨论

血栓性血小板减少性紫癜(thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)是一种临床少见但危重的血栓性微血管病。该病的核心病理机制是由于血管性血友病因子裂解酶(ADAMTS13)活性显著降低或完全缺失所致。其典型临床表现包括微血管病性溶血性贫血、持续下降的血小板计数, 并可引发多个器官的功能损害。依据病因差异, TTP 主要分为两种类型: 遗传性 TTP (hereditary TTP, hTTP)与自身免疫性 TTP (immune-mediated TTP, iTTP)。前者由 ADAMTS13 基因突变引起, 临床极为罕见, 发病率约百万分之一; iTTP 相对多见, 其发病率约为 hTTP 的 2 至 3 倍, 可通过检测患者体内存在的 ADAMTS13 抗体协助诊断[2]。

血栓性血小板减少性紫癜(TTP)具有急性起病、临床表现危重及病程进展迅速的特点。如果不能及时辨别, 并进行相关治疗, 其死亡率可超过 90%。在急性期, 血栓性血小板减少性紫癜(TTP)的典型临床特征可概括为“五联征”, 即发热、微血管病性溶血性贫血、血小板计数降低、肾脏功能损害以及神经系统异常。然而, 根据多项队列研究显示, 具有“五联征”全部表现的患者发生率不足 10% [3], 这也是导致临床首诊医师漏诊、误诊概率居高不下的原因。目前, ADAMTS13 是 TTP 唯一的生物学标志物, TTP 的诊断以往也主要依赖于 ADAMTS13 检查[4]。但近几年随着对于 TTP 相关研究的完善, 发现 ADAMTS13 活性测定只能作为 TTP 的重要辅助检查, 而不是唯一的诊断标准。要想准确的诊断 TTP 患者, 需要依据患者所表现出的临床症状和体征, 结合相关血检、影像学检查以及最重要的 ADAMTS13 活性测定, 排除可能的血栓性微血管病, 或是其它系统病症。

本例患者以发热、头痛后意识障碍为首发症状, 急诊医师鉴于其首发表现, 且查体可见颈强直及克尼格征阳性, 急诊阶段首先考虑中枢神经系统感染在临床上具有一定合理性, 遂将患者收治于神经内科进行住院治疗。然而, 随着进一步检查的完善, 多项证据逐步提示颅内感染的可能性较低。首先是患者体温升高幅度有限, 炎症指标未见明显升高, 白细胞计数基本正常; 其次头颅 CT 平扫亦未发现脑实质占位、明显脑水肿或出血等支持感染的影像学征象。相反, 患者同时合并极重度血小板减少、微血管病性溶血性贫血表现及肾功能损害, 呈现出多系统受累的临床特征, 更符合血栓性微血管病的疾病谱。在鉴别诊断过程中, 腰椎穿刺原本是明确或排除中枢神经系统感染的重要检查手段, 但患者入院时血小板计数仅为 $6.0 \times 10^9/L$, 属于腰椎穿刺的相对禁忌证。在高度怀疑血栓性血小板减少性紫癜(TTP)的临床背景下, 预防性输注血小板可能加重微血管血栓形成风险, 因此并不推荐仅为完成腰椎穿刺而进行血小板输注。综合出血风险与潜在获益评估, 临床团队决定暂缓腰椎穿刺, 转而依赖病史、实验室检查、影像学结果及病情动态变化进行综合判断。需要指出的是, 尽管颈强直和克尼格征通常被视为脑膜刺激征, 但

在 TTP 等血栓性微血管病中亦可出现类似体征,其可能机制与中枢神经系统微血管血栓形成导致的局灶性或弥漫性缺血、血管通透性增加及继发性脑水肿有关,从而引起颅内压升高及脑膜牵拉。本例患者在未接受针对性抗感染治疗的情况下,于启动血浆置换及免疫抑制治疗后神经系统症状迅速改善,进一步支持其神经系统表现主要源于 TTP 相关微循环障碍,而非合并中枢神经系统感染。入院后患者随后复查血小板仍低,遂请血液内科会诊后,高度疑似 TTP,转入血液内科后,立即启动血浆置换,果断地进行经验性、针对性治疗。次日,患者临床症状改善:神志清楚,血小板渐升高;在血浆置换前,完善相关辅助检查,后很快确诊为 TTP。本例患者在治疗期间共进行了 6 次血浆置换,其中每次血浆置换:消耗血浆中位数 2000 毫升,血细胞单采分离,处理全血容量中位数 3658 毫升、分离时间中位数 73 分钟。经有效治疗,3 日后,复查血小板 $54 \times 10^9/L$,第 5 次血浆置换后,复查血小板 $235 \times 10^9/L$ 。在糖皮质激素治疗方面,该病例采用了静脉输注甲泼尼龙后序贯转为口服给药方案,即每日一次性服用泼尼龙片,起始剂量为 80 毫克,并逐渐递减;患者出院时泼尼龙已减量至 50 毫克,并遵医嘱要求定期于门诊随访。尽管患者最终病情缓解并顺利出院,但本病例也反映出急诊医师对 TTP 的临床识别能力仍有不足——初期鉴别诊断侧重于神经系统病变,而后续辅助检查结果则高度提示 TTP 的可能。并且患者在急诊就诊期间无皮肤瘀点瘀斑、无牙龈等部位出血的表现,更易引起急诊医师临床思维的偏差。还需要指出的是,在接诊此类患者时,急诊医师应拓展引起血小板减少症的相关疾病的临床思维能力。血小板减少的原因:血小板生成减少,还是破坏过多?后者最常见的是免疫性血小板减少症;另外,较特殊的是微血管病性溶血导致的血栓性血小板减少性紫癜,该病进展迅猛、临床危重,病死率极高。因此,建立系统严谨的临床思维,实现早期精准诊断,并及时采取合理有效的治疗措施,对于改善此类患者的预后至关重要。此外,另一个值得反思的是该患者在急诊时血小板较低,仅 $6.0 \times 10^9/L$ (正常值: $100 \sim 300 \times 10^9/L$),而急诊接诊医师过于片面关注患者意识障碍,忽略了疾病整体,没有精准追溯患者血小板低的危急值的根源,没有向上级医师(急诊住院总医师)汇报,没有在急诊第一时间请血液专科医师急会诊进行补位,最终导致诊断方向出现了偏差、误诊。因此,落实急诊会诊制度、多学科会诊制度,对于提高急诊医师的临床思维能力,非常重要。

血栓性血小板减少性紫癜的治疗,临床上大致上可分为替代治疗、免疫抑制疗法、VWF 靶向治疗、抗血小板类药物以及基因治疗。在 TTP 的替代治疗方案中,血浆置换(therapeutic plasma exchange, TPE)占据核心地位,是该病目前最为关键且亟需实施的干预措施。及时启动首次 TPE 治疗,对于改善患者预后、延长生存时间至关重要[5]。因此,对于临床高度怀疑为血栓性血小板减少性紫癜(TTP)的患者,推荐采用以血浆置换联合糖皮质激素为基础的初始治疗方案。早期、足量的血浆置换是挽救生命的关键措施,其通过清除异常增高的血管性血友病因子(VWF)及 ADAMTS13 自身抗体,并补充有活性的 ADAMTS13 酶,可将该病的死亡率从约 90%显著降低至 10%~20%,因此被确立为 TTP 的一线紧急救治方案。需要注意的是,对高度疑似或已确诊的 TTP 患者,输注血小板应极为慎重,通常仅在血浆置换后仍发生危及生命的严重活动性出血时才考虑使用[6]。本例患者,在神经内科病房请血液专科会诊时,高度疑似 TTP,第一时间转入血液专科,而且血液专科医师及时、有效地与患者家属沟通,5 小时内即开始行血浆置换治疗。通过有效的血浆置换、激素治疗,整个治疗周期,患者未输注血小板。

5. 结论

血栓性血小板减少性紫癜,是临床中的危重的血栓性微血管病,其程度等危于心血管疾病中的 ST 段抬高型急性心肌梗死。起病急、进展迅速、临床症状重,死亡率高,早期精准诊断和果断及时治疗,至关重要。然而,在非血液专科的临床医师首次诊断中,尤其是急诊医师首次诊断中,以往早期误诊、漏诊率较高。通过本案例的报道及讨论,旨在提高急诊医师对于 TTP 的认知。在临床实践中,出现不明原因

的血小板减少的急诊患者，应重视微血管病性溶血性疾病导致的可能性，增强、拓展急诊临床思维，加强多学科会诊、讨论(MDT)，以提高患者早期诊断正确率，减少临床上误诊、漏诊。

声 明

本文作者均声明不存在利益冲突。我们已获得患者为其病例资料用于本研究发表的书面知情同意书，同意将其匿名化处理的病例信息用于本研究发表。

基金项目

中华慈善总会“英才科研基金”临床公益项目(ZKL-KY-2024-037)；湖北医药学院襄阳市第一人民医院科技创新项目(XYY2025SD21)。

参考文献

- [1] Kangro, K., Roose, E., Joly, B.S., Sinkovits, G., Falter, T., von Auer, C., *et al.* (2021) Anti-Adamts13 Autoantibody Profiling in Patients with Immune-Mediated Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Blood Advances*, **5**, 3427-3435. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020004172>
- [2] Nusrat, S., Beg, K., Khan, O., Sinha, A. and George, J. (2023) Hereditary Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Genes*, **14**, 1956. <https://doi.org/10.3390/genes14101956>
- [3] Joly, B.S., Coppo, P. and Veyradier, A. (2019) An Update on Pathogenesis and Diagnosis of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Expert Review of Hematology*, **12**, 383-395. <https://doi.org/10.1080/17474086.2019.1611423>
- [4] Galstyan, G.M. and Klebanova, E.E. (2020) Diagnosis of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Terapevticheskii arkhiv*, **92**, 207-217. <https://doi.org/10.26442/00403660.2020.12.200508>
- [5] 王文, 何杨. 血栓性血小板减少性紫癜治疗的研究进展[J]. 中国实验血液学杂志, 2022, 30(1): 314-318.
- [6] Zheng, X.L., Vesely, S.K., Cataland, S.R., Coppo, P., Geldziler, B., Iorio, A., *et al.* (2020) ISTH Guidelines for the Diagnosis of Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, **18**, 2486-2495. <https://doi.org/10.1111/jth.15006>