

# 血栓性血小板减少性紫癜诊断 与治疗中国指南(2022年版)

中华医学会血液学分会血栓与止血学组

通信作者:吴德沛,苏州大学附属第一医院、江苏省血液研究所、国家血液系统疾病临床医学研究中心、国家卫生健康委员会血栓与止血重点实验室、血液学协同创新中心,苏州大学造血干细胞移植研究所,苏州 215006,Email:drwudepei@163.com;胡豫,华中科技大学同济医学院附属协和医院,武汉 430022,Email:dr\_huyu@126.com;阮长耿,苏州大学附属第一医院、江苏省血液研究所、国家血液系统疾病临床医学研究中心、国家卫生健康委员会血栓与止血重点实验室、血液学协同创新中心,苏州大学造血干细胞移植研究所,苏州 215006,Email:changgengruan@hotmail.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2022.01.002

## Chinese guideline on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura(2022)

Thrombosis and Hemostasis Group, Chinese Society of Hematology, Chinese Medical Association

Corresponding author: Wu Depei, The First Affiliated Hospital of Soochow University, Jiangsu Institute of Hematology, National Clinical Research Center for Blood Diseases, Collaborative Innovation Center of Hematology, Institute of Blood and Marrow Transplantation, Soochow University, Suzhou 215006, China, Email: drwudepei@163.com; Hu Yu, Institute of Hematology, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430022, China, Email: dr\_huyu@126.com; Ruan Changgeng, The First Affiliated Hospital of Soochow University, Jiangsu Institute of Hematology, National Clinical Research Center for Blood Diseases, Collaborative Innovation Center of Hematology, Institute of Blood and Marrow Transplantation, Soochow University, Suzhou 215006, China, Email: changgengruan@hotmail.com

### 一、概述

血栓性血小板减少性紫癜(thrombotic thrombocytopenic purpura, TTP)为一种少见、严重的血栓性微血管病,其主要临床特征包括微血管病性溶血性贫血(MAHA)、血小板减少、神经精神症状、发热和肾脏受累等<sup>[1]</sup>。TTP的发病机制主要涉及血管性血友病因子(VWF)裂解酶(ADAMTS13)活性缺乏,也与血管内皮细胞VWF异常释放、补体异常活化、血小板异常活化等相关。血浆中ADAMTS13活性缺乏导致内皮细胞异常释放的超大分子VWF(UL-VWF)不能及时降解,UL-VWF可自发结合血小板,导致微血管内血栓形成、微血管病性溶血,进

而引起相应器官缺血、缺氧及功能障碍,引起临床症状候群<sup>[2-5]</sup>。

根据ADAMTS13缺乏机制不同,TTP分为遗传性TTP(cTTP,又称为Upshaw-Schulman综合征)和免疫性TTP(iTTP)。cTTP系ADAMTS13基因突变导致血浆ADAMTS13活性缺乏,常在感染、炎症或妊娠等促发因素下发病。cTTP呈常染色体隐性遗传,基因突变表现为纯合子型或双重杂合子型。iTTP系因患者体内产生抗ADAMTS13自身抗体,抑制ADAMTS13活性(中和抗体)或与ADAMTS13结合形成抗原抗体复合物而加速ADAMTS13在体内清除。iTTP多无明确原因(即原发性),也可能继

发于感染、药物、肿瘤、自身免疫性疾病、造血干细胞移植等。iTTP是最常见的临床类型,约占TTP总例数的95%;cTTP较为少见,仅占总例数的5%,但在儿童和孕妇患者中cTTP却占到25%~50%<sup>[2]</sup>。

## 二、临床表现

国外资料显示,TTP年发病率为2~6/百万,女性与男性之比约为2:1,高峰发病年龄为30~50岁,但部分cTTP患者在新生儿期即可发病;多数TTP患者发病急骤、病情危重,少数患者发病隐匿、临床表现不典型;炎症、感染、妊娠等是诱发TTP常见的原因,女性cTTP患者常在妊娠早期出现疾病发作<sup>[6-7]</sup>。

TTP典型临床表现如下:①出血:以皮肤、黏膜为主,严重者可有内脏或颅内出血。②MAHA:多为轻、中度贫血,可伴黄疸。③神经精神症状:表现为意识紊乱、头痛、失语、惊厥、视力障碍、谵妄、偏瘫以及局灶性感觉或运动障碍等,缺乏典型表现,以发作性、多变性为特点。④肾脏损害:可出现蛋白尿、血尿、管型尿,血尿素氮及肌酐轻度升高。⑤发热(>37.5℃)。⑥胸痛、腹痛、乏力、关节痛、肌肉痛等其他器官损伤的临床表现。

临床上完全符合TTP典型“五联征”的患者相对少见,以MAHA、血小板减少和神经精神症状为主的“三联征”为多见。由于部分TTP患者神经精神症状不显著,建议如发现MAHA和血小板减少时,就要高度警惕TTP可能,及时进行相关实验室检查和全临床评估。

## 三、实验室检查

1. 血常规及血涂片检查:不同程度贫血,外周血涂片可见破碎红细胞(>1%),网织红细胞比例大多增高;血小板计数显著降低(多低于 $20 \times 10^9/L$ ),且动态下降较显著。

2. 血生化检查:主要有血胆红素升高,以间接胆红素升高为主;血清乳酸脱氢酶(LDH)明显升高;血尿素氮及肌酐不同程度升高,肌钙蛋白T水平升高见于心肌受损者。

3. 血浆ADAMTS13活性及抑制物或IgG抗体测定:目前多采用FRET-VWF荧光底物测定法、残余胶原结合试验或免疫性ELISA方法测定ADAMTS13活性、ADAMTS13抑制物或IgG抗体。TTP患者血浆ADAMTS13活性显著降低(<10%);iTTP患者ADAMTS13活性显著降低且检出ADAMTS13抑制物或IgG抗体;cTTP患者不存在ADAMTS13抑制物或IgG抗体,基因测序有助

于鉴别诊断。血浆ADAMTS13活性及抑制物或IgG抗体测定血样尽可能在血浆置换前留取,同时注意高胆红素血症、高脂血症、游离血红蛋白升高、血浆蛋白酶可能干扰血浆ADAMTS13活性检测,在分析结果时需要注意。

4. 凝血检查:活化部分凝血活酶时间(APTT)、凝血酶原时间(PT)及纤维蛋白原检测多正常,偶有纤维蛋白降解产物轻度升高。

5. 溶血相关检查:红细胞直接抗人球蛋白试验阴性,但在部分继发于免疫性疾病的患者中可为阳性;血浆游离血红蛋白增加、血清结合珠蛋白下降。

6. ADAMTS13基因检测:对怀疑cTTP患者可进行ADAMTS13基因突变检测,有助于确立诊断及遗传咨询。

7. 其他:乙型肝炎病毒(HBV)、丙型肝炎病毒(HCV)、人类免疫缺陷病毒(HIV)病毒血清学检查,甲状腺功能,抗核抗体谱,狼疮抗凝物,抗磷脂抗体、颅脑CT、磁共振成像(MRI)检查及脑电图。

## 四、临床诊断

1. 具备TTP临床表现:常有MAHA和血小板减少,并非所有患者均具备所谓的“三联征”或“五联征”,临床上需仔细分析病情、寻找病因。

2. 典型的血细胞变化和血生化改变:贫血、血小板计数显著降低,尤其是外周血涂片中红细胞碎片>1%;血清游离血红蛋白增高,血清乳酸脱氢酶明显升高。

3. 血浆ADAMTS13活性显著降低(<10%):iTTP者常检出ADAMTS13抑制物或IgG抗体。

4. 排除溶血尿毒综合征(HUS)、弥散性血管内凝血(DIC)、HELLP综合征、Evans综合征、子痫、灾难性抗磷脂抗体综合征等疾病。

临床表现典型的患者诊断不难,但多数患者临床表现存在明显个体差异,部分患者临床表现不具特征性,需结合多方面资料综合判断。对初发患者应全面收集临床资料,对疑似患者需进行TTP发病危险度评估,推荐使用PLASMIC评分系统<sup>[8]</sup>(表1):积分0~4分为低危,TTP预测效率<5%;积分5分为中危,预测效率5%~25%;积分6~7分为高危,预测效率60%~80%。临床验证发现评分为高危者诊断TTP的敏感性为81.7%、特异性71.4%<sup>[9]</sup>。

对临床评估中度或高度疑似TTP的患者应及时留取血样本送检ADAMTS13活性及抑制物或IgG抗体测定,不必等待检测结果回报即开始血浆置换和糖皮质激素治疗。如后续检测报告血浆

ADAMTS13活性 < 10%正常混合血浆活性,即可诊断TTP;血浆ADAMTS13活性 > 20%者可基本排除TTP;血浆ADAMTS13活性 10%~20%并不能完全排除TTP,需根据临床判断及密切随访<sup>[10]</sup>。TTP诊断流程图见图1。

### 五、治疗

#### (一)治疗原则

本病多急性发病,如不能及时治疗死亡率高。临床上在中度或高度怀疑本病时应尽快开始相关治疗。iTTP首选血浆置换治疗,并酌情联合使用糖皮质激素等。cTTP以替代治疗为主,分为按需治疗和预防治疗方法。对高度疑似和确诊病例输注血小板应十分谨慎,血浆置换后如出现危及生命的严重出血时才考虑使用<sup>[11]</sup>。

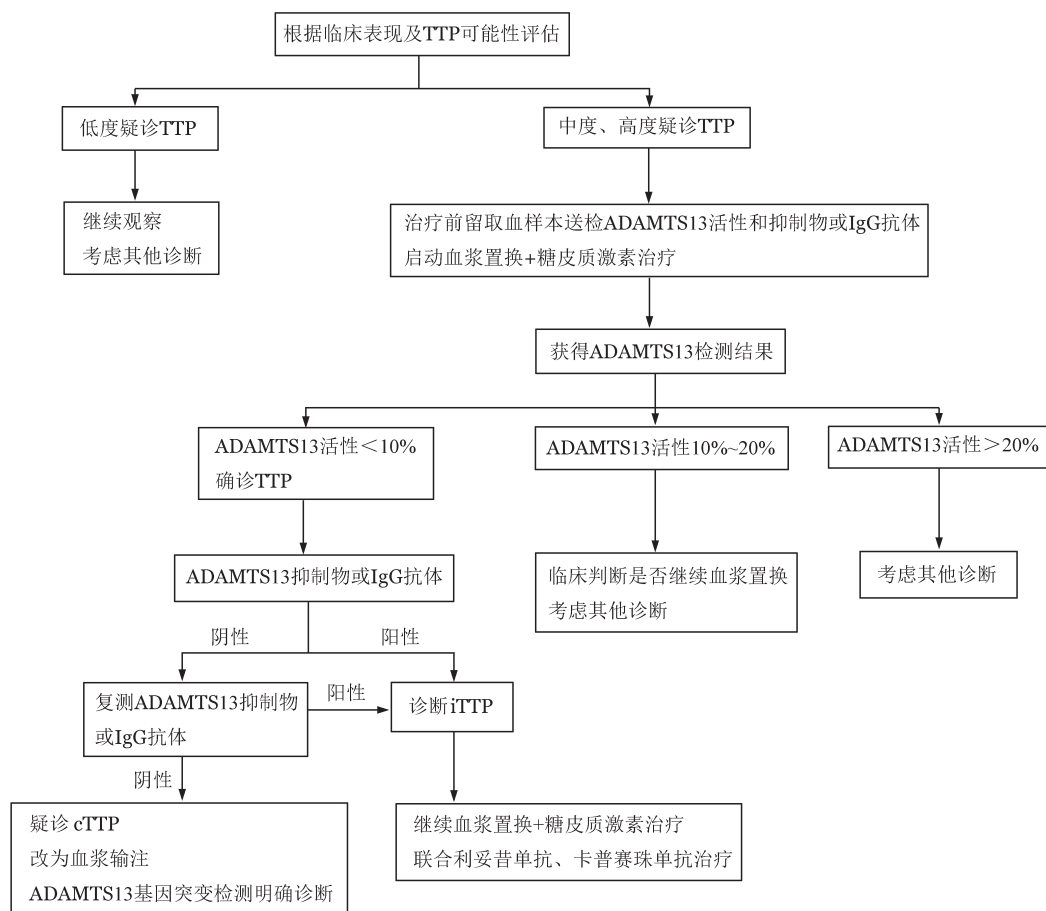
#### (二)治疗方法

1. 治疗性血浆置换:适用于iTTP的治疗和临床中/高度怀疑TTP的初始紧急治疗。血浆置换采用新鲜(冰冻)血浆,血浆置换量推荐为每次2000~

表1 用于评估血栓性血小板减少性紫癜(TTP)发病危险度的PLASMIC评分表

项目	分值
外周血血小板计数 < 30×10 <sup>9</sup> /L	1
溶血证据(网织红细胞 > 2.5%、间接胆红素 > 34.2 μmol/L、结合珠蛋白消失)	1
无进展期癌症	1
无实体器官移植或干细胞移植史	1
平均红细胞体积(MCV) < 90 fl	1
凝血酶原时间国际标准化比值(PT-INR) < 1.5	1
肌酐 < 20 mg/L (176.8 μmol/L)	1

3000 ml或40~60 ml/kg体重,每日1~2次,直至症状缓解、血小板计数恢复正常连续2 d后可逐渐延长血浆置换间隔直至停止。当肾功能衰竭时,可与血液透析联合应用。血浆置换通过清除血液中ADAMTS13抑制物或IgG抗体及其他致病因素、补充缺乏的ADAMTS13而发挥作用。患者对血浆置换的治疗反应差异较大,对连续血浆置换治疗5次



ADAMTS13:血管性血友病因子裂解酶;iTTP:免疫性TTP;cTTP:遗传性TTP

图1 血栓性血小板减少性紫癜(TTP)诊断流程图



仍未取得临床反应的患者不建议过早停止血浆置换,除继续相关治疗外还应积极寻找诱因(如感染等)并加以祛除。对确无血浆置换条件者,可暂输注新鲜(冰冻)血浆每日20~40 ml/kg。注意液体量平衡。

2. 糖皮质激素:糖皮质激素可减轻炎症反应、保护器官功能、抑制自身抗体产生,主要适用于iTTP治疗。可选用甲泼尼龙(80~120 mg/d)或地塞米松(15~20 mg/d)静脉输注,病情缓解后可过渡至泼尼松( $1\sim 2\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ )并逐渐减量至停用。使用糖皮质激素要考虑到其内分泌、心血管和神经精神系统的不良反应,对伴存高血压、糖尿病、精神疾病及老年患者应特别关注药物的不良反应。

3. 利妥昔单抗(Rituximab):利妥昔单抗通过选择性耗竭B淋巴细胞而降低ADAMTS13抑制物或IgG抗体滴度,有效恢复血浆ADAMTS13活性。临床研究证实,iTTP急性发作期使用利妥昔单抗可提升治疗有效率、降低早期死亡率、减少复发率、延长缓解期。利妥昔单抗推荐剂量为375 mg/m<sup>2</sup>每周1次,连续应用4周。小剂量利妥昔单抗治疗(100 mg每周1次,连用4周)效果在探索中。建议利妥昔单抗在血浆置换后开始用药,与下次血浆置换间隔20~24 h<sup>[11-12]</sup>。

4. 卡普赛珠单抗(Caplacizumab):卡普赛珠单抗可阻断VWF A1区与血小板糖蛋白GP I b结合作用,阻止血小板-VWF相互作用并防止小动脉和毛细血管内微血栓形成、减少终末器官损害。卡普赛珠单抗在TTP发病早期使用可以最大获益。但卡普赛珠单抗并不能纠正ADAMTS13缺乏,也不能清除ADAMTS13自身抗体。卡普赛珠单抗首次10 mg静脉输注,次日起每日10 mg皮下注射,停止血浆置换后仍需持续使用30 d<sup>[11,13-14]</sup>。

5. 大剂量静脉免疫球蛋白:治疗iTTP的效果不及血浆置换,仅适用于难治性TTP患者或多次复发的病例。

6. 其他免疫抑制剂:对利妥昔单抗无效或复发的iTTP患者可选用其他免疫抑制剂(硼替佐米、环孢素A等)。硼替佐米通过阻止ADAMTS13自身抗体产生发挥治疗作用,常用剂量为1.3 mg/m<sup>2</sup>皮下注射,每疗程4次(第1、4、8、11天),1~2个疗程。环孢素A常用剂量为3~5 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup>,根据血浆浓度调整剂量。

7. 乙酰半胱氨酸:为还原型谷胱甘肽的前体,可减少多肽链之间的二硫键连接降低VWF多聚化

程度,减少组织氧化损伤。在血浆置换后使用有一定的辅助治疗作用。常用剂量8 g/d,缓慢静脉输注<sup>[15]</sup>。

8. 血小板输注:原则上在高度疑似TTP且尚未进行血浆置换的患者不宜进行血小板输注,因其可能会增加微血栓形成和器官损伤。但在血浆置换后,如出现危及生命的重要器官出血时可考虑进行血小板输注。

9. 预防性血浆输注:适用于cTTP患者的预防性治疗,常用新鲜冰冻血浆每次10~15 ml/kg,输注间隔根据患者血小板数变化情况而定,每1~3周1次。反复输注需注意输血相关疾病传播风险。

10. 重组人ADAMTS13:已进入III期临床研究,尤其适合cTTP患者的预防性治疗。

11. 抗血小板药物:iTTP患者病情稳定后可选用潘生丁或阿司匹林,对减少复发有一定作用。

12. 支持治疗:本病累及多个器官,需要及时动态评估各器官功能,给予相应的支持治疗,保护器官功能。

### (三)治疗方案及调整

对临床中度或高度疑似或确诊的TTP(尤其是iTTP)患者应立即开始治疗性血浆置换联合糖皮质激素治疗,并可考虑联合卡普赛珠单抗治疗。根据ADAMTS13活性及抑制物或IgG抗体结果调整治疗:如测定的患者血浆ADAMTS13活性<10%且伴抑制物或IgG抗体阳性,符合iTTP则继续进行上述治疗并及时给予利妥昔单抗治疗;如抑制物阴性,考虑cTTP,可停用糖皮质激素、改血浆置换为血浆输注;如患者血浆ADAMTS13活性>20%,则考虑其他诊断并改用相应治疗;血浆ADAMTS13活性10%~20%的患者需根据临床判断是否继续或停止现行治疗。

对复发的iTTP患者,除治疗性血浆置换联合糖皮质激素治疗外,如之前未用过利妥昔单抗或曾使用利妥昔单抗有效但1年后复发者,加用利妥昔单抗治疗。利妥昔单抗后1年内复发的患者可选择其他免疫抑制剂(如硼替佐米、环孢素A)清除ADAMTS13抑制物,恢复ADAMTS13活性。

对缓解期cTTP患者,建议采用血浆输注或密切观察的预防策略,根据患者病情、意愿及可能的不良反应决定治疗选择。对新生儿期发病、有器官损伤的cTTP患者推荐预防治疗。不建议使用血浆源性因子VIII浓缩物因其ADAMTS13含量甚低。重组ADAMTS13将是更为便捷高效的治疗方法。

iTTP女性妊娠时有较高的疾病复发风险,尤其

是持续血浆 ADAMTS13 活性降低者常常是复发先兆,对母体和胎儿均存在不利影响。预防性治疗可能有助于减少母婴死亡率,如 iTTP 孕妇血浆 ADAMTS13 活性 < 10% 可进行血浆置换,每周 1~2 次;如出现 TTP 临床表现需每日 1 次血浆置换;联合使用糖皮质激素治疗。孕期不建议使用抗 CD20 单抗。对上述治疗无效或伴发其他病理产科情况(如妊高症)时需提前终止妊娠。对 cTTP 的孕妇建议自妊娠开始即进行血浆输注,输注间隔随孕期而逐渐缩短,从每 2 周 1 次至隔日 1 次不等;如出现 TTP 临床表现,则需增加输注量或改为血浆置换;血浆输注治疗需维持至产后 3 周。重组 ADAMTS13 更适合 cTTP 孕妇的预防治疗。

## 六、预后

国际 TTP 工作组最近再次修订了 iTTP 治疗结局的定义<sup>[16]</sup>。①临床反应:经血浆置换等治疗后持续血小板计数  $\geq 100 \times 10^9/L$  和 LDH < 1.5 倍正常值上限,并且无新发器官缺血损伤或原有器官缺血损伤加重。经 5 次血浆置换治疗仍未取得临床反应者称为难治性 TTP。②临床恶化:在取得临床反应后停止血浆置换或抗 VWF 治疗后 30 d 内,再次出现血小板计数 <  $100 \times 10^9/L$ , 伴或不伴有器官缺血损伤再发临床证据。③临床缓解:停止血浆置换或抗 VWF 治疗 30 d 后仍能持续维持临床反应者,或取得 ADAMTS13 缓解者(ADAMTS13 部分缓解:ADAMTS13 活性  $\geq 20\%$  且 < 正常值下限;ADAMTS13 完全缓解:ADAMTS13 活性 > 正常值下限)。④临床复发:在取得临床缓解后,再次出现血小板计数 <  $100 \times 10^9/L$  且 ADAMTS13 活性 < 10%, 伴或不伴有器官缺血损伤临床证据。⑤ADAMTS13 复发:在取得 ADAMTS13 缓解后,再次发生 ADAMTS13 活性 < 20%。ADAMTS13 复发常发展为临床复发。

iTTP 患者在初次发作取得临床缓解后存在复发风险,感染、手术、妊娠等均为诱发因素,而血浆 ADAMTS13 活性 < 10%、ADAMTS13 抑制物或 IgG 抗体持续阳性是临床复发的高危因素。所有缓解期的 iTTP 患者除常规检查血常规外,均应定期复查 ADAMTS13 活性及其抑制物或 IgG 抗体,至少在第 1 年前 6 个月内每月 1 次,后 6 个月内每 3 个月 1 次,第二年每 6 个月 1 次。随着免疫抑制治疗的早期使用,iTTP 复发率有明显减少趋势。cTTP 患者在首次发作后常会持续较长时间的病情波动,需要进行预防性治疗;新生儿期发病的 cTTP 患者常病情严

重、器官远期损伤可能性大,需尽早开展预防治疗。

由于 TTP 发病累及多个器官发生缺血缺氧损伤。TTP 临床缓解后神经系统常见的后遗症包括认知障碍、乏力、注意力及记忆力异常等,但并不影响正常工作和活动,部分 TTP 患者恢复后表现易抑郁和沮丧。也可引起肾脏疾病、心肌损害、高血压等,与器官损伤有关。多学科诊疗团队的合作可以更好地开展患者疾病状态评估和实施相应的治疗。

(执笔:余自强、殷杰、韩悦)

参与指南制订和讨论的专家(以专家所在单位的首字母排序,同一单位多个专家按照姓氏首字母排序):北京大学人民医院(付海霞);北京协和医院(赵永强、朱铁楠);成都市妇女儿童中心医院(周敏);大连医科大学附属第一医院(申静枝);第三军医大学附属新桥医院(孔佩艳);第四军医大学附属西京医院(舒汨汨);福建医科大学附属协和医院(陈英玉、杨凤娥);广西医科大学第一附属医院(程鹏);广州医科大学附属第二医院(叶絮);哈尔滨医科大学第四医院(洪璐珈);哈尔滨医科大学附属第一医院(苏雁华);海南省人民医院(吴从明);华北理工大学附属医院(闫振宇);华中科技大学同济医学院附属协和医院(胡豫、梅恒、唐亮);解放军总医院(黄文荣);江苏省苏北人民医院(孙梅);昆明医科大学第二附属医院(周泽平);南昌大学附属第一医院(黄瑞滨);南方医科大学南方医院(孙竞、叶洁瑜);南京鼓楼医院(周荣富);青海省人民医院(冯建明);山东大学齐鲁医院(侯明、侯宇、彭军、石艳);山西医科大学第二医院(杨林花、张睿娟);上海复旦大学附属中山医院(程韵枫);上海交通大学医学院附属瑞金医院(王学锋、武文漫);首都医科大学附属北京儿童医院(吴润晖);四川大学华西医院(龚玉萍);四川省人民医院(王春森);苏州大学附属第一医院(戴克胜、韩悦、季顺东、阮长耿、吴德沛、殷杰、余自强);新疆医科大学附属医院(郭新红);徐州医科大学附属第一医院(乔建林);云南省第一人民医院(杨同华);郑州大学附属肿瘤医院/河南省肿瘤医院(周虎);中国科学技术大学附属第一医院/安徽省立医院(郑昌成);中国医学科学院血液病医院(中国医学科学院血液学研究所)(刘晓帆、薛峰、杨仁池、张磊);中南大学湘雅二医院(邓明杨);中南大学湘雅医院(彭捷);中山大学孙逸仙医院(马丽萍)

## 参考文献

- [1] 中华医学会血液学分会血栓与止血学组. 血栓性血小板减少性紫癜诊断与治疗中国专家共识(2012年版)[J]. 中华血液学杂志, 2012, 33(11): 983-984. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2727.2012.11.025.
- [2] Joly BS, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. Blood, 2017, 129(21): 2836-2846. DOI:10.1182/blood-2016-10-709857.
- [3] Scully M, Hunt BJ, Benjamin S, et al. Guidelines on the diagnosis and management of thrombotic thrombocytopenic purpura and other thrombotic microangiopathies [J]. Br J Haematol, 2012, 158(3): 323-335. DOI: 10.1111/j.1365-2141.2012.09167.x.
- [4] Chiasakul T, Cuker A. Clinical and laboratory diagnosis of TTP: an integrated approach [J]. Hematology Am Soc Hematol Educ

Program, 2018, 2018(1): 530-538. DOI: 10.1182/asheducation-2018.1.530.

[5] Matsumoto M, Fujimura Y, Wada H, et al. Diagnostic and treatment guidelines for thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) 2017 in Japan [J]. Int J Hematol, 2017, 106 (1): 3-15. DOI: 10.1007/s12185-017-2264-7.

[6] Miller DP, Kaye JA, Shea K, et al. Incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura/hemolytic uremic syndrome [J]. Epidemiology, 2004, 15 (2): 208-215. DOI: 10.1097/01.ede.0000113273.14807.53.

[7] Terrell DR, Williams LA, Vesely SK, et al. The incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome: All patients, idiopathic patients, and patients with severe ADAMTS-13 deficiency [J]. J Thromb Haemost, 2005, 3 (7): 1432-1436. DOI: 10.1111/j.1538-7836.01436.x.

[8] Bendapudi PK, Upadhyay V, Sun L, et al. Clinical scoring systems in thrombotic microangiopathies [J]. Semin Thromb Hemost, 2017, 43(5): 540-548. DOI: 10.1055/s-0037-1603100.

[9] Wynick C, Britto J, Sawler D, et al. Validation of the PLASMIC score for predicting ADAMTS13 activity <10% in patients with suspected thrombotic thrombocytopenic purpura in Alberta, Canada [J]. Thromb Res, 2020, 196: 335-339. DOI: 10.1016/j.thromres.2020.09.012.

[10] Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for the diagnosis of thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. J Thromb Haemost, 2020, 18 (10): 2486-2495. DOI: 10.1111/jth.15006.

[11] Zheng XL, Vesely SK, Cataland SR, et al. ISTH guidelines for treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. J Thromb Haemost, 2020, 18 (10): 2496-2502. DOI: 10.1111/jth.15010.

[12] 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. DOI: 10.1182/blood-2018-04-840090.

[13] Azoulay E, Bauer PR, Mariotte E, et al. Expert statement on the ICU management of patients with thrombotic thrombocytopenic purpura [J]. Intensive Care Med, 2019, 45 (11): 1518-1539. DOI: 10.1007/s00134-019-05736-5.

[14] Dutt T, Shaw RJ, Stubbs M, et al. Real-world experience with caplacizumab in the management of acute TTP [J]. Blood, 2021, 137(13): 1731-1740. DOI: 10.1182/blood.2020007599.

[15] Li GW, Rambally S, Kamboj J, et al. Treatment of refractory thrombotic thrombocytopenic purpura with N-acetylcysteine: a case report [J]. Transfusion, 2014, 54 (5): 1221-1224. DOI: 10.1111/trf.12440.

[16] Cuker A, Cataland SR, Coppo P, et al. Redefining outcomes in immune TTP: an international working group consensus report [J]. Blood, 2021, 137 (14): 1855-1861. DOI: 10.1182/blood.2020009150.

(收稿日期:2021-12-13)

(本文编辑:徐茂强)

• 读者 • 作者 • 编者 •

2022 年本刊可直接用英文缩写的常用词汇

血红蛋白 HGB	辅助性 T 淋巴细胞 Th 细胞	半乳甘露聚糖检测 GM 试验
红细胞计数 RBC	调节性 T 淋巴细胞 Treg 细胞	酶联免疫吸附实验 ELISA
白细胞计数 WBC	细胞毒性 T 淋巴细胞 CTL 细胞	噻唑蓝实验 MTT 实验
血小板计数 PLT	自然杀伤细胞 NK 细胞	磷酸盐缓冲液 PBS
中性粒细胞绝对计数 ANC	白细胞介素 IL	胎牛血清 FBS
丙氨酸转氨酶 ALT	嵌合抗原受体 T 细胞 CAR-T 细胞	乙二胺四乙酸 EDTA
天冬氨酸转氨酶 AST	肿瘤坏死因子 TNF	二甲基亚砷 DMSO
谷氨酰转移酶 GGT	干细胞生长因子 SCF	十二烷基硫酸钠-聚丙烯酰胺凝胶电泳 SDS-PAGE
碱性磷酸酶 ALP	粒细胞集落刺激因子 G-CSF	美国国家综合癌症网络 NCCN
乳酸脱氢酶 LDH	粒-巨噬细胞集落刺激因子 GM-CSF	国际预后积分系统 IPSS
凝血酶原时间 PT	巨噬细胞集落刺激因子 M-CSF	国际预后指数 IPI
部分激活的凝血活酶时间 APTT	粒-巨噬细胞集落形成单位 CFU-GM	异基因造血干细胞移植 allo-HSCT
红细胞生成素 EPO	弥散性血管内凝血 DIC	自体造血干细胞移植 auto-HSCT
血小板生成素 TPO	实时荧光定量 PCR RQ-PCR	移植物抗宿主病 GVHD
乙型肝炎病毒 HBV	磁共振成像 MRI	人类白细胞抗原 HLA
丙型肝炎病毒 HCV	正电子发射断层扫描 PET	受试者工作特征曲线 ROC 曲线
人类免疫缺陷病毒 HIV	荧光原位杂交 FISH	常见不良反应事件评价标准 CTCAE
核因子-κB NF-κB	(1,3)-β-D 葡聚糖检测 G 试验	