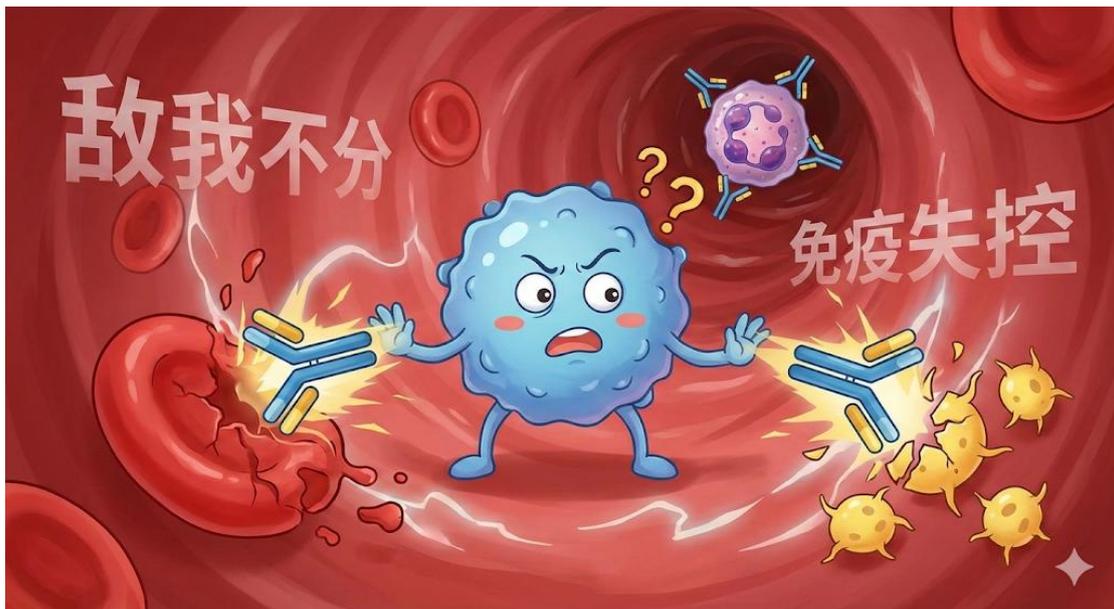


当免疫系统“左右开弓”：输血“刺头”——Evans 综合征

在血液系统疾病中，有一种罕见的疾病常让临床医生和输血科医生都感到棘手。它不像普通的贫血或血小板减少那样“单纯”，而是免疫系统出现了严重紊乱，同时或先后对红细胞、血小板甚至中性粒细胞发起攻击。可以说，免疫系统就跟失控似的，对自己的身体左右开弓。这就是我们今天要聊的主角——Evans 综合征。

那什么是 Evans 综合征？Evans 综合征是一种罕见（年发病率约为 $(1\sim 9)/100$ 万）的自身免疫性疾病。分为原发性和继发性，约 21%~50% 的患者是继发性的，可能由系统性红斑狼疮、淋巴瘤、病毒感染或先天性免疫缺陷引起。一旦发生，身体的免疫系统由于某种原因开始变得“敌我不分”，产生了对自己血细胞的抗体。而针对自身血细胞产生抗体的疾病我们也不陌生，常见的是自身免疫性溶血性贫血（AIHA），但是 Evans 综合征比单纯的 AIHA 病情更重、治疗更具有异质性且复发率更高。因为它不仅是某一种血细胞的减少，而是至少包含自身免疫性溶血性贫血（AIHA）、免疫性血小板减少症（ITP）、自身免疫性中性粒细胞减少症（AIN）中任意两种以上自身免疫性血细胞减少症的组合。



AIHA 患者红细胞被自身抗体破坏导致溶血，ITP 患者血小板被免疫系统清除导致出血风险上升，AIN 患者中性粒细胞减少导致感染风险上升，所以它的临床表现可能合并了贫血、出血和感染。可表现为溶血性贫血的非特异性症状（乏力、呼吸困难、黄疸、尿色深等）和（或）出血表现（包括瘀点、自发性瘀斑、鼻出血、齿龈出血和口腔血疱等）。

对于严重贫血或出血的 Evans 综合征患者，输血本应是关键时刻治疗此疾病的“救命稻草”。但它却毫不领情，并且摇身一变成为了阻碍输血治疗的“刺头”。为什么是输血“刺头”，我们拆开来看看原因。

1. “配血”极度困难

由于 Evans 综合征患者体内存在大量的红细胞自身抗体，这些抗体不仅攻击自己的红细胞，也会攻击献血者的红细胞。在进行交叉配血时，往往会出现“全凝集”现象，几乎找不到完全匹配的血液，此时输血科通常会先排除是否合

并同种抗体，再在无法完全相合的情况下选择“最相合”并加强抗原匹配的红细胞，这就是输血科医生常说的“配血不合”。

2. 输血效果“大打折扣”

即使通过特殊技术挑选出了相对“配合”的血液进行输注，进入此类患者体内的红细胞也可能迅速被患者体内的红细胞抗体“盯上”并破坏，导致溶血加重。

3. 血小板输注的“无奈”

当患者血小板极低但又面临致命风险时，临床医生会考虑输注血小板。然而，Evans 综合征患者体内的免疫环境非常活跃，输入的血小板往往很快被清除，提升幅度有限且维持时间短，只能作为紧急避险手段。

综上，输血在路遇“刺头”时应当非常慎重，仅能作为一种支持性治疗。根据《Evans 综合征诊断和治疗中国专家共识(2024 年版)》只有当血红蛋白 $< 70\text{g/L}$ 或有明显症状时才建议红细胞输注；血小板输注则仅限于危及生命的出血或需要急症手术。

虽然 Evans 综合征具有反复复发、死亡率（20%~24%）显著高于单纯贫血或血小板减少的特点，但早期的规范诊断、对原发病的治疗和对并发症（如血栓、感染）的严密预防可以显著改善预后。相信终有一天，人类医学进步会拔掉这个“刺头”，让健康永驻。