

遗传性出血性毛细血管扩张症 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E9_81_97_E4_BC_A0_E6_80_A7_E5_c22_302313.htm 名称遗传性出血性毛细血管扩张症所属科室血液内科病因 本病病变部位在血管壁，表现为毛细血管扩张、动静脉畸形和动脉瘤。血管壁变薄、弹力纤维缺乏、平滑肌缺乏、毛细血管壁和小动脉壁仅由一层内皮细胞组成，血管迂曲或扩张，有时仅有的内皮细胞发生退行性变，内皮细胞连接缺损，病变血管可因稍微的外力，或血管内血流压力作用即可发生破裂而出血。以皮肤和粘膜，尤其是手背、颜面、阴囊等部位多见。病理 肝脏病理变化主要是动静脉畸形，造成动静脉分流。肝脏一般无肝细胞坏死和炎性细胞浸润，主要变化有： 合并肝纤维化或肝硬化的肝血管扩张； 仅有肝硬化而无血管扩张； 仅有肝血管扩张而无肝纤维化、肝硬化。临床表现 多在20~30岁之间发病，部分在儿童期即可发病。最突出的症状是受累血管破裂出血，常在同一部位反复出血。儿童期多见鼻衄，到青少年期鼻衄渐趋好转，而内脏出血机会增加，以胃肠道出血最多见，其他可有咯血、血尿、眼底出血、月经过多、蛛网膜下腔出血等。肝脏受累，因流经肝动静脉瘘的血流量增多而出现肝肿大，可有肝区疼痛及一定程度的压痛，局部有时可触及一搏动性肿块，触之有震颤，能闻及连续性血管杂音。动-静脉瘘的分流可产生高动力循环状态，并可产生高排量充血性心力衰竭，可因肺的动静脉瘘而引起低氧血症、继发性红细胞增多症。慢性失血或频繁而大量出血可致缺铁性贫血。辅助检查一、B型超声常可见肝内血管扩张，有时可见血

管的明显搏动。放射性核素扫描可见肝脏有效放射性缺损区。CT可见到血管的扭曲、扩张等改变。二、血管造影常见到受累血管的扩张、扭曲，静脉相有小结节状造影剂存留，另有早期的静脉充盈，提示有动静脉分流。诊断阳性家族史、毛细血管扩张及同部位的反复出血。由于血管壁的脆弱，临床上束臂试验常阳性，并有出血时间延长。血管造影有确诊价值。治疗一、止血 体表出血以压迫止血为主，内脏出血者考虑用安络血以助小血管收缩，用垂体后叶素降低内脏血管内压力。二、输血 仅用于大量失血者，但不宜过量，避免血压过高而使出血难止。三、补充铁剂 适用于慢性失血性贫血患者。四、其他 肝动脉栓塞可用于治疗肝动静脉瘘。β-受体阻滞剂可改善高动力循环状态，降低肝血流量，使分流量减少。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com