

遗传性因子VII缺乏症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E9_81_97_E4_BC_A0_E6_80_A7_E5_c22_307377.htm 名称遗传性因子VII缺乏症所属科室血液内科病因本病为一种较为少见的常染色体不完全性隐性遗传，男女都可患病，临床上一般为轻度出血，新生儿型以脐出血多见，黑便，皮肤出血，以及颅内出血也不少见。成人型多在外伤及手术后出现伤口出血。其他如鼻衄、月经过多等表现。因子Ⅶ活性水平达正常的10%以上可无出血表现。常合并Dubin-Johnson综合征和Rotor综合征。实验室检查凝血酶原时间延长，正常血清可纠正。血浆Ⅶ凝血活性（因子ⅦC）和因子Ⅶ抗原（因子ⅦAg）测定可降低。治疗可储存血浆或新鲜血浆及PPSB均可供给因子Ⅶ，因子Ⅶ在体内生物半衰期约5小时，弥散半衰期约30分钟，必须反复补充，必要时须6小时1次，才可维持因子Ⅶ在15%左右的浓度，以达有效止血水平。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