

遗传性因子XIII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_307456.htm 名称遗传性因子XIII缺乏症所属科室血液内科病因本病罕见，为常染色体隐性遗传，男女均可患病，男略多于女，往往有近亲婚配史。纯合子患者血浆中因子Ⅲ 低于正常人的1%时则发生出血。临床表现为延迟性出血，新生儿患者以脐带残端出血为多见，其次为皮下出血，血肿及外伤后持久出血不止，或外伤后延迟至12~36小时后才出血，伤口愈合不良。自发性出血或关节腔出血少见，严重缺乏者亦可有关节积血、颅内出血。实验室检查：血凝块可以溶解于5mol尿素溶液或1%单氯醋酸溶液中，观察其溶解时间，如在30分内完全溶解，提示因子Ⅲ 完全缺乏。因子Ⅲ 含量的测定可确诊。重症患者血栓弹力图检查异常。治疗：输少量血浆、血浆冷沉淀物、因子Ⅲ 浓缩剂，均可获得止血效果。因子Ⅲ 在血浆中相当稳定，其生物半衰期约4~7天，有效止血浓度约5%~10%，因此每kg体重输注4ml血浆，有防止出血的效果。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