

原发性纤维蛋白溶解症 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__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E7_c22_307497.htm 名称原发性纤维蛋白溶解症所属科室血液内科病理一) 纤溶酶原激活物增多 肺、胰腺、前列腺、甲状腺及子宫等组织含有较丰富的纤溶酶原激活物。当这些器官发生肿瘤或手术时，组织纤溶酶原激活物大量释放进入血液循环，即可引起原纤。羊水可诱发较强纤溶活动，故羊水栓塞及胎盘早期剥离时，羊水进入母体，亦可引起原纤。在严重缺氧、中暑及休克时，血管内皮细胞受损，其所含纤溶酶原激活物释放入血循环，同样会促发原纤。据统计在接受体外循环的患者中有75%~85%发生原纤。机理不清，可能由于凝血系统和纤溶系统的酶类与体外循环器材或异常血管表面接触，而激活了纤溶系统。此外，在溶栓治疗中，链激酶与尿激酶过量时，可导致纤溶酶大量形成，引起原纤。(二) 纤溶抑制物减少及纤溶酶原激活物灭活能力下降 肝脏是纤溶抑制物 α_2 AP或 α_2 PI)的合成场所，亦是纤溶酶原激活物灭活场所。当肝实质细胞严重受损时，如肝硬化、重症肝炎、在肝移植无肝期以及在肝移植后功能尚未恢复以前，纤溶抑制物产生减少，纤溶酶激活剂灭活功能降低，导致纤溶酶原激活物增多，从而激发原纤。低温麻醉时，血浆中纤溶酶抑制物的活力降低，也有利原纤的发生。临床表现原纤临床表现基本上与继发者相似，有皮肤、粘膜出血，也可有消化道、泌尿道等处出血，有黑粪与血尿。急性型一般出血严重，常呈片状瘀斑。若发生在注射及手术过程中，则可见针眼处及手术野渗血不止。术后创口

愈合不佳。此外，失血严重时可引起休克。慢性型出血程度轻，但较持久。可表现为皮肤瘀斑，粘膜出血如鼻衄、齿龈出血等。但消化道出血及血尿等症状也不少见。失血过久可引起贫血，有时可较严重。由于原纤中血小板一般正常，故皮肤瘀点较少见。除出血症状外，尚有原发疾病的症状和体征。检查血浆纤维蛋白原定量明显减少。凝血时间、部分凝血活酶时间、凝血酶原时间以及凝血酶时间延长。这是由于原纤时所形成的纤溶酶，主要降解纤维蛋白原，还可水解因子V、 X 等，使这些凝血因子减少导致凝血障碍。优球蛋白溶解时间明显缩短。血浆纤溶酶原减少，纤溶酶常增高。纤溶酶抑制物可减少。由于原纤时血浆中凝血酶、纤维蛋白单体及纤维蛋白降解产物不增高，而纤维蛋白原降解产物增多。导致3P及乙醇胶试验阴性。血小板计数正常、出血时间正常、红细胞形态正常，血涂片无红细胞碎片、无芒刺状、盔形等畸形红细胞。血浆抗凝血酶（AT）正常。诊断根据病因、临床表现及实验室检查结果，可作原纤诊断。原纤与继发性纤溶（DIC）主要鉴别点：
3P、乙醇胶试验：原纤为阴性，DIC为阳性；
血浆抗凝血酶浓度：原纤并不降低，DIC则降低；
血小板计数：原纤正常，DIC则减少；
出血时间：原纤正常，DIC延长。由于原纤与继发性纤溶（DIC）均以出血为主要表现，因而两者鉴别具有重要意义，但鉴别有时比较困难。两者病因有时相同；临床出血症状又相似；上述各种实验室检查的结果，有时不够明显，特异性不强；故必须根据原发病，临床表现及各种实验室结果全面分析。治疗防治原纤的重要措施是治疗促发原纤的疾病。例如外科手术过程中尽可能避免挤捏组织，减少组织损伤

，这是防止原纤的重要措施。临床应对本病高度警惕，一旦发生，及时作好与DIC的鉴别诊断，及时治疗，这对防止发生严重后果很重要。原纤诊断一旦明确，应立即应用纤溶抑制剂。（一）6-氨基己酸（EACA）首次静脉注射4~6g，以后每小时1g，静脉滴注。口服每次2g，每日3~4次，视病情可连续服用7~10天。（二）对羧基苄胺（抗血纤溶芳酸、PAMBA）静注或静滴，每日400~800mg。口服，成人每次400~600mg，每日最大剂量为2克。（三）止血环酸（凝血酸、AMCA）静注或静滴，每次250~500mg，每日1~2次，日剂量可达1~2g。此外，还须输入纤维蛋白原或血浆，以纠正低纤维蛋白原血症及补充其他凝血因子，使血浆纤维蛋白原浓度恢复至2g/L（200mg%）以上。原纤时应先用纤维蛋白溶解抑制剂，然后输入纤维蛋白原或血浆，或同时使用。单用纤维蛋白原或血浆，而不注射纤溶抑制剂，并不能奏效，有时反而使出血恶化。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