

遗传性纤维蛋白原缺乏症 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_E7_c22_307523.htm 名称遗传性纤维蛋白原缺乏症所属科室血液内科病因疾病概述 遗传性纤维蛋白原缺乏症，为常染色体隐性遗传，男女均可得病，男性患者较多见，其中半数病例有近亲婚配史。纤维蛋白原完全缺乏的病例可能是纯合子型。纤维蛋白原含量有中等度减少可能是杂合子型。患者终身可有不同程度的出血症状，常见如脐带残端出血、鼻出血、黑便、血尿，外伤或手术后严重出血，也有关节出血等表现。杂合子型大多数病例可无出血症状，少数病例仍有自发性出血或术后严重出血表现。本病由于血液不能凝固，不能形成纤维蛋白，以致血液凝固障碍，部分凝血活酶时间，凝血酶原时间，凝血酶时间均延长，用正常血浆或正常纤维蛋白原均可纠正这些异常。纤维蛋白原缺乏者，血小板计数正常，而出血时间延长，血小板功能亦异常。用免疫学方法测定纤维蛋白原含量显著减少或完全缺乏。本病出血时以补充纤维蛋白原为主，可输血浆或冷冻沉淀纤维蛋白原制剂。纤维蛋白原在体内的半衰期为4~6天，因而每隔3~4天输注一次，每次2~3克足以维持一定的止血水平。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