

遗传性异常纤维蛋白原血症 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_307526.htm 名称遗传性异常纤维蛋白原血症所属科室血液内科病因疾病概述 本病是纤维蛋白原分子结构的异常。属常染色体显性遗传。用化学沉淀法、热沉淀法或免疫法检测纤维蛋白原含量仍为正常，认为是一种异常纤维蛋白原。目前已发现有几十种，不同的异常纤维蛋白原均以最早发现的地区命名如Detroit、Ba1timore等。发病机理为纤维蛋白***链释放障碍，纤维蛋白单体聚合不良和纤维蛋白多聚体交联障碍以及纤维蛋白***链中氨基酸残基被取代而引起。临床上可以没有严重的出血表现。少数类型非凡是纯合子型患者一般在婴儿期即有脐带残端出血。本病的各类型中，在纤维蛋白***链释放异常的患者常以粘膜出血为多见。在纤维蛋白聚合障碍的患者，因不能形成稳定的纤维蛋白，外伤或手术后伤口愈合往往不良。部分伴有血栓形成的患者。实验检查，凝血酶时间延长，凝血酶凝固时间明显延长，钙离子可使其部分纠正。纤维蛋白原含量用免疫法测定结果正常，而用凝固法测定可有中等度降低。治疗主要是依据临床上有否出血。本病患者大多没有临床症状，因而不需非凡治疗，如有急性出血或外科手术可考虑输注血浆或纤维蛋白原制剂。 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