

出血性疾病 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_87_BA_E8_A1_80_E6_80_A7_E7_c22_307586.htm 名称出血性疾病所属

科室血液内科病理【正常止血、凝血机制】正常的止血步骤可分为两个阶段。首先是初步止血，指在微血管和小血管破裂后立即发生的止血。包括血管的反应性收缩，血小板在VWF存在下粘附于血管内皮下暴露的胶原组织，形成白色血栓；第二步止血是凝血机制参与，以凝血酶形成为中心，以纤维蛋白形成而告终的过程，最后产物是牢固的红色血栓堵住了伤口达到止血目的。另外抗凝和纤溶成份的存在又有助于防止凝血酶和纤维蛋白形成的范围扩大，它能使止血局限于血管破损部位。

（一）血管因素 血管壁的结构和功能是否正常和止血有密切关系。而血管壁的结构与血管四周组织的正常与否也有关系。血管的舒缩受神经、体液及局部因素控制，当创伤时，血管收缩，使血流减慢，有利于凝血物质局部积聚及血小板粘附，聚集增加，故有利于止血。另外血管内皮细胞能合成内皮下一些粘附蛋白，这些粘附蛋白，不仅为血管内皮细胞提供了一个适宜附着面，同时可和血小板表面受体结合，诱导血小板粘附，聚集，形成止血栓。如VWF就是一个大分子糖蛋白，存在于血浆及内皮下组织，它是血小板粘附于内皮下组织的桥梁；纤维结合蛋白存在于所有血管基底膜，由内皮细胞合成。它含有许多细胞和粘附蛋白结合位点，使纤维结合蛋白能够与许多粘附蛋白相互作用，构成错综复杂的基质网。内皮素（ET）是一种内皮细胞因子，是迄今发现的最强缩血管物质，是血管紧张素 的10倍，近来还发现它有3种亚型，对许多组织都有生物学效应。

(二) 血小板因素 血小板来源于骨髓巨核细胞，受血小板生成素调节，在循环血流中未活化的血小板约 $2 \sim 3 \times 10^8$ 。颗粒和致密体，前者含有纤维蛋白原、VWF、PF4、血小板衍生生长因子、 α 或 γ 链发生交联反应，共价键形成，就成为坚固的交联纤维蛋白凝块。上述凝血反应的每阶段都受到相应抑制物制约而达到反馈调节作用。主要分为三个体系

丝氨酸蛋白酶抑制物。包括AT_{III}，肝素辅因子_{II}，纤溶酶抑制剂，纤溶酶原激活物抑制剂，抗胰蛋白酶，抗糜蛋白酶，C1抑制剂等。其中AT_{III}除抑制凝血酶活性外，还抑制因子Xa、 α_1 、 α_2 及其他丝氨酸蛋白酶，但不抑制 α_2 。肝素可促进上述抑制作用。

蛋白C / 蛋白S抗凝体系。蛋白C (PC) 活化后变成APC，加上游离的蛋白S (PS) 再参与抗凝机制，APC能抑制位于血小板膜表面的因子Va，且非凡敏感，故可阻止凝血酶原酶复合物集中的作用；此外，APC也调节因子Va依靠的凝血酶生成。

表面结合抑制物及凝血启动抑制物。前者如磷脂酶A₂，狼疮抗凝剂，维生素K依赖性凝血蛋白活化片段，血管抗凝剂等；后者如血浆中相关脂蛋白，近来又称组织因子通路抑制剂 (TFPI)。对TF/F_{IIa}介导的凝血反应有很强的抑制作用，对外源凝血途径起着重要调节作用。

(四) 纤维蛋白溶解系统 主要功能是降解沉积在血管壁纤维蛋白，清除已形成的血栓，维持血流通畅。参与纤溶系统的酶都归类于丝氨酸蛋白酶，其中既有激活纤溶系统的酶，也有抑制纤溶系统激活的酶，总共有10余种，如纤溶酶原、组织纤溶酶原激活剂 (t-PA)、尿激酶、前激^{***}释放酶、因子 α_2 、 α_2 巨球蛋白、纤溶酶原激活酶抑制剂 (PAI型， α_2 型， α_2 型)、蛋白酶连接抑制物I，C1抑制物，

富含组氨酸糖蛋白，尿激酶受体等。纤溶酶使纤维蛋白原产生降解产物B β .1-42等降解产物，如X、Y、D、E碎片，D二聚体等，也能分解各种凝血因子、血浆蛋白等。诊断出血倾向是许多不同疾病及不同出血原因的共同表现。为明确其原因，必须将临床及实验室资料综合进行分析，既了解病人的过去史，并结合现在出血情况才能得出正确结论。而其中实验室检查更为重要。

(一) 病史 如自幼即有出血，稍微损伤、外伤或小手术后流血不止。应考虑为遗传性出血性疾病；成年后出血应考虑获得性为多，需查找原发病；皮肤、粘膜紫癜伴腹痛、关节痛且血小板正常者应考虑过敏性紫癜；皮肤粘膜紫癜、月经量多，血小板计数低则需考虑血小板减少性紫癜，以女性为多。

(二) 体格检查 应注重出血的性状和部位。过敏性紫癜好发于两下肢及臀部，大小不等，对称分布，且可伴有皮疹及荨麻疹。血小板减少性紫癜或血小板功能障碍性疾病常为针尖样出血点，呈全身性散在性分布。坏血病表现为毛囊四周出血。遗传性毛细血管扩张症有唇、舌及面颊部有血管痣。肝脾肿大，淋巴结肿大、黄疸等，可提供临床上原发病诊断。

(三) 实验室检查 由于化验方法繁多，测试应分两步进行。

1. 筛选试验 对大多数病例可明确诊断。常用的项目包括毛细血管脆性试验、出血时间、血小板计数、四周血片检查、试管法凝血时间、血块退缩时间、白陶土部分凝血活酶时间(KPTT)，凝血酶原时间。
2. 非凡检查 凡上述过筛试验尚不足以澄清诊断时，可考虑下列一些非凡检查。
 - (1) 血小板粘附功能：一般用玻璃珠柱法，计数粘附前后的血小板数，算出粘附率。
 - (2) 血小板聚集功能：加入肾上腺素、ADP、胶原、凝血酶、瑞斯托霉素等

选择，避免滥用止血药，大致分成血管性、血小板性出血则应用压迫止血、改善血管通透性药物，免疫抑制剂，补充血小板等。凝血因子缺乏则替代补充，纤溶亢进则抗纤溶等。

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