

血友病的概念和病理病因执业医师资格考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/510/2021_2022__E8_A1_80_E5_8F_8B_E7_97_85_E7_c22_510098.htm

一、什么是血友病 血友病是一组先天性凝血因子缺乏，以致凝血活酶生成障碍的出血性疾病。其中包括血友病甲（因子Ⅰ、AHG缺乏），血友病乙（因子Ⅱ缺乏、PTC缺乏）及血友病丙（因子Ⅲ、PTA缺乏）。

血友病甲多见，约为血友病乙的七倍 百考试题网站整理

二、血友病病因病理 血友病是一组先天性凝血因子缺乏，以致出血性疾病。

先天性因子Ⅰ缺乏为典型的性联隐性遗传，由女性传递，男性发病，控制因子Ⅰ凝血成分合成的基因位于X染色体。

患病男性与正常女性婚配，子女中男性均正常，女性为传递者；正常男性与传递者女性婚配，子女中男性半数为患者，女性半数为传递者；患者男性与传递者女性婚配，所生男孩半数为血友病，所生女孩半数为血友病，半数为传递者。

约30%无家族史，其发病可能因基因突变所致。因子Ⅱ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅱ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅲ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅲ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅳ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅳ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅴ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅴ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅵ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅵ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅶ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅶ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅷ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅷ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅸ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅸ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅹ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅹ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅺ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅺ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅻ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅻ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅼ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅼ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅽ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅽ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅾ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅾ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子Ⅿ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子Ⅿ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子ⅰ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子ⅰ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子ⅱ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子ⅱ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子ⅲ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子ⅲ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

因子ⅳ缺乏的遗传方式与血友病甲相同，但女性传递者中，因子ⅳ水平较低，有出血倾向。因子X1缺乏，均导致血液凝血活酶形成发生障碍，凝血酶原不能转变为凝血酶，纤维蛋白原也不能转变为纤维蛋白而易发生出血。

。"#F8F8F8" 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