

小儿血小板无力症_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E8_A1_80_E5_c22_609082.htm 血小板无力

症(thrombasthenia)又名格兰兹曼病(glanzmann disease)，为遗传性血小板功能缺陷所致出血性疾病中最常见的一种。目前已知本病为血小板膜糖蛋白(gp) b/ a缺陷，又分为三型:即型(gp b/ a少于正常的5%)，型(gp b/ a少于正常的5%~25%)，及变异型(gp b/ a为正常的40%~100%，但结构异常)。用分子生物学技术已可检出多种gp a基因缺陷或gp a基因缺陷。10%~50%的患者父母有血缘关系，呈常染色体隐性遗传规律。杂合子无明显出血症状。【诊断】(一)临床表现1.符合常染色体隐性遗传。2.自幼有出血症状，表现为中度或重度皮肤、粘膜出血，如瘀斑、鼻衄、牙龈出血等。一般不发生关节出血或深部组织器官血肿。大女孩可有月经过多，尤其是初潮时血量过多较常见，并可成为初发出血症状。外伤或手术后可出血不止。(二)实验室检查1.血小板计数正常，血涂片可见血小板散在分布，不聚集成堆。2.出血时间延长。3.血块收缩不良，也可正常。4.血小板功能试验异常。(1)聚集试验:加adp、肾上腺素、胶原、凝血酶，花生四烯酸均不引起聚集，少数加胶原、花生四烯酸、凝血酶有聚集反应。加瑞斯托霉素聚集正常或减低。5.血小板膜糖蛋白(gp) b/ a (cd41/cd61)减少或有质的异常。【鉴别诊断】临床表现为自幼有出血症状、男女均可发病、血小板及凝血象检查均正常，而出血时间延长的患儿应考虑血小板功能异常性疾病的可能。此类出血性疾病除血小板无力症外，

尚有巨大血小板综合征、贮存池病等多种，主要需靠实验室检查进行鉴别。表7-1可供参考。表7-1三种血小板功能障碍性疾病的鉴别

	血小板无力症	巨大血小板综合征	贮存池病
遗传方式	常隐	常隐	常显
血小板数	正常	可降低	正常
血小板形态	血片上散在分布，形态正常	巨大	正常
聚集试验	加瑞斯托霉素及vwf正常	不聚集	加adp或肾上腺素降低
第一波	正常	降低	正常
第二波	正常	降低	正常
血块收缩	不良	正常	正常
膜糖蛋白缺陷	gp IIb/IIIa	gp IIb/IIIa	gp IIb/IIIa

【治疗】（一）避免外伤，忌用抑制血小板功能的药物，如阿司匹林类、潘生丁、非类固醇类抗炎药、巴比妥类、抗组织胺类、阿托品、右旋糖酐、氯丙嗪、前列腺素等。（二）有活动出血时局部压迫止血。局部可用止血粉、云南白药、明胶海绵、凝血酶等。（三）输新鲜血、新鲜血浆、富含血小板的新鲜血浆或浓缩血小板悬液，可控制出血。（四）可试用50% mgso4 3~5ml每天3次口服。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