

小儿血友病_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_609083.htm 血友病(hemophilia)是

一类由于遗传性凝血因子缺乏所引起的出血性疾病。其中由于因子Ⅷ(a_hg,a_hf)缺乏所致者称血友病甲，因子Ⅸ(pte)缺乏所致者称血友病乙，两病均为伴性隐性遗传。两者发病率之比约为5:1，临床极为少见的属于常染色体显性遗传的因子Ⅲ缺乏，以往称为血友病丙，现多称为因子Ⅲ或血浆凝血活酶前质(pta)缺乏症。【诊断】(一)临床特点1.发病特点 男孩

，自幼(以1岁左右较多)反复发生出血。一旦发病，持续终身。发病越早，症状越重。2.出血特点可自发出血，但多有外伤性诱因，于轻微创伤后即可从伤口渗血不止，甚至可持续数天，皮肤单纯出血点少见，多为瘀斑、皮下血肿或深部组织血肿，易发生关节出血，多见于膝关节，踝、肘、腕、肩等关节亦可发生，反复出血可致关节畸形、功能障碍。其他如鼻衄、泌尿道、消化道及胸腹腔出血亦可发生。3.家族史 家族成员中母系男性(如兄弟、姨表兄弟、舅等)有同样出血史。

(二)实验室检查1.凝血象检查 凝血时间延长(轻型病例可正常)，凝血酶原消耗不良(约占70%患者)、出血时间、凝血酶原时间均正常。活化的部分凝血活酶时间(aptt)延长，凝血活酶生成试验不良。后两试验较为敏感。2.凝血因子测定 用免疫学方法可测定血中因子Ⅷ:c及因子Ⅷ 活动度，<2%为重型,2%~5%为中等型,5%~25%为轻型，25%~45%为亚临床型。

【鉴别诊断】(一)与其他出血性疾病鉴别 须与血管性假血友病、因子Ⅲ缺乏症(表7-2)以及因子Ⅲ、

、 、 等缺乏症鉴别。(二)血友病类型之间的鉴别 主要根据凝血酶原消耗试验或凝血活酶生成试验的纠正试验进行鉴别(表7-2)。表7-2凝血酶原消耗纠正试验 纠正结果 纠正物

ahg缺乏	pic缺乏	pta缺乏	正常血浆	被纠正	被纠正	被纠正	正常血清
不纠正	被纠正	被纠正	硫酸钡吸附血浆	被纠正	不纠正	被纠正	

【治疗】(一)替代疗法 即补充所缺乏的凝血因子及失血量, 可选用: 1. 输血或血浆 出血量多时宜输全血, 仅为补充凝血因子宜输血浆, 血友病甲应输采血6小时以内的新鲜血或血浆, 血友病乙也可输库存3周以内的血或血浆, 一般轻症可输血浆每次10ml/kg(可提高因子 活性20%), 血友病甲每12小时1次, 血友病乙可每24小时1次(因因子 半衰期较长)。2. 凝血因子浓缩制剂 重症患者必须用浓缩制剂, 才能使血中所缺凝血因子达有效水平。(1)用于血友病甲: 有冷沉淀物和冻干的因子 浓缩制剂两种, 国内常用的为后者, 每袋100~200u (1u = 1ml正常血浆中因子 含量), 以50~100ml注射用水溶化后静脉滴注。首次剂量要足, 以后每12小时重复输注1次, 剂量为首次剂量的半量。每kg体重需要补充的因子 的剂量大约是: 轻度出血8~14u, 一般手术或严重出血10~25u, 大手术或颅内出血35~60u。(2)用于血友病乙: 可用凝血酶原复合物浓缩制剂。1u相当 + 1 ml正常血浆中因子 含量、补充1u/kg可提高血浆因子 0.5%~1%, 因此制剂中尚含有激活的多种凝血因子(凝血酶原、因子 、 等), 多次输注后可有血栓形成的危险, 因此在恢复了水分的制剂中宜加肝素5~10u/ml。(二)药物治疗 1. 抗纤溶药物 常用6-氨基己酸(eaca)、对羧基苄胺(pamba)等。有血尿时忌用, 因可促使在泌尿道形成小血块, 导致尿路梗阻或肾功能损害。2. 肾上腺皮质激

素一般用于急性出血期，以减少出血，可用泼尼松1 ~ 2mg/(kg·d)，连用7 ~ 10天，紧急时可静点地塞米松。3.1 - 脱氨基 - 8右旋精氨酸加压素(ddavp)此药可使附着在血管壁上的因子 释放入血流，以利止血。用量为每次0.4 μg/kg，加生理盐水10ml缓慢静注(10 ~ 15分钟)，最初2 ~ 4天每8 ~ 12小时1次，也可行鼻腔内滴注，每次0.5ml(每ml含1300 μg)。4. 其他药物 有报道应用雷尼替丁治疗可增加血浆中因子 :c浓度，改善出血症状。口服快诺酮每天1mg连用1 ~ 2个月，也能改善症状。(三)局部处理1.关节出血及软组织血肿 局部包扎，保持功能位，必要时关节腔穿刺抽出积血，并注入透明质酸酶、蛋白酶。可先用冷敷，待出血停止、肿胀渐消时改用热敷，早日进行功能锻炼，以防关节畸形。2.唇、舌、口腔粘膜出血 缝合伤口，局部应用纤维蛋白海绵浸透凝血酶制剂或撒上纤维蛋白原粉剂压迫止血。(四)一般护理及注意事项1.对患儿加强护理，防止创伤及过度活动，注意口腔卫生，避免经肌肉注射药物。2.忌用抑制血小板功能的药物如阿司匹林、潘生丁、消炎痛等。 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