

小儿血管性假性血友病\_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\\_E7\\_c22\\_609084.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E8_A1_80_E7_c22_609084.htm)

血管性假性血友病又名von willebrand病(vwd)。为常染色体显性或隐性遗传性出血性疾病，男女均可发病，父母均可传递。本病是由于因子中大分子量部分中的血管性假血友病因子(vwf:vmf)和因子vwf抗原(vwf:ag)量及质的异常所致。部分患者因子vwf:c也可降低。vwf缺乏时影响血小板与血管内皮下组织的粘附，以及血小板对瑞斯托霉素所起的凝聚作用。由于这些功能异常而引起出血症状。

【诊断】(一)临床表现自幼即有反复鼻衄、齿龈出血、胃肠道出血及血尿等，也可有皮肤瘀斑。关节、颅内出血甚少见。大女孩常有月经过多。创伤或拔牙后常出血不止。(二)实验室检查1.出凝血检查出血时间延长，阿司匹林耐量试验阳性。凝血时间正常或延长，aptt，延长。2.血小板功能检查血小板粘附率降低或正常。血小板聚集试验加瑞斯托霉素不聚集，但可被正常人血浆(含vwf)纠正。3.因子vwf:c测定血浆因子vwf:c降低或正常，vwf:ag减低或正常。(三)须除外血小板功能缺陷性疾病。

【治疗】(一)替代疗法出血不止或手术时应输新鲜血浆，10ml/(kg·d)，每日或隔日1次(vwf的生物半衰期为36小时)。亦可输冰冻血浆。因子vwf浓缩制剂中所含大分子量vwf的多聚体较少，一般不作首选制剂。(二)ddavp(1-脱氨基-8-右旋精氨酸加压素)本品可使附着于血管壁上的因子vwf进入血循环，而起到止血作用，剂量为每次0.2~0.4 μg/kg，加入生理盐水中缓慢滴注(10~15分钟)，最初2~4天每8~12小时1次。(三)纤溶抑制剂止血环酸

、对羧基苄胺等可减轻粘膜出血。（四）其他 禁用阿司匹林、潘生丁、消炎痛、前列腺素f、右旋糖酐等药物。因可影响血小板功能而诱发出血。局部可压迫止血。若鼻衄不止，可用含凝血酶或浸以鲜血、血浆的纱布填塞。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](http://www.100test.com)