

血友病性关节炎_骨科疾病库 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__E8_A1_80_E5_8F_8B_E7_97_85_E6_c22_609683.htm 血友病性关节

病(haemophilic arthritis)是血友病患者关节内反复出血所导致的关节退行性变。血友病是x染色体连锁隐性遗传的，因而只侵犯男性。本病分为三类:血友病甲:为典型血友病，85%的血友病为本型，先天性缺乏凝血因子Ⅷ所致。血友病乙:缺乏凝血因子Ⅸ。血友病丙:这是轻型血友病，无性别差异，缺乏凝血因子Ⅹ，属常染色体显性遗传。【诊断】1.发病年龄 反复性关节血肿很少见于5岁以下的儿童，自8岁开始出血的发病率增加。2.临床分期 第一期为关节内急性出血；第二期为反复出血引起的慢性增生性滑膜炎；第三期为破坏性关节炎。3.临床表现 (1) 关节是血友病最常见的出血部位，好发部位的顺序是膝、肘、踝、肩和髋，手足小关节很少出现。反复性的关节血肿必会形成严重的关节病。(2) 骨骺端可肿大，肌肉废用性萎缩。最常见膝关节屈曲，向后半脱位、外翻、外旋、运动受限，但较少有关节的骨性强直。髋关节可因髋臼的破坏而使股骨头脱位，或因股骨颈出血而产生与骨骺骨软骨病相似的症状。(3) 假瘤形成 髂腰肌、前臂肌肉及腓肠肌出血是血友病的非关节性肌肉骨骼并发症。治疗不彻底的大血肿可发展成为侵犯软组织的和靠近骨骼的进行性囊性肿物。4. 实验室检查 凝血因子水平测定。5. 影像学检查 x线检查： 最初表现是关节间隙消失和关节肿胀，腓上滑囊可有密度增深。干骺端有明显的骨质疏松。骨小梁变粗，关节间隙狭窄，软骨下骨不规则，软骨下囊肿形成； 膝关节表

现是髁间切迹增宽和不规则，髌骨下极呈方形，最终是关节腔消失，骨赘形成。肘关节的变化如膝关节，但桡骨头的不规则和增大特别明显。肩关节也有类似表现。髋关节出血可有类似无菌性坏死的改变。【治疗】1.替代治疗 自1966年冻干的因子 浓缩物问世以来，使得替代治疗扩大到能进行各种手术。替代治疗的主要并发症是病毒性肝炎和艾滋病。2.急性关节出血和肌肉出血应早期补充凝血因子，使其血浆水平增加到25%~30%。3.外科手术 20年代由于使用因子 和因子 ，使其变为可能。外科手术的适应证为：(1)由于反复关节积血，慢性滑膜增生逐渐加重，用适当的因子补充不能控制者。(2)严重的软组织挛缩。(3)骨的畸形十分严重，需要切骨。(4)假性肿瘤没有缩小。(5)慢性感染需截肢。(6)严重的关节畸形，功能障碍，需人工关节置换术。4.血友病外科手术的成功取决于骨科医师与血液病学医师的密切配合。要进行术前讨论，进行实验室因子测量及应准备足够储备的浓缩剂。

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