

血友病_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_A1_80_

[E5_8F_8B_E7_97_85__c22_611477.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_A1_80_E5_8F_8B_E7_97_85__c22_611477.htm) 血友病是性染色体隐性遗传性疾病。临床上以凝血因子减少或缺乏，导致自发性或轻微外伤后出血不止为主要表现的疾病。【诊断】一、病史及症状 病史提问：注意： 发病的年龄，有无家族病史。

是否有反复自发出血或易出血不止的病史。 出血的部位。 是否服用影响凝血的药物。 临床症状：关节出血：为本病特征，常反复发生。血肿压迫组织或器官可出现相应症状。其他部位出血有皮肤、粘膜及肌肉出血，多发生在外伤后，也可有自发出血者。内脏出血：可有呕血、便血、尿血及咯血，颅内出血少见。二、体检发现皮肤瘀斑，如为外伤：伤口渗血不止，或局部血肿伴压痛，关节肿胀、压痛、活动障碍，反复关节出血病人可见关节畸形及功能障碍。三、辅助检查1. 血象：一般无贫血，白细胞、血小板计数正常。2. 出凝血检查：出血时间正常；凝血时间延长；凝血酶原时间（pt）正常；活化部分凝血活酶时间（aptt）延长，能被正常新鲜血浆或硫酸钡吸附血浆纠正者为血友病甲（a）；能被正常血清纠正，但不被硫酸钡吸附血浆纠正者为血友病乙（b）。3. 凝血因子活性测定：因子viii促凝活性（viii：c）测定明显减少（血友病甲，分型：重型<1%，中型2%~5%，轻型6%~25%，亚临床型26%~49%）；因子ix促凝活性（ix：c）测定减少（血友病乙）。四、鉴别诊断应注意： 血友病甲和血友病乙之间的鉴别； 与血管性血友病的鉴别；与其它凝血因子缺乏疾病的鉴别。【治疗措施】1.避免外伤

和手术，如发生关节出血，应固定患肢。忌服阿斯匹林等影响凝血药物。

2. 替代治疗： 血友病甲：输冷沉淀物、新鲜冰冻血浆或因子viii浓缩物。剂量：轻度关节积血、深部血肿者：因子viii活性应提高到15% ~ 30%，需输注10 ~ 15u/kg（因子viii 1个单位相当于正常血浆1ml所含的浓度）；严重关节积血和深部血肿：因子viii活性应提高到40% ~ 50%，需输注15 ~ 25u/kg；需作大手术者：因子viii活性应提高到60% ~ 70%以上，需输注30 ~ 50u/kg。计算公式：需输注因子viii剂量（u）= 预期达到浓度（u/ml） 40ml/kg 病人体重（kg）。如：要使60kg重的重型血友病甲患者血浆因子viii活性提高到50%，需输注因子viii剂量=0.5u/ml 40ml/kg 60kg = 1200（u）。因子viii在循环中的半衰期约10 ~ 12h，应输注2 ~ 3次/d。

血友病乙：治疗原则同血友病甲。输新鲜冰冻血浆、因子ix浓缩物。剂量：开始剂量40 ~ 60u/kg，维持量20u/kg，1次/d（因子ix半衰期较长：20 ~ 24/h）。

3. 手术治疗：关节严重畸形，影响正常活动者，在严格替代治疗情况下，可行矫形手术。

4. 局部出血：压迫止血为主。

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