

血管性血友病_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_E7_AE_A1_E6_80_A7_E8_c22_611478.htm 血管性血友病是常

染色体不完全显性遗传性疾病。由于血管性血友病因子（vwf）缺乏或异常，临床表现为出血、出血时间延长。【诊断】

一、病史及症状 病史提问：注意发病的年龄、出血的诱因、出血程度及部位，出血的程度和频度是否随年龄的增长而趋于减轻。女性是否有月经过多或产后出血过多史。 临床症状：鼻衄、牙龈出血、皮肤瘀斑常见，偶有血尿、胃肠道出血及颅内出血，关节出血罕见。外伤或手术后出血严重，且不易止血。女性月经过多。二、体检发现皮肤粘膜可见瘀斑，创伤部位渗血，如有关节出血可见关节肿胀，压痛，活动障碍。三、辅助检查1. 血象：红细胞、白细胞、血小板计数及形态正常。2. 出血时间延长或阿斯匹林耐量试验阳性。3. 活化的部分凝血活酶时间延长或正常。4. 血小板粘附率降低或正常（ $64.2\% \pm 8.3\%$ ）。5. 因子viii凝血活性测定降低或正常。vwf抗原（vwf：ag）减低或正常。血管脆性试验阳性。四、鉴别诊断应与血小板无力症、巨大血小板病、血友病等凝血因子缺乏性疾病鉴别。【治疗措施】1. 忌服影响血小板功能的药物：阿斯匹林、潘生丁、消炎痛等。2. 替代治疗：输注冷沉淀物。用法、剂量参照血友病甲的治疗方法。3. 6-氨基己酸：75mg/kg，口服，1次/6h，共7~10d。或4~6g，静滴gt.15min，3~4次/d。ii b型血管性血友病禁用。5. 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