

2011年临床执业医师：血友病乙治疗前的注意事项 PDF转换
可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/652/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E4_B8_B4_c22_652123.htm 治疗原则同血友病甲，主要为F

的替代治疗；预后取决于出血严重性和是否进行替代治疗，治疗并发症如肝炎或同种抗体存在影响患者的预后！（一）治疗 治疗原则同血友病甲，主要为F 的替代治疗。主要制剂有新鲜血浆或新鲜冰冻血浆、凝血酶原复合物、高度提纯的F 和重组F 。F 半衰期为18~24h，应每12~24小时输注1次才能维持血液F 水平，严重出血或手术患者应12小时1次。与F 不同，输注后的F 约50%弥散至血管外，弥散半衰期约5h，因而输入F 的回收率约50%，每kg体重输注1个单位（U）患者FIX水平仅提高1%，期望将FIX提高到与F 一样水平，输入F 剂量应增大1倍。可按下述公式计算：需输F 量（U）=（期望F 水平-患者现有FIX水平）×体重（kg）。如患者体重50kg，期望FIX达到20%，原F 为0，则需F =（20-0）×50=1000U.达到此要求需输血浆1000ml，全血约2000ml，心脏负荷过重，因而血浆和全血均不是治疗的理想制剂。凝血酶原复合物含F 、F 、F 和F ，含量标定以F 为准。F 剂量单位（U）的定义与F 相同，即1U相当于平均正常新鲜血浆1ml所含的F 。凝血酶原复合物在制备过程中部分凝血因子已被激活，可能导致血栓形成和DIC，国产凝血酶原复合物制剂中已加入一定量的肝素。激活的凝血酶原复合物（制备过程中加入了控制激活的工序）能治疗F 抑制物和F 抑制物这与含有部分激活的因子能旁路激活F 有关。国外已有高纯度的F 制剂和重组F ，没有凝血酶

原复合物引起血栓形成和DIC的危险。各种出血情况下替代治疗需达到的F 期望水平、替代治疗维持时间以及应输注的F 量。只是输注剂量应是F 剂量的1倍。治疗副作用如同血友病甲，可能出现的并发症为血液传染病毒的传播，如肝炎尤其乙型肝炎和丙型肝炎。艾滋病毒的传染曾是国外未采取病毒灭活前血友病患者的严重并发症。国内生产的凝血酶原复合物已进行了病毒灭活。输注反应如发热、寒战和皮疹等可能发生。反复替代治疗可使血友病乙患者产生同种抗体，但发生率远低于血友病甲，估计约为3%。（二）预后 预后取决于出血严重性和是否进行替代治疗，治疗并发症如肝炎或同种抗体存在影响患者的预后。一般而言，有替代治疗保证的患者可达到正常人相同的寿命。血友病乙与血友病甲一样要面临反复出血带来各种并发症。除关节变形外，慢性活动性肝炎、慢性迁延性肝炎，于1985年以前，在血友病患者中十分常见。另外，在美国约有50%的年龄较大的血友病乙患者HIV阳性，但是，在1985年以后开始接受治疗的血友病乙患者可能具有与正常人相同的预期寿命。重型血友病乙患者可能在多次输注后产生抑制物，从而使治疗的难度大为加大。2%~6%重型血友病乙患者产生针对F 的抗体，这些抗体多数属于IgG4和kappa轻链亚型。产生抗体的患者多是由于突变造成循环中无F 存在，但是，也有例外情况。特别推荐：[#0000ff>2011年临床执业医师考试报名\[#0000ff>网上报名时间\]\(#\)](#)[#0000ff>网上报名须知](#)[#0000ff>2011年临床执业医师考试大纲](#) 更多信息请访问：[#0000ff>2011年临床执业医师考试网校辅导](#) 相关链接：[#0000ff>2011年临床医师内科辅导：百日咳杆菌汇总](#)[#0000ff>2011年临床医师内科辅导：三尖瓣汇总](#) 欢迎进入

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