

jingji shixiao tan zhibing congshu

中国科学院院士 陈可冀 主编

出血性疾病

经济实效谈治病丛书²⁰

杨经敏 王天恩 编著

麻 柔 审

出血性疾病临床表现及治疗原则

常见出血性疾病的病因 / 诊断 / 治疗

择医择药原则

自我调养及监护

♥ 致患者及全科医生



中国医药科技出版社

经济实效谈治病丛书

中国科学院院士 陈可冀主编

出血性疾病

杨经敏 王天恩 编著
麻 柔 审

中国医药科技出版社

登记证号: (京) 075 号

内 容 提 要

出血性疾病是血液系统疾病中很重要的一部分, 由于出血机理的不同, 病种多种多样, 临床表现形式及治疗方法也不相同。本书主要讨论两方面的内容: 一方面对出血性疾病的概念、止血的三大要素、出血性疾病的分类、病因、临床表现、实验室检查及中西医治疗原则进行探讨; 另一方面对常见的出血性疾病从病因病机、诊断治疗及调养监护等方面进行论述, 希望对广大患者及基层医务人员能有所帮助。

图书在版编目 (CIP) 数据

出血性疾病/杨经敏, 王天恩编著. —北京: 中国医药科技出版社, 2000.2

(经济实效谈治病丛书/陈可冀, 魏子孝主编)

ISBN 7-5067-2166-X

I. 出… II. ①杨…②王… III. 出血性疾病-研究 IV. R554

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2000) 第 02942 号

*

中国医药科技出版社 出版
(北京市海淀区文慧园北路甲 22 号)
(邮政编码 100088)

本社激光照排室 排版
世界知识印刷厂 印刷
全国各地新华书店 经销
开本 787×1092mm¹/₃₂ 印张 6¹/₄

字数 140 千字 印数 1-5000

2000 年 3 月第 1 版 2000 年 3 月第 1 次印刷

定价: 12.00 元



一、概 论	1
1. 出血性疾病的概念	1
2. 血管在止血中的作用	2
3. 血小板在止血中的作用	3
4. 凝血因子在止血中的作用	4
5. 出血性疾病的分类	5
6. 出血性疾病的病因分析	8
7. 出血性疾病的临床表现及意义	11
8. 出血性疾病的实验室诊断	16
9. 出血性疾病的治疗原则	20
10. 出血性疾病的中医治则	24
二、过敏性紫癜	27
1. 一般介绍	27
2. 诊断与治疗	31
3. 自我调养和监护	42
三、特发性血小板减少性紫癜	45
1. 一般介绍	45
2. 诊断与治疗	47

3. 自我调养和监护	65
------------------	----

四、继发性血小板减少症

68

1. 一般介绍	68
2. 继发性血小板减少症的诊断	72
3. 治疗方法	77
4. 自我调养和监护	82

五、血栓性血小板减少性紫癜

83

1. 一般介绍	83
2. 诊断与治疗	85
3. 自我调养和监护	98

六、原发性血小板增多症

100

1. 一般介绍	100
2. 诊断与治疗	101
3. 自我调养和监护	111

七、血小板无力症

113

1. 一般介绍	113
2. 诊断与治疗	115
3. 自我调养和监护	120

八、血友病

122

1. 一般介绍	122
2. 诊断与治疗	126

3. 自我调养和监护	144
------------------	-----

九、血管性假血友病	146
-----------------	-----

1. 一般介绍	146
---------------	-----

2. 诊断与治疗	149
----------------	-----

3. 自我调养和监护	156
------------------	-----

十、弥散性血管内凝血	158
------------------	-----

1. 一般介绍	158
---------------	-----

2. 诊断	164
-------------	-----

3. 治疗方案选择	168
-----------------	-----

4. 自我调养和监护	178
------------------	-----

十一、其他内科疾病合并的出血	180
----------------------	-----

1. 一般介绍	180
---------------	-----

2. 肝病与出血	180
----------------	-----

3. 恶性肿瘤与出血	183
------------------	-----

4. 系统性红斑狼疮与出血	185
---------------------	-----

5. 血液病与出血	186
-----------------	-----

参考文献	191
------------	-----

概 说

1. 出血性疾病的概念

人体在正常生理情况下，血液始终在血管内保持流动状态，若由于血管的缺陷或损伤；血小板质、量的异常；凝血因子的缺陷等原因致血液自血管流出或渗出，积于体表、体腔、粘膜、皮下或血管周围组织，即为出血性疾病。

人们在日常生活中都有可能无意中受到创伤而引起出血，除非较大血管受到创伤，使出血不易停止外，轻微创伤多能由于创口处血液凝固，而使出血停止。这是因为人体具有完善而又复杂的止血功能。但如果止血功能发生异常，即使轻微创伤亦可引起出血不止，甚至在没有受到创伤的情况下，自发的出血，这就是所谓的出血性疾病。

出血性疾病的发病率以及各类出血性疾病之间的比率尚缺乏详尽的统计资料，据几家医院初步统计，出血性疾病患者占同期总住院病人的 1.6% ~ 4.7%，儿童的发病比例偏高。

出血性疾病可分为两大类：遗传性出血性疾病

和获得性出血性疾病。两者发病率之比各家报告也不一致，一般说来获得性者较遗传性者为多，根据几家医院报道，遗传性出血性疾病在出血性疾病中所占比例最低为 4.5%，最高达 17.5%。近年来由于对血小板的研究及相关疾病的诊断有很大进展，因此血小板疾病较以往多见，占出血性疾病的 30% 以上。

通常人体有正常的止血和凝血功能，当机体受到创伤，使毛细血管破裂，这时受损部位的血管立即发生反射性收缩，使血管的口径缩小，甚至闭塞，使原来在血管内流动的血液流速减慢，血管损伤处的血小板由原来的分散状态发生互相粘附、聚集，在缩小了的血管破口处形成凝块，起着机械性的堵塞作用，随着血小板的粘附、聚集，血小板发生裂解，释放出一系列血小板因子，促使血液中的凝血因子产生连锁反应，使血液发生凝固，最后形成牢固的血块，完成止血作用。

2. 血管在止血中的作用

血管在止血过程中起重要作用。如果血管的止血功能正常，即使血小板减少或凝血因子降低，仍不会发生严重出血。反之，血小板和凝血因子即使正常，若血管的止血功能发生障碍，则仍会出血。在止血过程中起主要作用的是小血管和毛细血管。

毛细血管是体内分布最广，管径最细，管壁最薄的血管，它的结构简单，主要由一层极薄的基底膜组成，内侧覆盖一层扁平的内皮细胞，在细胞之间有粘合质紧密相连。正常的毛细血管壁具有阻止红细胞从血管内渗出到血管外的功能，当小血管或毛细血管受到创伤破裂时，受损部位可通过神经的轴突反射使有关小血管及其邻近的血管收缩，使伤口缩小、血流变慢，出血减少，并使血小板易在损伤的血管壁处粘附和聚集，继而发生释放反应，使血小板进一步聚集而形成血小板堵塞物，堵住破损的伤口，起到初步止血的作用。

3. 血小板在止血中的作用

血小板在止血过程中也有着极其重要和复杂的作用，正常情况下血小板沿血管壁内膜排列，具有维持毛细血管内皮完整性的作用，使红细胞不易逸出血管外；如果血小板减少，这种维持毛细血管内皮的完整作用减弱，使毛细血管通透性增加，红细胞逸出，在皮肤或粘膜出现出血点；平日血小板之间，血小板与内膜之间并不粘附，但当血管壁受损，基底膜内的胶原纤维暴露，则血小板很快粘附在受损的内皮和胶原纤维上，血小板之间互相聚集成堆，越积越多，在血管内形成一个“血小板血栓”，堵住破口，同时释放出具有血管收缩作用的物质，这对

毛细血管出血的止血过程非常重要，另外血小板还能释放血小板因子等，参与血液凝固的过程。

4. 凝血因子在止血中的作用

血液凝固是一个复杂的生理、生化过程，是人体止血机制的重要环节，如果没有一套完整的血液凝固功能，那么很小的损伤也将会造成持续不断的出血。参与血液凝固的物质基础是血液中的多种凝血因子，目前已知有12种因子参加凝血过程，现将参与血液凝固的各种因子简述于下：

因子Ⅰ：亦称纤维蛋白原，在肝内合成，大部分存在于血浆中。

因子Ⅱ：亦称凝血酶原，在肝内合成，大部分存在于淋巴液和血液中。

因子Ⅲ：亦称组织因子或组织凝血活酶，存在于人体各种组织中。

因子Ⅳ：也称钙离子，血浆含量90~120mg/L。

因子Ⅴ：也称易变因子、血浆加速球蛋白，主要在肝内合成。

因子Ⅶ：亦称稳定因子，在肝、肾内合成。

因子Ⅷ：亦称抗血友病甲因子、抗血友病球蛋白。在肝、脾、网状内皮系统合成。

因子Ⅸ：亦称血浆凝血活酶成分，在肝内合成。

因子Ⅹ：亦称双多肽链糖蛋白。在肝内合成。

因子Ⅺ：亦称凝血活酶前质。在网状内皮系统生成。

因子Ⅻ：亦称接触因子。在网状内皮系统生成。

因子Ⅼ：亦称纤维蛋白稳定因子，通常认为在肝脏合成。

其他：近年来有些新发现的参与凝血反应的因子，如激肽释放酶、高分子激肽原等。

以上凝血因子除纤维蛋白原外，其他的凝血因子在血液中是没有活性的，不发挥凝血作用，以“酶原”的形式存在，它必须被另一种酶激活成具有活性的“酶”，才能参加凝血过程。凝血过程起始于第Ⅻ因子，终止于纤维蛋白的形成。这中间有一系列凝血因子的依次被激活，当一种凝血因子被激活后，又成为另一种凝血因子的激活酶，只要第一步反应开始启动，整个凝血反应就接着进行，直至形成凝块，堵住创口，使出血停止。

血液凝固是一个涉及血液中的凝血因子、血小板因子以及抗凝血作用的极为复杂的过程。在正常人血液中虽然存在着各种凝血因子，但血液在血管内不发生凝固，是因为人体内还有一套抗凝系统，它与凝血系统构成矛盾的对立统一，矛盾的双方维持着正常的血液流动。

5. 出血性疾病的分类

出血性疾病的种类很多，根据疾病的主要病因

分为三类：血管因素异常、血小板因素异常及凝血因子异常。出血性疾病可由一种或多种因素发生障碍所致。

(1) 血管因素异常引起的出血性疾病

血管因素异常包括了血管壁异常和血管周围组织异常，其引起的出血性疾病有许多种，大致分为以下三种：

①先天性出血性疾病：遗传性毛细血管扩张症；家族性单纯性紫癜；遗传性结缔组织缺陷；遗传性间质组织发育不全。

②免疫性出血性疾病：过敏性紫癜；药物性血管性紫癜；暴发性紫癜；自身免疫性血管性紫癜。

③非免疫性出血性疾病：感染性血管性紫癜；单纯性紫癜；老年性紫癜；机械性紫癜；体位性紫癜；营养性紫癜；色素沉着性紫癜；异常蛋白血症性紫癜。

(2) 血小板因素引起的出血性疾病

血小板因素异常包括血小板数量的异常和质量的异常，其引起的出血性疾病多种多样，现分述如下：

①血小板数量异常所致出血性疾病

●血小板增多症：原发性出血性血小板增多症；继发性血小板增多症。

●先天性血小板减少症：先天性巨核细胞再生障碍性血小板减少症；先天性血小板生成素缺乏症。

●获得性血小板减少：

▲免疫性血小板减少性紫癜

原发性血小板减少性紫癜；

伊文综合征；

药物性免疫性血小板减少性紫癜；

新生儿同种免疫性血小板减少症；

输血后紫癜；

某些淋巴系统疾病或免疫性疾病所致的免疫性血小板减少性紫癜。

▲非免疫性血小板减少性紫癜

感染性血小板减少性紫癜（病毒、细菌、原虫等）；

药物性非免疫性血小板减少性紫癜；

血栓性血小板减少性紫癜；

溶血性尿毒综合征；

周期性血小板减少症；

营养性血小板减少症；

②血小板质量异常所致出血性疾病

血小板无力症；

先天性血小板病；

巨大血小板综合征；

获得性血小板功能缺陷（包括肝病、肾病、药

物及骨髓性疾病等引起)。

(3) 凝血因素异常引起的出血性疾病

因血液中存在着一系列凝血因子，当任何一种凝血因子缺乏时，就有可能引起出血，故凝血障碍所引起的出血性疾病种类很多，有先天性的，也有获得性的，分别列出如下：

血友病甲（Ⅷ因子缺乏）；血友病乙（Ⅸ因子缺乏）；先天性因子Ⅺ缺乏症；先天性因子Ⅻ缺乏症；因子Ⅴ缺乏症；因子Ⅶ缺乏症；因子Ⅹ缺乏症；凝血酶原缺乏症；异常凝血酶原血症；维生素K缺乏；纤维蛋白原减少症；因子Ⅻ缺乏症；纤维蛋白溶解亢进症；因子Ⅻ抑制物增多症；肝素及肝素样物质增多。

(4) 复合因素引起的出血性疾病

出血性疾病种类虽然繁多，但不外乎因血管、血小板及凝血因子异常而引起，病因可以单一，也可以由多种因素综合作用而致出血性疾病，复合因素性出血有以下几种：

血管性假血友病；弥散性血管内凝血；肝脏疾病引起的出血；肾脏疾病引起的出血；结缔组织病引起的出血；肿瘤引起的出血。

6. 出血性疾病的病因分析

出血性疾病的病因可以从遗传性和获得性出血

性疾病两方面进行分析。

(1) 遗传性出血性疾病的病因

近年来，随着遗传学的研究，特别是染色体显带技术的应用与发展，为认识和研究遗传性疾病提供了手段和有利条件。核酸是生物遗传的物质基础，对生物的发育、繁殖、遗传和变异均有密切关系，染色体是遗传物质的载体，基因是脱氧核糖核酸链上含有一定数目和顺序的核苷酸序列，从而决定了蛋白质的特异性，所以基因是决定遗传性状的一个遗传信息功能单位。遗传性出血性疾病一般按遗传学的规律，通过基因从亲代遗传给子代，遗传方式大致有以下三种：

① 常染色体显性遗传

即在一对基因中，只要有一个基因存在该出血性疾病的性状，该病就会在临床上表现出来。其特点是：患者父母双方必有一方为该病患者；该病遗传与性别无关；父母是否为近亲婚配与该病的出现频率无显著差异；该病表现连续遗传，也有隔代遗传的现象。

通过这种遗传方式引起的出血性疾病有：血管性假血友病和遗传性毛细血管扩张症。

② 常染色体隐性遗传

即当两个基因都存在性状时，该病的特点才会

在临床上表现出来。其特点是：患者父母临床表现都可以正常；该病的遗传与性别无关；父母为近亲婚配，该病的出现频率增多；该病可隔代遗传。

通过这种遗传方式引起的出血性疾病有：血小板无力症；先天性凝血酶原缺乏症；先天性无纤维蛋白原血症；先天性因子Ⅴ缺乏症；先天性因子Ⅶ缺乏症；先天性因子Ⅹ缺乏症；先天性因子Ⅺ缺乏症；先天性因子Ⅻ缺乏症；先天性因子Ⅼ缺乏症等。

③伴性遗传

在遗传性出血性疾病的伴性遗传方式中，主要是伴性隐性遗传，其特点是：遗传与性别有关，通常男性多于女性；由X染色体遗传；男性只要X染色体上有些病基因即可发病；女性若有一条X染色体上有些病基因即成为传递者，不发病；多为隔代遗传。

属于此种方式遗传的出血性疾病有血友病甲和血友病乙。

(2) 获得性出血性疾病的病因

获得性出血性疾病的病因很多，现分述如下：

①物理化学因素：如放射线、苯、二甲苯等，尤其是化学药物所引起的出血性疾病较多见，如药物引起的血小板减少性紫癜、药物引起的血小板功能缺陷、以及药物引起的凝血因子缺乏和药物性血

管性紫癜等等。

②生物因素：如细菌、病毒、原虫、寄生虫、霉菌等引起的血小板减少症或血管性紫癜。

③免疫性疾病：如过敏性紫癜、免疫性血小板减少性紫癜，系统性红斑狼疮等。

④造血系统疾病：如急慢性白血病、再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征、异常蛋白血症、淋巴瘤等。

⑤肝肾疾病：如各种肝炎、特别是重症肝炎、肝硬化伴脾功能亢进、肝癌、尿毒症等。

⑥代谢因素：如坏血病、类固醇紫癜、老年紫癜及糖尿病引起的紫癜等。

⑦机械因素：如惊厥、阵咳、分娩时肌肉收缩引起的紫癜等。

⑧其他疾病：如结缔组织病、弥散性血管内凝血等。

7. 出血性疾病的临床表现及意义

出血性疾病的临床表现多种多样，因其发病机制不同而临床表现和出血部位也不相同，现分述如下：

(1) 出血点

其出血点大小如针尖，不高出皮肤，压之不褪色。可以分散出现也可密集成片，这是毛细血管出