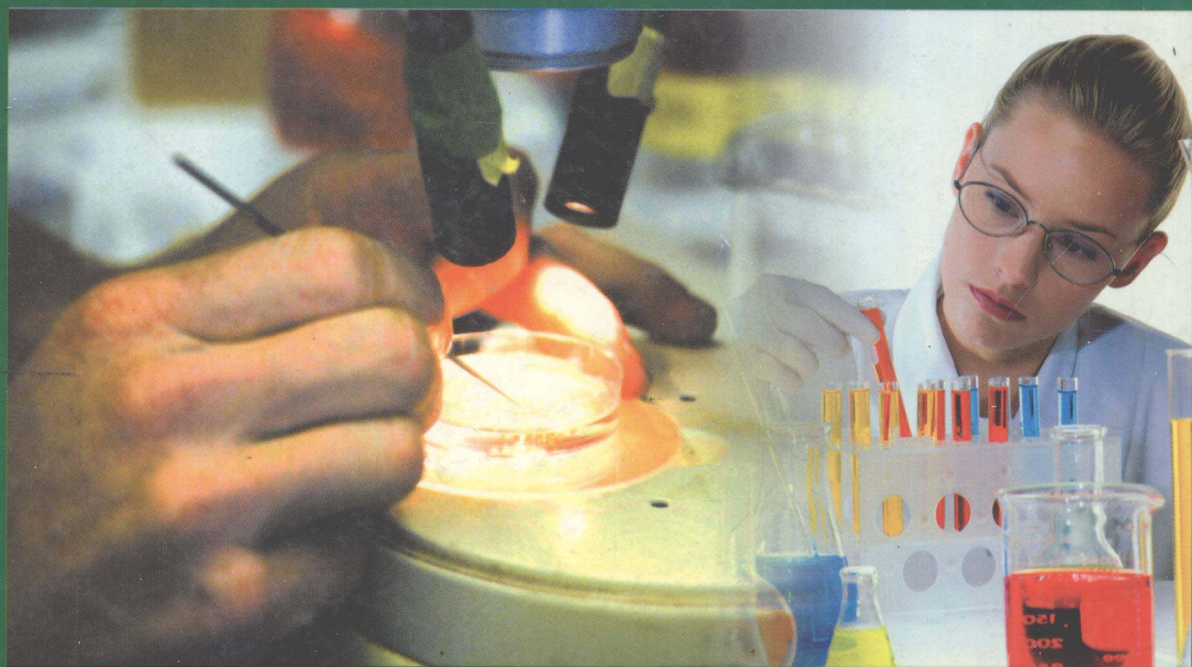


XUEYEBING LINCHUANG JIANBIE ZHENDUAN ZHILIAO YU
ANQUAN YONGYAO JI HULI JISHU GUIFAN SHIWU QUANSHU

血液病

临床鉴别诊断、治疗与 安全用药及护理技术规范 实务全书



中国科技文化出版社

血液病

临床鉴别诊断、治疗与
安全用药及护理技术规范

实务全书



中国医药出版社

血液病临床鉴别诊断治疗 与安全用药及护理技术 规范实务全书

中国科技文化出版社

(二) 慢性型

起病方式不一,但一般起病隐袭。皮肤易发生散在的紫癜或其他较轻的出血症状,如鼻衄、牙龈出血、月经过多等。紫癜以下肢及上肢的远端者较多,且常发生在抓过的皮肤。口腔黏膜及舌也可发生血泡,受伤后皮肤深处可发生淤斑,但关节、视网膜出血少见。急性发作的重症病人可发生血尿及胃肠道出血甚至颅内出血。病人深呼吸时有时可触及脾脏,但一般脾无明显肿大。

三、诊断要点

(一) 症状及体征

主要临床症状为程度不同的出血,轻者仅表现为全身皮肤紫癜及出血点,重者可有牙龈、口腔黏膜出血、鼻衄等黏膜出血,甚至有内脏出血,其中颅内出血最为严重。急性型发病急骤,多为儿童并常有呼吸道感染史,慢性型起病隐袭,多见于成年人,以女性较多,常以皮肤紫癜及月经过多为主要症状。约 1/3 病人脾肿大。

(二) 实验室检查

1. 血常规 血小板减少最为突出,急性型血小板计数多低于 $20 \times 10^9/L$,慢性型血小板计数多波动于 $30 \sim 80 \times 10^9/L$ 之间。外周血血小板形态可呈幼稚型,可见巨型血小板。慢性失血者可出现缺铁性贫血样改变。

2. 骨髓象 巨核细胞增多或正常,可有可成熟障碍及血小板生成减少。

3. 出血时间 出血时间延长,毛细血管脆性试验阳性。

4. 血小板膜相关抗体 $PAIgG$ 、 $PAIgM$ 、 $PAIgA$ 可明显升高,约 50% 左右的病人出现 PAC_3 升高。

(三) 排除继发性血小板减少症

四、治疗及其护理

ITP 病人如果仅有皮肤淤点和淤斑,血小板计数大于 $50 \times 10^9/L$ 者常无需治疗。当病人出血症状重,有黏膜出血时,应给予相应的治疗。

(一) 肾上腺皮质激素(简称皮质激素)

皮质激素能有效的控制出血症状,提高血小板数量从而缓解病情。急性型或慢性型病情进展快,出血严重者,给予甲基强的松龙冲击治疗,一般为 $1g/d$,静脉输注射,疗程 3 天,以后逐渐减量,改为口服。病情较轻者可给予口服强的松,起始剂量为 $1 \sim 1.5mg/kg \cdot d$,成人常用量为 $60 \sim 100mg/d$ 。症状逐渐改善,血小板计数显著上升且用药持续数周后可逐渐减量,总疗程 6~12 个月。治疗中注意观察皮质激素可能引起的高血压、糖尿病、消化性溃疡、感染、水电解质紊乱与库欣综合症等副作用,并向病人做好解释和亲切安慰,给用低盐饮食,定期测量体重,每日测血压并记录。

(二) 脾切除

脾切除是治疗 ITP 的重要措施之一,疗效 60%~80%,适应证为年龄在 5 岁以上的中、重度 ITP 病人,经皮质激素治疗无效者;皮质激素使用禁忌者;出血症状严重或存

在危及生命的出血，如颅内出血等；骨髓巨核细胞正常者；同位素测定脾内血小板破坏率明显增高者。脾切除治疗减少了血小板抗体产生的场所，去除了脾脏对病态血小板的破坏，疗效好，显效快。脾切除术后病人潜在血栓形成和感染的倾向，应特别注意观察。

（三）免疫抑制剂

1. 长春碱类 用长春新碱（VCR）或长春花碱（VLB）静脉给药，有三种方法，即静脉注射法、静脉滴注法和长春碱类血小板复合物回输法。·VCR ~ 2mg，每周1次，静脉注射或持续静脉滴注用4周或显效后停药；VLB 0.125mg/kg，每周1次。长春碱类血小板复合物应分离病人自身血小板，加 VCR（血小板数在 $30 \times 10^9/L$ 以上者加 3mg， $3 \times 10^9/L$ 以下者加 2mg），经温箱孵育等处理过程，再静脉注射或静脉滴注。

2. 环磷胺（CTX） 口服 $1 \sim 2mg/kg \cdot d$ 静脉注射每3周1次，每次 $300 \sim 600mg/m^2$ ，一般用药3~6周才显效果，血小板回升后应继续用4~6周。

3. 硫唑嘌呤（AZA） $1 \sim 3mg/kg \cdot d$ ，一般口服4周以上才显效。本药剂量常需根据白细胞数调整，故应注意监测病人血常规。

4. 两种球蛋白 静脉注射丙种球蛋白能降低异常免疫功能并可清除体内存在的慢性病毒感染。大剂量应用可在短时间内使血小板计数升高。多用于急性重症 ITP 有严重内脏出血或血小板计数低于 $20 \times 10^9/L$ ；慢性重症 ITP 或拟行脾切除术前用药；难治性 ITP 病者。常用量为 $0.4g/kg \cdot d$ ，静脉注射4~5天为一疗程。紧急治疗时，剂量为 $1.0g/kg \cdot d$ ，每日1~2次。

5. 其他治疗 尚有 Danazol（一种人工合成男性蛋白同化激素）、氨肽素、血小板悬液、干扰素或血浆置换等治疗可酌情选用。

五、一般护理（参照血液病临床一般护理原则）

（一）休息活动

急性型或慢性型急性发作期应卧床休息，减少活动。血小板明显减少、出血倾向严重者，或已有内脏出血及合并高热的病人，应绝对卧床休息，提供细致的生活护理。

（二）营养

给予高蛋白、高维生素易消化的饮食，若伴有贫血应选用含铁丰富的食物，忌用温补，应以偏凉或性平者为好，多选用蔬菜水果性凉者，对止血有利。注意忌油腻、生硬食物及刺激性食物，如辣椒、酒等。消化道出血者酌情改进流食或禁食，以静脉补充营养。

（三）心理

出血症状常使病人恐惧不安，应给予安慰使之避免情绪过度紧张而激发或加重出血，必要时按医嘱给予镇静剂。

（四）预防出血

病人服装应柔软，宽松，避免穿着过紧的衣裤加重皮肤紫癜。应指导病人学会自我防护，避免外伤引起出血，防摔碰损伤，纠正挖鼻、耳的习惯，不吃硬韧易塞牙的食物。

物，否则剔牙易引发出血。进行医疗技术操作时动作要轻，尽量避免不必要的手术治疗或穿刺及各种注射，如必须注射给药时，局部应有效加压，以免形成局部血肿。注意禁用抑制血小板功能的药物，如潘生丁、阿司匹林、右旋糖酐等。忌用一切可能引起血小板减少的药物，如磺胺类、解热止痛药、奎宁、奎尼丁、氯丙嗪、地高辛等。

（五）观察病情

特别对急性或慢性型发作期的病人随时注意观察皮肤、黏膜、消化道、泌尿生殖道及颅脑等部位的出血倾向，一旦发生大出血的征象应立即通知医师并给予及时的对症处理，做好抢救物资的准备，应有专人护理，定时测量记录血压、脉搏、呼吸、瞳孔及神志等生命体征，随时做好救治处置的配合。

六、症状护理

（一）口腔黏膜、舌、牙龈出血

加强口腔护理，预防口腔感染。定时以复方硼酸溶液或洗必泰漱口，保持口腔环境的清洁度，减少继发感染。牙龈及舌体易出现血泡小血泡，一般无须处理。大血泡可用无菌空针抽吸积血后，局部以纱布卷加压至出血停止。

（二）鼻衄

少量鼻出血用简易止血法，即用干棉球或可蘸 1:1000 肾上腺素后填塞出血侧鼻腔，可同时加冷敷；大量鼻出血在简易止血的同时请五官科专科医师实施止血术，迅速做好物品的准备并协助医师操作（见本书有关部分）。注意观察病人的生命体征变化。止血术后，继续观察止血效果及有无再次发生出血。

（三）消化道出血

头晕、口渴、恶心等症状常是呕血的先兆，肠鸣音增强，腹胀常是便血的先兆，应注意观察。一旦发生消化道出血，应严密观察记录腹胀、恶心、呕吐、排便的次数以及呕吐物、大便的颜色和性状。应专人护理，每 30min 测量血压、脉搏、心率一次，同时要注意观察病人尿量、皮肤色泽及肢端温度变化等失血性休克的早期征象，及时通知医师并配合抢救处置，做好输液、输血准备工作。病人呕吐时注意使头向一侧，防止呕吐物呛入气管引起窒息或吸入性肺炎。呕吐后随时擦净口唇处血迹并漱口，及时清理床边污物，保持整洁。消化道出血量小、无严重呕吐者，可给予冷流质饮食，出血量大的应禁食。

（四）颅内出血

严密观察颅内出血引起颅内压增高的征象，如突然剧烈头痛、呕吐或可有大小便失禁、偏瘫和意识障碍，应及时报告医师并注意测量和记录血压、脉搏、呼吸、体温及瞳孔的异常变化。配合医师进行腰椎穿刺行脑脊液压力的监测及脑脊液检验。病人头痛、呕吐和烦躁不安应配合医师积极采用降颅内压措施，但注意禁用吗啡、哌替啶及冬眠灵等药物。如果病人因颅内压增高而出现癫痫发作，应防止病人碰伤和摔伤。将病人衣领腰带松开，用纱布裹金属压舌板放置于病人上下臼齿间，以防咬伤舌。昏迷者保持呼吸道通畅，及时清除呼吸道分泌物并给予氧气吸入，按医嘱给予中枢兴奋剂、脱水剂等。

对于伴有中枢性高热的病人，体温在 39℃ 以上时头部以冰帽冷敷，同时也可将冰袋放于腋窝、腹股沟等血管丰富处。病人因出血倾向严重不要用酒精擦浴法及针刺法降温。

七、健康教育

(一) 简介疾病知识

特发性血小板减少性紫癜 (ITP) 是临床常见的一种出血性疾病。由于病人血液中存在针对血小板膜的抗体而引起免疫性血小板破坏而发病。本病又称免疫性血小板减少性紫癜，多见于儿童及青年女性，常有反复发作的倾向。临床分型有急性型和慢性型二种，急性型与病毒急性感染后免疫反应有关；慢性型则为一种自身免疫性疾病，原因尚不明。本病主要表现为出血，如皮肤、黏膜发现淤斑，鼻腔、牙龈出血，口腔或舌黏膜血泡等，甚至发生内脏出血及同时产生的系列症状。出血的严重程度一般与血小板减少水平一致。急性型 ITP 起病虽急，出血症状亦较严重，但治疗后 80% 的病人可以缓解，50% 的病人可在 6 周内恢复，余者半年内血小板可升为正常，出血症状消退，大多数病人恢复后不再发作。慢性 ITP 病程长，病程可在数年或十余年，甚至数十年，间断或周期性发作。一般说来，本病自发缓解较少或不完全，但危及生命者少，只有在急性发作、血小板明显减少、出血症状严重者，才有颅内出血的危险。

(二) 心理指导

急性型和慢性型急性发作而出血严重者恐惧心理严重，给予安慰并酌情留人陪护。医务人员神情镇定，操作有序，环境整洁等均能使病人增加安全感，提高对治疗的信心而安心配合医护接受治疗。慢性型病人因病程长，反复发作，而精神负担较重，影响对治疗的信心，通过与病人多沟通，了解其心态，适时地解决生活中的困难。

(三) 检查治疗指导

病人本身有出血倾向，对于多次抽血或骨髓穿刺检查多有顾虑，在检查之前向病人做耐心解释：为了诊断和治疗观察，这些检查必不可少；由于采血或骨髓量极少，不会对病人有不良影响。无论是末梢采血还是静脉取血或是骨髓穿刺，操作完毕后局部用纱布或棉球按压 3 ~ 5min，防止皮下出血而形成血肿。

实施药物治疗之前要向病人做必要的药疗知识介绍，使之有心理准备。在用药过程中出现的药物副作用要给予解释，尤其用皮质激素治疗其副作用常使病人顾虑重重而有可能私自弃药而不能坚持正常治疗，影响疗效，对病人治疗不利，护士应指导病人认识治疗的目的、意义和用药方法并主动坚持治疗。

接受脾切除手术治疗的病人，常对手术有恐惧心理，家属也顾虑重重，护士应配合医师向病人做必要的解释，指导和协助病人做术前准备，亲切耐心安慰，使之消除不安心理。脾切除术后回病房后应协助病人半卧位并指导维持半卧位的方法，让病人了解其意义，有助于腹腔引流，有利于伤口愈合，预防腹腔内继发感染等。根据病人情况指导鼓励其早期床上活动有利于胃肠功能恢复而早进食，有利身体恢复。

(四) 饮食指导

(1) 选用性凉的蔬菜和水果，如鲜藕、荸荠、木耳、梨、杨桃。荠菜等，对止血有

利。

(2) 出血少而渐停时可选用花生、红枣,有利于健脾、益气、摄血。

(3) 若同时伴有贫血,宜选用含铁丰富的食物,如肝、猪心、肚子、瘦肉、蛋黄;蔬菜中选用菠菜、芹菜、荠菜、西红柿等。

(4) 患病期间忌油腻、生硬食品,少吃或不吃鱼(含有抑制凝血的 EPA 蛋白),禁饮酒及辛辣食品。

(5) 严重的消化道出血期间应禁食,改用静脉补液。少量出血者可用稍温的流食和半流食,忌用过热、过甜的食品。

(五) 出院指导

(1) 按医嘱坚持治疗,定期回院复查。

(2) 注意预防出血并发症,嘱病人避免感冒而诱发本病发作。

(3) 不私自乱服用药物,应在医师指导下治疗,特别注意避免应用可能引起血小板减少的药物。

(4) 一旦发生严重的出血倾向及时就诊,及早治疗。

第十八节 血友病护理

一、病因

(一) 遗传

血友病 A 和 B 为性染色体隐性遗传,病人多有家族史,前者系先天性因子Ⅷ缺乏,后者系先天性因子 IX 缺乏;血友病 C 为不完全性常染色体隐性遗传,系先天性因子 XI 缺乏症。

(二) 基因突变

少数血友病人无明确家族史,为基因突变所致。

二、临床表现

血友病是一组遗传性出血性疾病,包括血友病 A、B、C 三型。

血友病 A、B 两型,为男性发病,女性传递,女性发病者罕见。血友病 A、B 临床表现相同,常见的出血有:

(一) 关节积血

负重的大关节最易受累,如踝关节、膝关节、髋关节和肘关节,其他关节也可出血。关节积血可呈自发性或轻微外伤后发生,表现为肿胀、疼痛和活动受限。由于关节内积血吸收不完全,残留血液刺激滑膜增生,血管增生且脆性增加,易导致再发出血而形成恶性循环,久之引起变形性关节炎、关节强直、畸形。

(二) 肌肉血肿

肌肉出血并形成血肿可见于任何部位,但主要多见于负重肌肉群。血肿压迫神经时,可引进周围神经的损伤,使相应部位疼痛及感觉障碍。

(三) 血尿

较关节和肌肉血肿少见。重症病人可发生自发性血尿,为无痛性肉眼血尿。

(四) 消化道出血

可表现为由肠壁血肿引起的梗阻,也可表现为呕血和黑便。

(五) 口、咽部出血

不常见,但因其压迫气管引起窒息而后果严重。舌出血持续时间长,不易止血。

(六) 轻度外伤或手术后出血

多表现为持续性缓慢出血,可长达数小时甚至数月之久。

(七) 颅内出血

常发生在轻度颅脑外伤后,是血友病最常见的死亡原因。

血友病 C,男、女都可发病,出血一般不严重,仅表现为鼻衄、月经过多或小手术如拔牙、扁桃体摘除术后出血,而关节、肌肉出血很少见。

三、诊断要点

(一) 血友病 A

1. 临床表现 男性病人,有或无家族史。有家族史者符合性联隐性遗传规律。女性纯合子型可发生,极少见。关节、肌肉、深部组织出血,可自发。关节反复出血引起关节畸形,深部组织反复出血引起假肿瘤(血囊肿)。

2. 实验室检查

(1) 凝血时间(试管法):重型者延长,中型可正常;轻型、亚临床型正常。

(2) 活化部分凝血活酶时间(APTT):重型者明显延长,能被正常新鲜及吸附血浆纠正,轻型稍延长或正常,亚临床型正常。

(3) 因子Ⅷ促凝活性(FⅧ:C):减少或极少。Ⅷ:C/vWF:Ag明显降低。

(4) 血小板计数、出血时间、血块收缩正常、凝血酶原时间(PT)正常。

3. 严重程度分型

根据 FⅧ:C 和临床出血特点分为重型、中型、轻型和亚临床型。

4. 排除因子Ⅷ抗体所致获得性血友病 A(获得性因子Ⅷ缺乏症)

(二) 血友病 B

1. 临床表现 同血友病 A。

2. 实验室检查

(1) 凝血时间、血小板计数、出血时间、血块收缩及 PT 同血友病 A。

(2) APTT 延长,能被正常血清纠正,但不能被吸附血浆纠正,轻型可正常,亚临床型也正常。

(3) 血浆因子Ⅸ:C 测定减少或缺乏。

(三) 血友病 C

1. 临床表现 不完全常染色体隐性遗传。纯合子有出血倾向，杂合子可无出血症状。出血一般不严重，仅表现为黏膜出血。

2. 实验室检查

(1) APTT 延长或 Biggs 凝血酶生成试验示生成障碍，能被正常吸附血浆及血清同时纠正。

(2) 血浆因子 XI: C 及 XI: Ag 测定明显减少。

(3) 凝血时间正常或接近正常，血小板计数、出血时间、PT 正常；血浆因子 Ⅷ: C、IX: C 及 vWF: Ag 水平都正常。

四、治疗及其护理

(一) 血友病 A

1. 一般治疗原则 应尽早治疗，以避免出血并发症。在替代治疗的基础上，通过物理治疗防止肌肉萎缩和关节挛缩，维持关节功能。避免应用阿司匹林、非类固醇类抗炎药物以及其他抗血小板药物。避免肌肉注射、外伤或手术，如果需要手术应做好术前准备，以免术后出血的危险。

2. 替代治疗 为血友病的主要治疗措施，应尽早进行。用含 FⅧ的血液制品做替代治疗。

(1) 新鲜血浆：来源较易，无需特殊加工处理。每 1ml 新鲜血浆里含 IU FⅧ: C，最大输注量能达到的最高 FⅧ水平一般为 25%，静脉输注。

(2) 冷沉淀制剂：每袋 20ml 冷沉淀制剂来自于 200ml 血浆，含有 FⅧ200U，宜冰冻保存，输注前 37℃融化，静脉输注。

(3) FⅧ浓缩剂：为 2000~200000 个供血者的冷沉淀制品混合制成的浓缩冷冻干燥制品，其主要成分为 FⅧ及少量的纤维蛋白原。可室温保存，能以较少的输注量补充大剂量的 FⅧ。首次输注 FⅧ剂量可按下列公式计算 JⅧ剂量（单位）= 体重 × 所需提高的水平（%）÷ 2。FⅧ半衰期 8~12h，因此，后续剂量可以 12h 输入首次剂量的半量。实际输入剂量应根据出血部位和严重程度而定，见表 4 所示：

表 4 重型血友病 FⅧ替代治疗

出血部位	要达到的 FⅧ水平（%）	剂量（U/kg）	给药间隔（h）	疗程（日）
关节、肌肉	30~50	25	24	1~2
胃肠道	50~100	25~50	12	7~10
鼻腔、口腔	30~50	25	12	直至控制
泌尿道	30~100	25~50	12	直至控制

出血部位	要达到的 FⅧ水平 (%)	剂量 (U/kg)	给药间隔 (h)	疗程 (日)
中枢神经、咽喉、 腹膜后	75 ~ 100	50	8 ~ 12	7 ~ 10

准备接受大手术的重型血友病病人,需在术前将 FⅧ提高到正常水平 (80% ~ 100%),剂量为 40 ~ 59U/kg,于术前 24h 开始输注,手术后密切监测血浆 FⅧ水平。骨及关节置换术需维持替代性治疗 4 ~ 6 周。

3. DDAVP 简称去氨加压素,商品名为弥凝,是一种人工合成的血管加压素衍生物,静脉、皮下或鼻腔给药。本药可促使血管内皮细胞释放内源性 FⅧ: C 和 vWF,迅速升高循环中的 FⅧ: C 和 vWF 水平。一般剂量 0.3 ~ 0.4 μg/kg,稀释在 50ml 生理盐水中,静脉注射持续 15 ~ 30min。间隔 12 ~ 24h 重复用。近年提倡皮下注射和鼻腔给药。鼻腔给药一次剂量 300 μg,此方法方便且无副作用,有利于 DDAVP 的院外应用。

4. 对伴有 FⅧ抑制因子的治疗对于长期补充因子Ⅷ浓缩剂出现 FⅧ抑制物的病人,目前的治疗方法:①增加 FⅧ输注剂量,首次剂量用于中和血浆中的抑制物,故治疗剂量要大大超过无抑制物病人所需的剂量。②输注 FIX 浓缩制剂。FIX 浓缩制剂中含有多量 IX、X 则因子及凝血酶原,绕过 FⅧ途径推进凝血反应。但剂量难以掌握,输入少不足以止血,过量则可诱发静脉血栓形成或肺栓塞。③输注猪Ⅷ因子。抗人体Ⅷ抗体与猪 FⅧ少有交叉反应,故高纯度的猪 FⅧ对有抑制物的病人有一定的疗效。④免疫抑制剂如环磷酰胺、强的松等可降低抑制物滴度。⑤血浆置换术降低抑制物水平,但时间短,可作为辅助治疗。

5. 其他 关节急性出血时可用冷敷、绷带扎紧或上夹板制动,及时补充凝血因子的同时行关节穿刺抽吸局部积血。保守治疗半年无效的,应进行外科手术切除关节滑膜。术后加强功能锻炼以促进关节功能的恢复,防止关节畸形和肌肉萎缩。关节出血和慢性滑膜炎者可应用肾上腺皮质激素,其具有非特异性消炎,改善毛细血管通透性及抑制免疫功能,对血尿者亦可应用。血友病黏膜出血、月经过多的病人,可用抗纤溶药物 6-氨基己酸、止血环酸、对羧基苄胺等辅助治疗,能抑制纤溶酶原的活化,防止已形成的血块溶解。但有血尿的病人禁用,否则有继发尿路血块梗塞的危险。

(二) 血友病 B

治疗原则同血友病 A。主要的临床治疗是 FIX 浓缩制剂 (又称凝血酶原复合物浓缩制剂),特别适用于治疗中型及重型血友病 B 病人。剂量计算方法:所需输注剂量 (单位) = 体重 × 所需提高水平 (U/dl) ÷ 0.9。FIX 生物半衰期为 18h,1 次/d 即可。该制剂可诱发 DIC 或动静脉血栓形成,为此,输注剂量不宜过大。应用高度净化的 FIX 浓缩剂。目前的 FIX 浓缩剂经过热处理和其他消毒处理,清除 HIV、肝炎病毒,避免了被传染疾病的危险。血友病 B 的基因治疗已开始用于临床,具有好的前景。

(三) 血友病 C

在急性出血或外科手术前准备的病人,须补充因子 XI,可用新鲜血浆或库存血浆,其剂量与血友病 A 相同。

五、一般护理（参照血液病临床一般护理原则）

（一）休息活动

轻型病人可适当活动，但避免过度劳累，应生活规律，睡眠充足；重型病人发生严重出血者应卧床休息，提供周到的生活护理。休养环境要求整洁、安静、舒适，温度、湿度适宜。

（二）营养

不偏食，应从多种食品中摄取营养，注意保持营养平衡，避免营养过剩肥胖，否则体重超标将加重下肢关节的承重，易引发出血。标准体重(kg) = 身高(cm) - 105，此为理想体重，可作为控制体重的参考标准。病人如果发生严重的消化道出血应暂禁食，从静脉补充营养。

（三）心理

本病尚不能根治，病人终生带病，易反复发作，故悲观、自卑情绪突出。鼓励病人正确对待患病的现实，使之了解和掌握血友病有关知识，学会自我护理方法，自觉、主动地预防出血，排除出血诱发因素，有效地避免和减少出血的发生，从而提高生活的信心。

（四）建立血友病卡片

内容为姓名、诊断、凝血因子水平、血型、经治医师及医院名称等，另可注明预防出血的有关注意事项及出血时的紧急处理等简要文字，由病人妥善保管。

六、症状护理

（一）外伤、拔牙、拔甲或扁桃体摘除后出血不止

局部加压冷敷，并应用肾上腺素，凝血酶、纤维蛋白海绵止血。出血严重的应进行所缺乏因子的替代治疗。

（二）关节出血积血

及时进行所缺乏的凝血因子的替代治疗，病人停止活动，卧床休息并抬高患肢制动。对局部适当包扎或使用弹性绷带，给予局部冷敷如图6所示。患肢应保持功能位，待肿胀消失后逐渐恢复关节正常活动。如果关节已发生畸形而活动受限，可给予理疗并防止肌肉萎缩。

（三）肌肉出血血肿

及时进行凝血因子替代治疗，同时给予局部冷敷。禁忌进行血肿穿刺，以防加重出血和感染。

（四）深部组织及内脏出血

密切观察脉搏、呼吸、血压及神志变化，咽、颈部出血可导致呼吸或吞咽困难，中枢神经系统出血可出现头痛、呕吐、颅内压增高的表现及精神障碍征象，泌尿道出血可发生肉眼血尿，消化道出血可有呕血或便血等，随时警惕大出血，及时与医师联系，做好抢救准备。

(五) 出血部位疼痛

疼痛剧烈可按医嘱应用可待因、杜冷丁药物止痛，但应谨防反复使用而成瘾。禁忌应用阿司匹林类药物。

(六) 创面或血肿

预防并警惕感染的发生，按医嘱进行抗感染治疗。

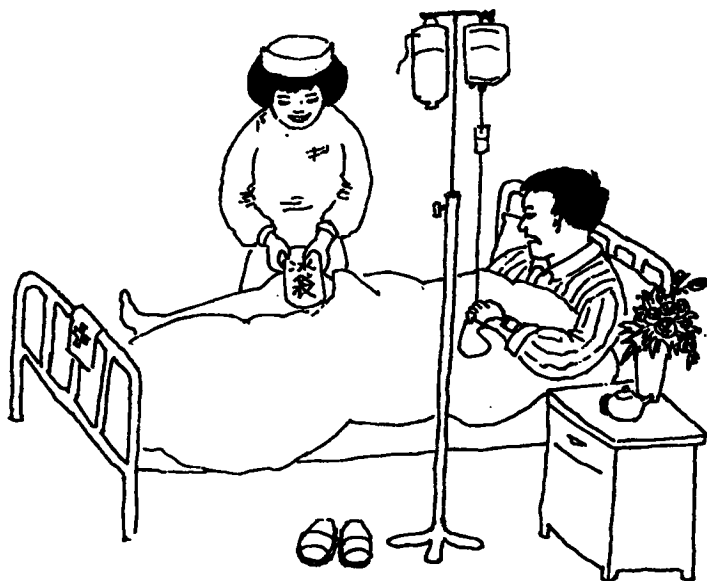


图6 大关节出血护理

七、健康教育（指导病人事项）

(一) 简介疾病知识

血友病是一组遗传性出血性疾病，由于病人体内缺乏与凝血有关的凝血因子，使正常的凝血活酶生成障碍而终生存在出血倾向，极易发作出血疾病。该类疾病包括血友病A（也称血友病甲、遗传因子Ⅷ缺乏症）、血友病B（也称血友病乙、遗传因子Ⅸ缺乏症）和血友病C（也称血友病丙、遗传因子Ⅺ缺乏症）。其中以血友病A发病率最高，血友病B次之，血友病C最低。血友病A和B的遗传方式相同，为性染色体隐性遗传，由女性传递，男性发病。血友病C的遗传方式是不完全性常染色体隐性遗传，男女均可发病，女性多于男性。血友病的临床表现为出血症状及其伴发的各种相应的症状。根据体内缺乏凝血因子水平不同，所表现的症状有轻、重之分。一般血友病A、B重型病人常有自发性出血，多为关节积血甚至有跛行；中型病人表现为外伤后可有严重出血；轻型病人在拔牙和手术时出血不止；亚临床型在重伤手术中可有中度出血。而血友病C病人多仅有有膜出血表现，如鼻衄、月经过多或在手术时出血多等，特别是在拔牙、扁桃体摘除后出血不止。

该类疾病尚不能根治，终生带病，但病人如果预防措施得当，则可以减少出血或避

免出血发生,一旦出血尽早治疗,一般较易止血。本病根本的治疗方法是发生出血时尽快补充缺乏的凝血因子,称为替代治疗,可输注凝血因子制剂、新鲜血浆或新鲜血。同时,对出血引起的相应症状对症治疗,如局部止血、止痛、限制活动等。病人必须明了个人确切的诊断并最好能与专科医师保持联系,随身携带,详细填写有关项目的血友病卡片,为一旦发生出血尽早做医疗处置提供帮助。

(二) 心理指导

对因为反复出血,不能根治而悲观、焦虑的病人给予安慰和鼓励,同时介绍其所患疾病的知识,分析本次出血的诱发因素及指导实施预防再出血的措施,树立信心,消除消极心理。指导病人家属学习预防血友病出血的护理方法,督促、协助病人保持良好的生活习惯,以利于减少出血的发生。家属的关心和爱护有助于转变病人消极心态。

(三) 检查治疗指导

为诊断和观察治疗效果,多以静脉抽血化验检查为主,采血时向病人做说明,使病人理解而主动配合。治疗措施则以病情严重程度决定采取替代治疗及对症处理,做前对病人给予解释并介绍治疗方法及需病人配合的事项。输注凝血因子制剂或血浆制品或血液时向病人说明可能的副反应表现,使之做到心中有数,一旦发生不良反应引起不适时可做出及时说明,从而及早得到合理处置。

(四) 饮食指导

饮食做到蛋、肉、乳类、粮食、鲜蔬菜和水果合理搭配,保持营养平衡,控制体重,避免肥胖。蔬菜如果性凉对止血有利,可以多选用,其中鲜藕、藕汁(粉)、荸荠、木耳、梨、杨桃和荠菜较佳。健脾益气以花生及红枣为好。饮食品种避免用刺激性大及过热。过燥的食品,如辣椒、胡椒、干炒花生、葵花籽等。硬壳干果不要用牙直接啃咬,用工具取仁食用,有骨刺的食物先剔除不可食用部分后再食用;忌食粗硬食品,以防损伤口腔黏膜。酒精可致小血管扩张。充血,诱发胃肠道出血,故病人不要饮酒。现代医学认为鱼体内有一种 EPA 蛋白,具有抑制凝血的作用,为此,病人应少吃鱼。

(五) 预防出血指导

1. 尽量消除出血的诱发因素 虽然血友病出血的根本原因是由于病人本身先天缺乏一种与本病有关的凝血因子而存在着不可避免的出血倾向,但是多数病人在出血发生之前都可能有一些诱发因素存在,如过度劳累或跌、摔、挫、碰、扭伤等外力引起身体局部或内脏出血;手术开刀、拔牙、注射、针刺等治疗也可招致出血;饮食不当,如大量饮酒或食用有骨刺、粗糙、坚硬的食物及其他刺激性食物,引起口腔或消化道出血;鼻干舌燥、咽喉肿、牙龈炎症等也会引发出血;儿童换牙出血;伤风感冒、鼻塞时鼻腔出血;忧伤、郁闷、烦躁等不良心境导致的出血。血友病病人要了解 and 认识这些诱发出血的因素,在工作、生活中注意排除,就可能减少和避免出血的发生。

2. 养成和保持良好的卫生习惯 居住环境保持清洁、整齐,最好保持室内温度在 15~25℃,湿度 50%~60%,过于干燥时鼻黏膜易干裂出血。病人衣着宽松,被盖适中,防止因过冷过热而感冒;保持皮肤清洁,勤洗头,洗澡,更衣,每日定时泡脚,洗外阴;常修剪指(趾)甲,但要注意勿损伤。病人特别要注意口腔清洁,预防龋齿和牙

周病,养成三餐后刷牙的习惯。掌握正确的刷牙方法,用软毛牙刷和含氟化物的牙膏刷牙,有效地清除口内食物残渣和污垢。牙齿外侧面顺牙缝上下刷;后牙咬合面前后刷;后牙内侧面顺牙缝上下刷;前牙内侧面的刷法是将牙刷立于上式下前牙舌面,自上面下或自下而上刷。如果病人口内已有出血、破溃或感染,以漱口清洁为主,采用淡茶水或专用漱口水加清水含漱,至吐出的水清亮为止。饭前便后洗手,外出归来或接触不洁之物后应及时洗手并注意饮食卫生。不食不洁和酸败食品。

3. 避免过度疲劳和外伤 对于血友病儿童的活动应有约束,不宜爬高、蹦跳、踢球、长跑等剧烈运动,力戒打架斗殴行为。为病儿购玩具时注意避免选购带有锐利部件者。病人举止姿势动作要稳而轻不要强制高举、劈叉或倒立等超常的举动,避免连续长途旅行和爬山,不做超重体力劳动如肩挑、背扛、搬运重物。使用刀、剪等锐利工具时谨防误伤。生活起居规律,按时作息,保证充足的睡眠,即使节假日也不要因贪图快乐而熬夜劳神,以免过度疲劳而诱发出血。

4. 不要隐瞒病情 隐瞒病情易导致延误治疗。在生活中,病人或病儿的亲人有必要向所在幼儿园、学校、工作单位说明病情及有关防护知识,以便家庭与之协同照顾,关注病者,因为没有发生出血时,病人一般如常人,易被忽略特别的关心。病人要牢记:无论在哪里、因何种疾病就医,都不要疏忽向诊治的医护人员说明自己存在血友病的实情,以提示选用安全、合理的诊疗方法,防止意外出血。以往的病人(包括成年病人或病儿家长)知情而未及时说明,造成拔牙、开刀、针刺、注射引发出血,甚至危及生命,要引以为戒,高度重视。

(六) 出院指导

- (1) 继续保持良好的个人卫生习惯,减少和避免并发各种疾病。
- (2) 积极预防消除各种出血诱发因素。
- (3) 保存并随身携带“血友病卡片”。
- (4) 一旦发生出血征象及时到专科医院就诊治疗。
- (5) 记住自己的血型。

第十九节 弥散性血管内凝血护理

一、病因

(一) 伴发于某些疾病

1. 严重感染 革兰氏阴性菌(大肠杆菌、绿脓杆菌等)感染;革兰氏阳性菌(金黄色葡萄球菌)感染;病毒感染(流行性出血热、重症肝炎、风疹、麻疹等);立克次体感染(斑疹伤寒、恙虫病);原虫感染(脑型疟疾);螺旋体感染(钩端螺旋体病);真菌感染(组织胞浆菌病等)。

2. 恶性肿瘤 急性白血病、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病；癌播散（肺、前列腺、胰腺、肝、肾、卵巢等）。

3. 病理产科 羊水栓塞、感染性流产、死胎滞留、重症妊娠中毒症、子宫破裂、胎盘早剥、前置胎盘等。

4. 手术与创伤 大手术（肺、脑、前列腺、胰腺、子宫等）、体外循环、骨折、大面积烧伤。蛇咬伤等。

5. 医源性疾病 药物反应及中毒、溶血性输血反应、肿瘤治疗（手术、放疗及化疗）后等。

6. 全身系统疾病 恶性高血压、肺心病、巨大血管瘤、ARDS、急性坏死性胰腺炎、急性肝功能不全、溶血性贫血、急进型肾炎、糖尿病酮症酸中毒、中暑、SLE、脂肪栓塞、GVHD 等。

（二）发病机理

1. 外源性凝血途径激活 严重的组织损伤、癌肿播散、大面积烧伤、大手术、不血型输血、蛇咬伤、羊水栓塞及死胎等可由于组织因子、组织类似物及具有组织因子样作用的物质进入血循环而激活外源性凝血途径。

2. 内源性凝血途径激活严重的感染、缺血、缺氧、酸中毒、某些药物及血管自身疾病导致血管内皮损伤；细菌、内毒素、病毒、凝血酶直接激活因子Ⅻ；活化血小板在高分子激肽原及激肽释放酶存在条件下，激活因子Ⅻ、Ⅺ；血浆中游离饱和脂肪酸、抗原-抗体复合物、器械表面等直接激活因子Ⅻ。

二、临床表现

（一）出血

为弥散性血管内凝血（DIC）最常见的早期症状之一。多突然发生，少数可隐袭出现。多见皮肤、黏膜、伤口或注射部位渗血；严重者可表现胃肠道、呼吸道、泌尿生殖道乃至颅内出血。

（二）微循环障碍

休克及微循环衰竭，表现肢体湿冷、少尿、呼吸困难、紫绀及神志障碍以及一过性或持续性血压下降等多脏器功能衰竭征象。

（三）栓塞

微血管栓塞分布广泛，表现为皮肤紫纵灶性坏死、脱落多见于眼睑、四肢胸背及会阴部；黏膜溃疡形成坏死、脱落，见于口腔、消化道、肛门等部位；内脏栓塞多为肾脏、肺、大脑，表现为急性肾功能衰竭、呼吸窘迫综合症、呼吸功能不全、意识障碍、颅内高压综合症等。

（四）溶血

微血管病性溶血约见于 25% 的病人，严重者可发热、黄疸、血红蛋白尿、贫血等表现，但是病人原发病是肿瘤、感染及手术创伤等，其表现可掩盖上述症状和体征。

三、诊断要点

(一) 临床表现

- (1) 病人存在易引起 DIC 的基础疾病。
- (2) 有多发性出血倾向。
- (3) 出现不易用原发病解释的微循环衰竭或休克。
- (4) 有多发性微血管栓塞的症状和体征, 如皮肤、皮下、黏膜栓塞坏死及早期出现的肾、肺、脑等脏器功能不全。

(二) 实验室检查

1. 主要诊断指标

(1) 血小板: 血小板计数减少, 功能异常, 血浆中血小板第 4 因子 (PF_4) β 血小板球蛋白 (PTG)、血栓素 B_2 (TXB_2)、颗粒膜蛋白 (GMP) 140 等血小板释放及代谢产物增加。

(2) 血浆纤维蛋白原含量 $<1.5g/L$, 或进行性下降, 或 $>4g/L$ (白血病及其他恶性肿瘤 $<1.8g/L$, 肝病 $<1.0g/L$)。

(3) 3P 试验阳性或血浆 FDP $>20mg/L$ (肝病 FDP $>60mg/L$), 或 D-二聚体水平升高 (阳性)。

(4) 凝血酶原时间缩短或延长 3s 以上, 或呈动态变化 (肝病者凝血酶原时间延长 5s 以上)。

(5) 纤溶酶原含量及活性降低。

(6) 抗凝血酶 III (AT-III) 含量及活性降低。

(7) 血浆因子 VIII:C 活性降低。

2. 疑难病例检查项目

(1) 因子 VIII:C 降低, vAg 升高, VIII:C/vWF:Ag 比值降低。

(2) 血浆凝血酶-抗凝血酶试验 (TAT) 浓度升高或凝血酶原碎片 1.2 (F1.2) 水平升高。

(3) 血浆纤溶酶和纤维酶抑制物复合浓度升高。

(4) 血 (尿) 纤维蛋白肽 A (FPA) 水平增高。

(三) 临床分期及分型

(1) 根据 DIC 的病理生理过程可分为三期——初发性高凝期; 消耗性低凝期; 继发性纤溶亢进期。

(2) 根据临床表现 DIC 可分类三型——急性型、亚急性型、慢性型。

四、治疗及其护理

(一) 治疗基础疾病及消除诱因

控制感染, 治疗肿瘤, 及时处理病理产科疾病及严重外伤, 纠正酸中毒等, 有效地终止 DIC 的病理过程。