

# 以血尿为主要表现的纤维蛋白原低下症一例

· 病例报告 ·

梁伟玲, 陆元奉

作者单位: 530021 南宁, 广西壮族自治区人民医院儿科

作者简介: 梁伟玲(1985-), 女, 硕士研究生, 主治医师, 研究方向: 儿科血液。E-mail: liangweiling2005@21.cn.com

[关键词] 血尿; 纤维蛋白原低下症

[中图分类号] R 725 [文章编号] 1674-3806(2015)04-0360-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2015.04.22

## 1 病例介绍

患者,男,1岁3个月,因解肉眼血尿1个月入院,查体全身皮肤未见出血点,无明显浮肿,中度贫血貌,心脏、肺部、腹部检查无异常。既往无出血病史。该患儿5个月前查血常规发现贫血,具体原因不明,无明显出血家族史,父母非近亲结婚。患儿1个月前无明显诱因出现解肉眼血尿,晨起明显,为全程肉眼血尿,入院后查血常规:白细胞 $6.15 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞 $2.1 \times 10^9/L$ ,血红蛋白 $83 g/L$ ,血小板 $432 \times 10^9/L$ ,葡萄糖-6-磷酸酶活性正常,凝血FⅧ、FⅨ因子均正常,血脂、肝功能、肾功能、白蛋白、电解质均在正常范围,抗核抗体无异常,补体C3、C4、ASO、免疫球蛋白均无异常,尿红细胞位相提示红细胞2450个,尿肾功能提示 $\beta_2$ 微球蛋白 $0.63 \mu g/L$ ,尿白蛋白 $4.61 \mu g/L$ ,免疫球蛋白G(IgG) $10.67 \mu g/L$ ,抗凝血酶Ⅲ正常,血浆凝血酶原时间 $13.9 s$ ,活化部分凝血活酶时间 $37.7 s$ ,凝血酶时间 $20.5 s$ ,纤维蛋白原 $1.58 g/L$ ,尿常规提示潜血(++),红细胞(+++),未见白细胞、管型及结晶,尿培养无异常,尿涂片未见抗酸杆菌,泌尿系B超提示双肾、输尿管、膀胱均无异常,双肾静脉及血流均正常。入院后先予积极抗感染及止血治疗,患儿血尿症状反复,多次复查尿培养、尿常规、泌尿系B超未见异常,再次复查凝血项提示纤维蛋白原 $1.5 g/L$ ,考虑诊断先天性纤维蛋白原低下症,给予输注冷沉淀2u予诊断性治疗,后患儿血尿症状消失,无肉眼血尿,复查尿常规:潜血(-),红细胞未见。血浆纤维蛋白原(FiB) $1.87 g/L$ ,尿肾功能提示 $\beta_2$ 微球蛋白 $0.5 \mu g/L$ ,尿白蛋白及IgG均正常,综合患儿临床出血情况及凝血项纤维蛋白原,诊断先天性纤维蛋白原低下症。经治疗后观察患儿未再出现血尿症状,反复查尿常规未见异

常,予出院,出院后至今随访未再次出现临床出血情况。

## 2 讨论

2.1 遗传性纤维蛋白原缺乏症是一种罕见的常染色体隐性遗传性疾病,发病率约为1/100万,常见于近亲婚配家系。临床上主要表现为出血症状,轻重不等,出血可开始于新生儿期,85%表现为脐带出血不止。其他症状包括皮肤黏膜出血,关节出血,严重时消化道、泌尿道及颅内出血,偶见自发性脾破裂等情况。

2.2 人纤维蛋白原是人体凝血系统的重要组成部分之一,纤维蛋白原在体内经凝血酶作用转变为纤维蛋白发挥其凝血和止血功能。先天性纤维蛋白原缺乏症是先天性纤维蛋白原异常疾病中纤维蛋白原的数量异常。根据纤维蛋白原缺乏的程度分为低纤维蛋白原血症(FiB: $0.4 \sim 1.5 g/L$ ):多为杂合子型,血浆中纤维蛋白原含量明显减少;无纤维蛋白原血症(FiB $<0.4$ ):患者血浆中纤维蛋白原缺如,为纯合子型<sup>[1,2]</sup>。低纤维蛋白原血症可为常染色体显性或隐性遗传,纤维蛋白原水平越高,出血症状越轻。其活化部分凝血酶原时间(APTT)正常,血浆凝血酶原时间(PT)延长或正常,凝血酶时间(TT)延长,但均可被血浆或纤维蛋白原所纠正,进一步确诊需查纤维蛋白原浓度( $0.4 \sim 1.5 g/L$ )。本例患者凝血项,PT、APTT、TT均在正常范围,但纤维蛋白原低下,经输注冷沉淀后症状改善,综合临床可诊断。

2.3 先天性纤维蛋白原缺乏的治疗为替代治疗,常采用纤维蛋白原浓缩制剂,冷沉淀或新鲜冰冻血浆。纤维蛋白原达到 $1.0 g/L$ 通常已经可以满足正常止血的需要,严重出血时纤维蛋白原水平应达到 $1.5 \sim$

2.0 g/L<sup>[3,4]</sup>。本例患儿的纤维蛋白原为 1.5 g/L, 仍有血尿情况, 其具体原因尚有待进一步研究。我们从中可以得到启示, 对于纤维蛋白原 > 1.5 g/L 患儿, 临床上也可能出现出血情况, 亦有替代治疗指征, 需积极治疗。

#### 参考文献

1 Acharya SS, Dimichele DM. Rare inherited disorders of fibrinogen

[J]. Haemophilia, 2008, 14(6): 1151-1158.

2 戴碧涛, 王莉佳, 王世一. 先天性纤维蛋白原缺乏症家族发病三例[J]. 中华儿科杂志, 2002, 40(12): 763.

3 Bornikova L, Peyvandi F, Allen G, et al. Fibrinogen replacement therapy for congenital fibrinogen deficiency[J]. J Thromb Haemost, 2011, 9(9): 1687-1704.

4 Peyvandi F, Cattaneo M, Inbal A, et al. Rare bleeding disorders [J]. Haemophilia, 2008, 14(Suppl 3): 202-210.

[收稿日期 2014-12-05][本文编辑 吕文娟]

## 护理研讨

# 鼻内镜术后应用高乌甲素单一静滴镇痛的效果观察

郭灵贞

基金项目: 广西卫计委科研课题(编号: Z2011033); 钦州市科学研究与技术开发计划项目(编号: 20118135)

作者单位: 535400 广西, 灵山县人民医院耳鼻喉科

作者简介: 郭灵贞(1965-), 女, 大学专科, 副主任护师, 研究方向: 耳鼻喉科护理及管理。E-mail: glzh6526322@126.com

**[摘要]** 目的 观察鼻内镜术后应用高乌甲素单一静滴的镇痛效果。方法 选择全麻鼻内镜术后患者 100 例, 随机分为实验组和对照组各 50 例, 实验组分别于术后 6 h、24 h 使用高乌甲素 8 mg + 5% 葡萄糖氯化钠 500 ml 静脉滴, 对照组术后不使用镇痛药物, 比较两组术后镇痛效果。结果 两组术后视觉模拟评分(VAS)均呈下降趋势, 实验组术后 VAS 评分低于对照组, 差异有统计学意义( $P < 0.05$ ), 实验组术后 VAS 评分下降幅度大于对照组, 实验组镇痛效果优于对照组, 差异有统计学意义( $P < 0.05$ )。实验组术后行为变化评分效果优于对照组( $P < 0.05$ )。结论 氢溴酸高乌甲素单一注射液静滴, 可减轻鼻内镜术后鼻腔填塞后疼痛, 提高患者术后的生活质量, 消除患者对手术的恐惧感, 方法简单易行且经济实惠, 值得临床推广应用。

**[关键词]** 高乌甲素; 单一静滴; 鼻内镜手术; 镇痛

**[中图分类号]** R 473.76 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1674-3806(2015)04-0361-03

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2015.04.23

慢性鼻窦炎、鼻息肉是耳鼻咽喉科临床常见的多发病, 约占耳鼻咽喉科临床和手术治疗的四分之一<sup>[1]</sup>。功能性鼻内窥镜手术(FESS)是近几年治疗慢性鼻窦炎、鼻息肉等的一种新术式。鼻内镜手术部位特殊, 术后患者都存在不同程度的疼痛和不适, 不仅给患者带来痛苦, 还常引起患者精神上、心理上的伤害及体力的消耗, 增加围手术期的并发症, 剧烈的疼痛亦可诱发心脑血管意外, 影响患者术后的转归<sup>[2]</sup>。鼻内镜术后疼痛主要表现为手术部位及整个头面部持续胀痛, 患者非常痛苦, 需要进行镇痛治疗。有 65% 患者认为有必要采取镇痛措施<sup>[3]</sup>。为

了解决鼻内镜术后 48 h 内鼻腔填塞的疼痛问题, 我科从 2011-02 ~ 2013-10 使用高乌甲素作为鼻内镜术后静脉滴注镇痛, 收到了比较满意的效果, 现报告如下。

## 1 资料与方法

**1.1 临床资料** 本研究选择 100 例慢性鼻窦炎、鼻息肉在全麻下双侧鼻腔行鼻内镜术后患者, 使用盲法分为实验组和对照组, 每组 50 例。实验组男 34 例, 女 16 例, 年龄 16 ~ 51 ( $29 \pm 12.23$ ) 岁; 对照组男 34 例, 女 16 例; 年龄 16 ~ 50 ( $27 \pm 10.1$ ) 岁。两组患者性别、年龄比较差异均无统计学意义( $P > 0.05$ ),