

## · 病例报告 ·

## 以肺出血为首发症状的血友病一例

郑雷 汝承林

患者男,17岁,平素体健,因早晨跑步突然晕倒在地,四肢抽搐而入院,查体:急性病面容,双肺呼吸音粗糙,脉搏112次/min,呼吸24次/min,血压155/83 mm Hg,胸部X线片(图1)示两肺渗出性病变;CT示(图2,3)双肺纹理增多,双肺可见斑片状、条索状模糊影。家族史:其表哥有血友病史。入院诊断:肺渗出性病变,血友病可能性大。入院后实验室检查:活化部分凝血酶原时间73.8 s,纤维蛋白原含量4.283 g/L,凝血酶原百分比活动度40.1%,国际化标准化率1.73,凝血酶时间21.6 s,血象正常。氧分压80 mm Hg,二氧化碳分压50 mm Hg。影像资料及实验室检查结合家族史支持血友病诊断。治疗两周后复查CT病变基本吸收出院(图4)。

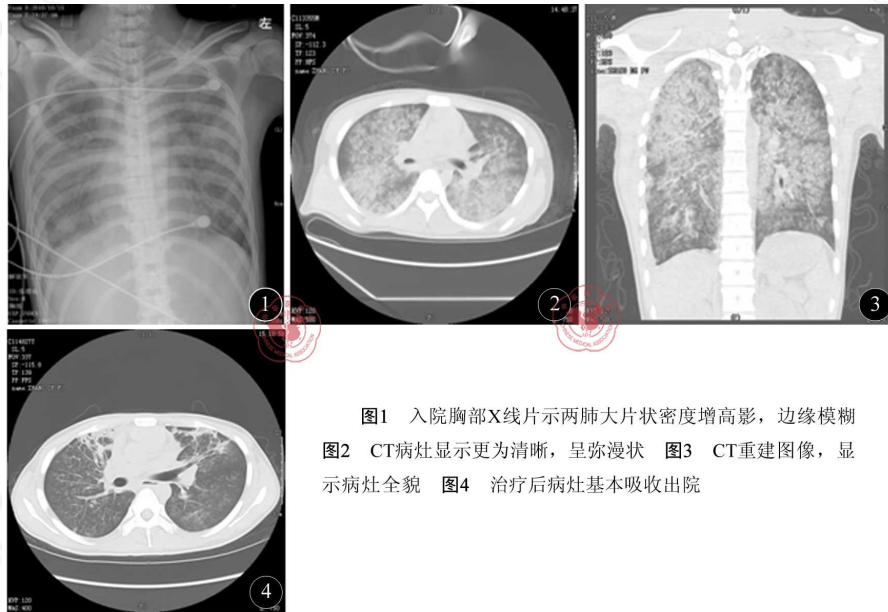


图1 入院胸部X线片示两肺大片状密度增高影,边缘模糊  
图2 CT病灶显示更为清晰,呈弥漫状 图3 CT重建图像,显示病灶全貌  
图4 治疗后病灶基本吸收出院

**讨论** 血友病为一组遗传性出血性疾病,其特征为凝血活酶生成障碍,凝血时间延长,系凝血因子缺乏,造成凝血活酶生成障碍,出血不易被止住<sup>[1]</sup>。血友病临床并不少见,多以外伤后四肢软组织深部血肿和关节积血为常见,而发生于肺部少见,以肺出血为首发症状的更为罕见,目前国内临床尚未见报道。当仅咳铁锈色痰或痰中带血,肺部有大片状阴影时,可误诊为大叶性肺炎,鉴别点为血友病发热均在发病24 h之后出现,且一般不超过39℃,与既往先有寒战高热的大叶性肺炎不同。肺部同一部位反复出血之后,可遗留纤维性改变,再次出血时,其X线表现与肺结核相似,但起病缓急、病程长短迥异,且血友病短期复查阴影吸收明显,而结核性阴影则改变甚微可资鉴别<sup>[2]</sup>。治疗包括补充血容量,使用抑制纤维蛋白溶解药物辅助止血,可适当应用激素促进血肿吸收,并对症处理感染等并发症。临床遇见肺部大片状模糊影,而无发热等感染症状时应考虑到血友病的可能,避免误诊误治。

## 参 考 文 献

- [1] 丁秋兰,王学锋,王鸿利,等. 血友病诊断和治疗的专家共识. 临床血液学杂志,2010,23(1):49-53.  
[2] 杨碰狮,郑子秋. 血友病肺出血误诊1例. 现代诊断与治疗,1996,7(3):134.

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2011.04.013

作者单位:075000 河北省,张家口第251医院放射线科(郑雷);解放军第316医院特诊科(汝承林)

(收稿日期:2010-11-12)

(本文编辑:吴莹)

通讯作者:郑雷,Email:zhenglei251@sina.com

郑雷,汝承林. 以肺出血为首发症状的血友病一例[J/CD]. 中华临床医师杂志:电子版,2011,5(4):1206.