维普资讯 http://www.cqvip.com

手术中提道造影手术1810例，有58例切口感染，切口感染率为3.2%，$P>0.05$，而者无显著差异。表明术中胆道造影并不增加术后感染率。

本组有5例假阳性，3例是气泡负影所致，2例是由于Oddis扩约肌痉挛，显然是医生缺乏造影经验以及对图象形态缺乏综合分析所致。

术中造影的指征。术中胆道造影的临床意义已众所周知。如果不选择地对每例均行术中胆道造影必造成浪费，手术时间延长以及可能带来不必要的并发症。我们认为有下列情况者，可考虑行术中胆道造影：(1)术中解剖结构不清楚，疑有胆道变异者；(2)胆总管具有相对探查指征：①胆囊切除后发现胆囊内有多枚细小结石，而胆囊管较粗。②胆总管直径1cm以上1.5cm以下。③术中扪胰头肿大。④既往有黄疸病史。⑤既往有慢性胰腺炎病史。⑥术前B超疑有胆道结石。

参考文献

1. Stark ME,Willian LC. Surg Gynecd Obstet 1980;151:657

(收稿日期 1996-12-10)

261-262 血友病 临床分析 儿童 (29)

血友病84例临床分析

儿科学院儿内科 徐茵华 宪 莹

中图分类号 R725.5

血友病是一组先天遗传性疾病，也是小儿时期常见的出血性疾病。常可引起各部位出血，尤其是骨、关节、软组织出血致残，脾破裂、颅内出血而死亡。严重危害小儿生命与健康。发病率为5～10/10万人群。目前国际国内治疗方法仍以因子替代疗法为主，尚无根治的有效方法。因此，能及时正确诊治局部出血就显得非常重要。

1 临床资料

1.1 检测方法

我院1984年～1994年十年中共收治血友病84例，全部采用白陶土部份凝血活酶时间(KPTT)，凝血酶原时间(PT)，凝血酶时间(TT)及正常血浆、正常血清、硫酸钡吸附血浆纠正试验。检测出血友病甲47例，血友病乙31例，血友病丙6例。比例为8:5:1。

1.2 临床表现

发病年龄2天～6岁1个月，列表如下：

表1 84例血友病类型及发病年龄

	2天～1岁	1岁～3岁	3岁～6$\frac{1}{12}$岁
血友病甲(47例)	28	14	5
血友病乙(31例)	6	17	8
血友病丙(6例)	1	3	2
总 计	31(41.7%)	34(40.5%)	15(17.8%)

84例中3岁以下发病69例(占82.2%)。其中血友病甲42例(占总例数48.3%，占血友病甲的89.4%)。全部病例均为男性。

1.3 治疗与转归

本组病例采用全血(血友病甲为6小时内鲜血，血友病乙及血友病丙为3天内鲜血)，血浆制剂(因子Ⅷ浓缩制剂或凝血酶原复合物)输注。10例舌外伤均经外科缝合后收

表2 84例血友病出血部位(例)

	皮下	肌肉	关节	牙龈	舌外伤	颅内	胸腔	脾破裂	消化道
血友病甲	47	8	18	24	10	5	1	2	0
血友病乙	31	0	5	7	4	0	0	0	1
血友病丙	6	0	4	3	2	0	0	0	0

维普资讯 http://www.cqvip.com

入内科，6例经内科常规处理后好转出院；4例伤口长而深，经多次输血、血浆制剂仍出血不止，再经外科彻底清创缝合而血止出院，2例脾破裂中1例出生时造成破裂，生后2天来院及时手术治疗好转出院；另1例$10\frac{2}{12}$岁，因血友病出血多次住院。本次因腹膜炎，腹腔出血住外科，经抗感染及因子替代治疗2天，症状不减且加重，腹长大不能平卧而处休克状态，内科会诊后手术治疗，手术发现脾破裂经切除后7天好转出院。8例小腿肌肉血肿病例中，1例在内科充分因子替代治疗下，及时外科手术，切开减压排液术，血块清除处理后，功能很快恢复正常。余7例一直内科保守治疗，均留下不同程度肌肉萎缩及功能障碍。18例关节腔出血因就诊晚而延误处理，关节已僵硬、畸形和肌肉萎缩6例颅内出血均属血友病甲，除1例就诊晚，来不及处治很快死亡外，4例经及时输冷沉淀物及鲜血而愈，随访中尚未发现后遗症。

典型病例中例1：王某，$12\frac{1}{12}$岁，血友病乙。9岁前经常出现皮下血肿，换牙期因牙齿松动脱落而牙龈出血，均未经输血等特殊处治而自行缓解。9岁1个月后因反复黑粪，致失血性贫血甚至休克，3年中先后住院11次。每次住院经输鲜血2～4次贫血纠正出院。黑粪期间曾先后两次做钡扫描检查，未发现美克尔氏憩室。黑粪消失消化道出血停止后两次胃肠钡餐检查。第一次结果胃十二指肠无异常发现；第二次发现十二指肠溃疡。经输血及坚持溃疡病治疗，随访两年未再复发。典型病例2：黄××，2天，血友病甲。患者系正常阴道产，出生后发现面色苍白逐渐加重伴腹部迅速长大，无外伤史，其母无特发性血小板减少性紫癜史，患儿血小板计数正常。入院后检查，重度贫血貌，血红蛋白56 g/L，轻度黄疸，蛙状腹伴有压痛。急诊输鲜血，贫血不纠正。腹部B超显示：腹腔大量积液。剖腹探查发现脾破裂，经输血及脾切除痊愈出院。

2 讨论

本组84例血友病甲、乙、丙之比为8:5:1，与国内文献报告略有差异(国内9:3:1)，但甲乙之和与丙之比与国内文献报告一致，血友病甲发病率高，血友病丙发病率低。

血友病多数在3岁以下发病占82.2%。因为3岁以下小儿随着体格迅速发育，并且开始与外界接触，活动增多而缺乏自我保护意识，是容易造成外伤导致出血的年龄。本组病例全为男性患者，虽血友病丙是常染色体遗传，男女发病机会均等，但本组未发现女性患者。

血友病出血部位，通常以皮下、肌肉、关节等软组织为主，然而临床观察发现重要脏器出血并不少见。本文5例颅内出血，2例脾破裂，1例胸腔出血均为血友病甲。血友病甲发病年龄早，出血重与国内文献报告一致。

本组发现血友病甲阴道分娩造成脾破裂1例，血友病乙合并十二指肠溃疡1例。正常阴道分娩婴儿，由于阴道挤压，可导致脾脏破裂而危及小儿生命，实应警惕。血友病乙合并十二指肠溃疡，造成延误及时诊断的原因，本文认为，小儿溃疡病病史不典型，而血友病除常见部位出血外，可以有消化道出血，因此常满足于血友病的诊断，容易忽略溃疡病合并存在的可能。本例患者，9岁以前曾多次皮下及牙龈出血，均未需特殊治疗而自愈，推测该患者Ⅸ因子水平不是太低。9岁后反复严重消化道出血，3个月中竟有11次住院处治，这些提示消化道出血可能另有合并因素存在。因此需仔细观察临床变化，根据线索认真查找原因，达到及早诊治目的。

血友病属内科疾病范畴，多采用内科终身替代疗法治疗。本文认为，一旦严重局部出血，尤其是重要脏器出血，联合外科手术治疗是有指征的。本组出现的脾破裂、较重的局部软组织损伤等，均需在内科充分因子替代疗法下，及时联合外科手术治疗是挽救生命，减少致残率的根本保证。肌肉血肿较大，不易吸收影响功能者尤应及时外科处治。

参考文献

1.诸福棠，等.实用儿科学
2.李松秀，等.血友病甲肌肉血肿的处理，上海医学1991;(5):291
3.陈玉心，等.南京医学院学报1991;11(3):2501
4.杨天樾.中华血液学杂志1993;14:551

(收稿日期 1997-02-20)