

# 维生素K依赖性凝血因子缺乏症一例报告

临床医学研究所血液病研究室 汤德骥 郎亚民 梁毅

**病例报告** 患者男, 47岁, 住院号136, 379。因左侧膝关节肿痛3天、齿龈出血1天, 于1981年7月26日入院。入院前11天患者有腹泻, 大便一天5~6次, 烂便, 无脓血, 伴食欲减退。先自服黄连素4天(每次0.2g, 一天3次), 因无效改服合霉素, 每次0.5g, 一天4次。服合霉素5天后, 患者在外伤的情况下突感左膝关节肿痛, 活动障碍, 乃到医院诊治, 拟诊为关节炎, 经服强的松及肌注青霉素无效。臀部注射处皮肤出现大片青紫出血, 2天后左肘关节肿痛, 尿色发红及齿龈出血。复诊时作血小板计数 $91,000/\text{mm}^3$ , 出血时间1分, 试管法凝血时间25分, 诊断为血友病转来本院。患者过去身体健康, 无出血倾向史, 家族中无出血性疾病患者。

**体格检查:** 除齿龈多处渗血, 二侧臀部肌注处皮肤有大片青紫出血, 左侧膝关节及肘关节肿胀, 活动受限制外, 无异常发现。

**实验室检查:** 血红蛋白7.9g, 白细胞总数及分类计数正常。血小板 $140,000/\text{mm}^3$ , 出血时间2分, 试管法凝血时间30分。白陶土部分凝血活酶时间(KPTT) $>360$ 秒(正常人对照45秒), 简易凝血活酶生成试验55秒, 加正常血清(8:2)为15秒; 加正常人硫酸钡吸附血浆(8:2)为51秒。血浆凝血酶原时间(PT) $>180$ 秒(正常人对照18秒), 加正常血浆(9:1)为20秒; 加正常血清(9:1)为60秒; 加正常硫酸钡吸附血浆(9:1)为 $>180$ 秒。凝血酶时间22秒(正常人对照21秒)。尿蛋白微量, 红细胞+++。血清总蛋白7.3g, 白

蛋白4.2g, 球蛋白3.1g, 锌浊度9u, 谷丙转氨酶15u。

**住院经过:** 患者入院后齿龈渗血不止, 尿呈淡红色, 左侧膝关节及肘关节疼痛, 入院第2天开始每天将维生素K<sub>1</sub>20mg加在10%葡萄糖溶液500ml中静脉滴注。静滴当天晚上即感关节疼痛明显减轻, 次日尿色转为黄色, 齿龈出血停止, 皮肤未再出现新的青紫出血。复查试管法凝血时间8分, KPTT46秒(正常人对照45秒), PT19秒(正常人对照17秒), 复查尿常规正常。8月5日左侧膝关节及肘关节肿胀消失。停用维生素K<sub>1</sub>后也未再出现出血现象, 于8月21日出院。

**讨论** 患者因腹泻伴食欲减退、于服用合霉素过程中发生出血症状。幼年时无出血倾向史, 家族中无出血性疾病患者, 提示患者的出血性疾病不是遗传性, 而为后天获得性。凝血时间长达30分提示凝血过程已受到严重损害。患者的PT明显延长, 加正常硫酸钡吸附血浆不能纠正, 而加正常血清能部分纠正, 提示因子Ⅶ、X及凝血酶原减少。简易凝血活酶生成试验凝血活酶生成不佳, 加正常硫酸钡吸附血浆不能纠正, 而加正常血清能纠正, 提示因子Ⅱ缺乏, 以上4种因子均为维生素K依赖性因子。在单独静脉注射维生素K<sub>1</sub>24小时内, 患者的出血症状显著好转, 凝血时间、PT及KPTT均迅速恢复正常也完全符合维生素K依赖性凝血因子缺乏症的诊断。

维生素K的摄入减少, 吸收障碍和肝脏合成损害等原因均可引起(下转第271页)

波与QRS复合波之间无任何规律性关系(如图2)。若P波与QRS复合波之间尚存在3:1或者4:1等规律性关系,则说明房

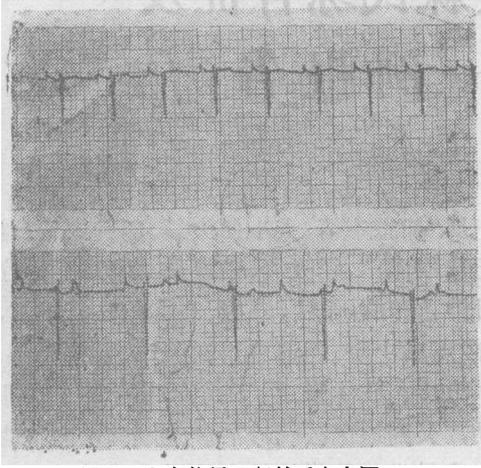


图2 房室传导阻断前后心电图

A. 希氏束夹伤前 心房率 131次/分  
心室率 130次/分  
B. 希氏束夹伤后 心房率 130次/分  
心室率 74次/分

室传导尚未完全阻滞。这时可用血管钳按上述方法在原位置略低处再次夹伤希氏束。用本方法阻断房室传导易于成功,且不会再恢复传导。

我们用家兔18只,经上述方法夹伤房室传导道后,心房、心室的搏动频率分别为:心房率:104~250次/分,均值 $178.4 \pm 93.9$ 次/分;心室率:33~88次/分,均值 $56.6 \pm 34.6$ 次/分。

用夹伤希氏束的方法阻断离体灌流兔心

的房室传导具有方法简便,效果可靠等优点。从肺静脉和下腔静脉切口进入夹伤房室传导道,不须在心脏其它部位另行切口,保持了心房和心室的完整性;也可避免因切割而损伤冠脉之可能性;而且房室活动仍可同时进行记录与观察。

由于夹伤位置在房室结之下的室间隔部位,故不仅可以排除房室交界节律下传的可能性,也可以完全排除由房室瓣自律性细胞所引起的室上性节律。

夹伤位置的准确与否是本方法阻断成败的关键。若位置太高而夹持在中心纤维体上,则由于该组织质地较硬,往往不能完全夹伤传导组织,以致房室传导不能完全阻断。其次,夹持时切忌牵拉,以避免冠脉分支的损伤性破裂。

## 参 考 文 献

1. Guzman S V, et al: *Circ Res* 7: 666, 1959
2. Krellenstein DJ, et al: *Circ Res* 35(6): 923, 1974
3. 任作平等: 南京医学院学报 2(4): 41, 1982
4. 杨安峰等: 兔的解剖, p95~99, 科学出版社, 1979
5. 南开大学实验动物解剖学编写组: 实验动物解剖学, p23~36, 人民教育出版社, 1980
6. Anderson RH, et al: *Circ Res* 35(6): 909, 1974
7. Defelice LJ, et al: *Circ Res* 24: 457, 1969
8. Noma A, et al: *Nature* 286: 228, 1980



(紧接第274页) 维生素K依赖性凝血因子缺乏。抗凝物质,如双香豆素有拮抗维生素K的作用,也可产生相同的凝血异常。患者起病前未服用双香豆素类抗凝药物;又无肝脾肿大及黄疸等严重肝、胆疾病迹象;发病前曾服5天合霉素,因此引起该症的主要原因显然是服用合霉素后肠道细菌的生长受到抑制,因而维生素 $K_2$ 的合成减少。患者的腹泻及食欲差引起维生素K摄入减少、吸收不佳可能也有一定关系。临床

上,当严重肝病、黄疸或口服抗凝药物双香豆素患者发生出血症状时,容易使人想到维生素K依赖性凝血因子缺乏症的诊断。对没有上述情况的凝血因子缺乏症易被忽视,本例即是例证。由于对该病缺乏警惕,在发生明显出血症状后,曾先后误诊为关节炎及血友病,病情逐渐加重,经PT及KPTT测定才考虑到本病可能,经维生素 $K_1$ 治疗后,病情迅速好转,凝血异常迅速被纠正,应该从中吸取教训。