

蛋白C缺乏症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E8_9B_8B_E7_99_BDC_E7_BC_BA_c22_307603.htm 名称蛋白C缺乏症所属科室血液内科病因疾病概述 蛋白C是依靠维生素K合成的蛋白。蛋白C激活后主要作用是使因子V、 灭活，减少纤溶酶原激活物的抑制物，同时抑制因子X结合于血小板膜磷脂。因而蛋白C具有抗凝和促纤溶作用。蛋白C缺乏症患者有血栓形成增加的倾向。本病分遗传性及获得性两类。遗传性近日常多见。发生率约为人群的1 / 16000，在有静脉血栓史的人群中占2% ~ 3%。本病属于常染色体显性或不完全显性遗传。存在高度遗传的异质性。纯合子与杂合子临床表现截然不同。杂合子的表现无明显诱因反复出现血栓形成，约有半数40岁以前有过深部静脉形成和（或）肺栓塞。血栓性静脉炎、脑静脉、或皮肤微血管栓塞出现皮肤坏死是本病特有表现。本病虽有较高血栓形成倾向，但在妊娠、外科手术或外伤后不一定有血栓形成。蛋白C活性约在50%左右。纯合子型常见于婴儿，出生后即有内脏静脉血栓广泛形成，及发生暴发性紫癜，皮肤及指趾坏死。患儿多在早期死亡。蛋白C的活性仅正常值1%以下。治疗：对无症状的杂合子患者不须作预防性治疗。有急性血栓形成者，可采用肝素治疗。采用口服抗凝剂可能引起继发性高凝及血栓形成危险。对纯合子的患者除应用双香豆素预防外，一旦症状出现，必须给予替代治疗包括新鲜冰冻血浆或含有高浓度蛋白C凝血酶原复合物或蛋白C浓缩剂。剂量决定原有蛋白C的水平，并要定时补充保持蛋白C的水平。获得性 常见于急、慢性肝病。肝脏为合成蛋白C的所在。肝脏合成能力的降低与疾病严重程度相一

致。其他弥散性血管内凝血。恶性肿瘤、急性白血病、新生儿及哺乳期婴儿，蛋白C的活性常降低。用双香豆素类药物治疗可以引起维生素K依靠因子- 及蛋白C的减少。由于蛋白C半衰期短仅6小时，比其他凝血因子先降低，因此治疗后可促发高凝状况，引起皮肤血管内血栓及坏死。对用双香豆素类药物进行抗凝和预防血栓时，尤其在肥胖和吸烟等危险因素，必须警惕有此可能发生。蛋白C缺乏时，活性降低比抗原明显。治疗采用新鲜冰冻血浆和蛋白C浓缩剂，适当应用抗凝剂，用双香豆素类药物应小量开始，或先用肝素。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com