

第三型糖原累积病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/308/2021\\_2022\\_\\_E7\\_AC\\_AC\\_E4\\_B8\\_89\\_E5\\_9E\\_8B\\_E7\\_c22\\_308139.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E7_AC_AC_E4_B8_89_E5_9E_8B_E7_c22_308139.htm) 名称第三型糖原累

积病所属科室内分泌科诊断 根据： 上述临床表现。 胰高血糖素试验：可分二阶段，初阶段于清晨空腹期进行，肌肉注射0.5mg后，本病患者血糖不增高或上升很少。如于进食后2小时作第二阶段试验，仍肌肉注射0.5mg，则血糖可上升3~4mmol/L (54~72mg/dl)，属正常反应。在此两次试验中，血乳酸浓度一般不变。 界限糊精试验：作肝或肌肉活检，可用碘测定有无糊精存在（呈紫色反应），还可用血红蛋白试验，证实有界限糊精存在。 本病病人亲属中携带杂合子基因者可从血红白细胞中测定脱枝酶活性，仅为正常人的50%左右。治疗 防治方法同第I型。由于免疫学上提示酶的缺乏属不完全性，可试用苯妥因钠防治低血糖症而获效，肝大可缩，糖原沉着也减少，血乳酸恢复正常，但酶活力仍不正常。治疗机理可能抑制胰岛素分泌。饮食上需给予高蛋白饮食，使其有足够的氨基酸转化成葡萄糖，这类患者病情往往较轻，不必非凡治疗。此型亦属遗传性缺陷，病因不明，预后较第I型为佳。 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](http://www.100test.com)