

遗传性血管性水肿_风湿免疫科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E9_81_97_E4_BC_A0_E6_80_A7_E8_c22_609332.htm

系常染色体遗传性疾病，可发生于任何年龄，而多见于成年早期。其病因是患者血清中c1脂酶抑制因子（一种 α_2 球蛋白）减少或功能缺损，以致c1过度活化，c4及c2的裂解失控，所生成的补体激肽增多，以致使微血管通透性增高，引起水肿。【临床表现】反复发作的急性皮肤粘膜水肿。反复发作的面、颈、躯干及四肢局限性皮下水肿。往往在局部受到轻微外伤时发生。起病突然，局部不痛、不痒，亦无明显潮红，一般持续48~72小时后自然缓解。可发生喉头、呼吸道消化道粘膜水肿。出现呼吸困难、声嘶、窒息，以及腹痛、腹泻、恶心、呕吐等症状。【辅助检查】血清c1脂酶物测定：含量低下。少数（10%~20%）亦可正常偏高，但电泳移动性减慢。c4及c2测定：发病时c4及c2均明显降低；非发病时，c2正常而c4仍低。50%补体溶血单位（ch50）降低。【治疗措施】1.凝血酸，1~3g/日，分3次口服。2.抗组织胺药物，如扑尔敏、苯海拉明、去氯羟嗪等。3.皮质激素可用强的松口服、氢可的松静滴、地塞米松口服或静滴。4.输入正常人血浆，可暂时补充c1脂酶抑制因子。5.局部冷湿敷。6.发生喉头水肿时，立即给予肾上腺素0.5mg或麻黄素15mg，肌注，并可考虑气管切开。7.同化激素，如danazol、去氢甲基睾丸素、康力龙等，可诱导c1脂酶抑制物的合成，从而防止发作。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