

wilson病_消化内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022_wilson_E7_97_85__c22_611142.htm 【诊断】1.发病年龄多在5~25岁，10

~25岁占85%，最迟于40~50岁发病，5岁前与50岁后几乎不发病。隐袭起病，儿童期以肝脏受累为主，随着年龄增长，神经精神症状则愈来愈明显。2.肝脏症状：肝脏病变常早于中枢神经系统，主要是肝大和黄疸，少数有大片状肝坏死。10%~30%表现为慢性活动性肝炎。3.神经精神变化：脑底部豆状核萎缩、软化及棕灰色沉着最明显，临床以锥体外系运动障碍最为常见，多有不自主运动及肌强直，如震颤、多动症、肌强直，发音及构音困难，以及精神症状。4.角膜色素环（k-f）：90%以上为阳性，是诊断本病的主要体征，也是早期诊断的重要依据，经治疗后可消失，故亦是判断病人疗效的指标之一。5.常有溶血、肝功能衰竭、骨关节变性、肾功能改变。6.血清铜 $1.3\mu\text{mol/l}$ ，尿铜 $100\sim 1000\mu\text{g/d}$ ，亦可检查尿铜排泄和放射性铜负荷实验。【检查】1.血清铜、血铜蓝蛋白测定。2.尿铜测定。3.肝脾b型超声，四肢关节x线检查，头颅ct检查。4.有关溶血性疾病检查。【治疗】原则应为早期、长期使用驱铜药物。1.减少铜的摄入，减少进食含铜多的食物，如动物肝脏、鱼、贝类海产品、豆类、花生、胡桃、巧克力、咖啡、蘑菇等。2.促进尿铜排泄：青霉胺，毒性小可长期服用， 1.2g/d ，分4次餐前服，数年后改维持量 0.75g/d 。二巯基丁二酸钠，是一种快速起效的强排铜剂， $1.0\sim 2.5\text{g}$ 10%葡萄糖液 40ml 静注， $1\sim 4/\text{d}$ ， $10\sim 12\text{d}$ 为1个疗程，轻症亦可口服 0.25g ， $3/\text{d}$ 。锌制剂，可长期服，葡萄

糖酸锌60mg, 3/d , 餐后服 , 2 ~ 3周起效。3. 其他治疗： 护肝、营养神经及对症治疗； 有脱钙者应补钙、维生素f； 儿童应补铁； 震颤或肌强直者应给予安坦等。4. 严重者可肝移植。 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