

2010年公卫辅导：矿物质缺乏症和中毒症铜公卫执业医师考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/648/2021\\_2022\\_2010\\_E5\\_B9\\_B4\\_E5\\_85\\_AC\\_c22\\_648372.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/648/2021_2022_2010_E5_B9_B4_E5_85_AC_c22_648372.htm)

铜（Cu）是一种金属，其游离的离子是有毒的。几乎体内所有的铜是作为铜蛋白的一种成分而存在，因此体内游离的铜离子水平低到几乎为零。遗传机制控制了这一过程，借此铜被结合进脱辅基蛋白并避免了铜的毒性蓄积。几乎每一天的膳食含有2~3mg的铜，仅其一半被吸收。任何吸收的铜超过代谢需要都可能通过肝溶酶体经胆汁而被排出。平均而言，一个成人人体内约有150mg的铜，其中约10~20mg是在肝内，其余的分布无所不在。后天性铜缺乏症在遗传上正常的人，后天性，环境性或膳食异常很少会引起临床上明显的铜缺乏。仅报道过的缺乏病因

是kwarshiorkor；持续性婴儿腹泻，这常与限制牛奶的膳食有关；严重的吸收不良，如口炎性腹泻；无铜的全胃肠外营养；或作为膳食补充而摄入过量的锌盐。治疗必须针对缺乏的病因。通常每天加2~5mg含铜离子。百考试题 - 全国最大教育类网站(100test.com) 遗传性铜缺乏症 遗传性铜缺乏

（Menkes综合征）见于男性婴儿，他们有遗传性突变型伴性基因，每5万名活产婴儿约有1名发生此病。此病特征是肝和血清中缺铜，更为明显的是许多特异性的铜蛋白，包括细胞色素C氧化酶，血浆铜蓝蛋白和赖氨酰氧化酶缺乏。临床上该病的特征为严重的精神发育迟缓；稀少的，似钢的，或卷曲的头发；以及其他的许多异常，其中有些是与特异的铜蛋白缺乏有关。尚不知道确切的有效的治疗方法。因为表现型和基因型的异质性，尚不清楚组氨酸铜能延长受累及儿童生

命报告的意义。铜中毒症 长期接触铜容器，管道或阀门，酸性食物和饮料能溶解毫克量的铜，这足以引起自限的恶心，呕吐和腹泻。如果摄入上克量的铜盐，这通常有自杀意图，或如果将用铜盐溶液饱和的敷料应用于大面积的灼伤的皮肤所引起的铜诱导性溶血性贫血和无尿症一般是致命的。治疗如果已经吞下上克重的铜，迅速洗胃，随后每天肌肉注射至少300mg的二巯基丙醇（BAL）可以防止死亡。每天口服1~4g青霉胺可以促进从灼伤皮肤吸收的铜的排出。印度童年肝硬化，非印度童年肝硬化和自发性铜中毒可能是相同的疾病，其间过量的肝铜引起硬化伴有Mallory透明素小体。所有的表现是由于摄入在已腐蚀的铜或黄铜容器内煮沸或贮存的牛奶所引起的。虽然近来的研究提出，自发性铜中毒可能仅在有不明遗传缺陷的婴儿中发生。用青霉胺治疗非常有效，已有报道，有一些印度的婴儿在停止青霉胺以后仍然健康良好。Wilson病（遗传性铜中毒）Wilson病是一种进行性，致命的铜代谢障碍，每3万人中有1人受累及，患者经遗传获得位于染色体13上一对ATB7B突变型基因。杂合子携带者从不出现症状，他们仅有一个突变基因，似乎占了所研究的每个种族和地区人口的1.1%左右。发病机制和先天史 百考试题论坛 Wilson病的铜中毒，从出生开始，其特征为肝铜平均浓度比正常高20倍；血浆铜蛋白即铜蓝蛋白缺乏，平均约为正常的30%。此浓度有助于本病的诊断，但每个出生后头2~3个月的婴儿均如此表现，使得诊断在6月龄之前不可靠。然而，因为临床表现从未出现在5岁以前，所以在2岁以前，对Wilson病有明显危险性的儿童进行确证或排除诊断的研究可以被推迟而无危险。约40%~50%的病人疾病的最初表现始发于肝

脏。疾病的起始可能是急性肝炎的一次发作，偶尔误诊为感染性单核细胞增多症。虽然病人可以几年无症状，肝炎急性，慢活性或暴发性在任何时间均可发生，不论这种疾病是否已经发生，肝脏病理学发展为纤维化，最终为肝硬化。任何表现为暴发性肝炎，Coombs阴性溶血性贫血，铜蓝蛋白的缺乏，高铜尿的病人几乎可确诊为Wilson病。约40%~50%的病人，疾病首先影响中枢神经系统。虽然铜扩散出肝脏外而进入血液，然后进入其他组织，它仅对脑有灾难性的作用。在脑中它能引起运动神经性疾病，其特征为震颤，张力障碍，构音障碍，咽下困难，舞蹈病，流涎，张着嘴和共济失调等症状任意组合。有时铜对脑的毒性首先为人注意的是严重的不恰当行为，突然的在校学习退步，或极为少见的不能与精神分裂症或躁狂抑郁症相区别的精神失常。当铜从肝向脑移动时，其中有一些总是沉积在角膜Descemet膜上，出现金色或淡绿金色的Kayser-Fleischer环或新月形环。除了头疼，从未见感觉障碍。www.Examda.CoM考试就到百考试题 5%~10%的病人，Wilson病可以首先表现为在眼屈光检查时检出Kayser-Fleischer环；经闭或反复流产；或因为肾脏铜沉积，而有肉眼或显微镜下血尿或有异常低的血清尿酸水平，这是由于异常高的尿排出引起的。不论Wilson病以什么方式发展，它总是致命的。一般在30岁以前，通常在患病数年之后即可致命。除非着手进行及时的，终生的，连续不断的，特异性的治疗。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏 相关推荐：2010年公卫辅导：矿物质缺乏症和中毒症锰 2010年公卫辅导：矿物质缺乏症和中毒症钼 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)