

血管性水肿 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E8_A1_80_E7_AE_A1_E6_80_A7_E6_c22_304772.htm 名称血管性水肿所属科室皮肤科病因 获得性血管性水肿，常伴其他遗传过敏性疾病。其发病与荨麻疹相似，可由药物、食物、吸入物和物理因素等引起。遗传性血管性水肿是常染色体显性遗传疾患。患者血清中C1胆碱酯酶的血清a2球蛋白抑制物缺乏，或其量正常而功能有缺乏者的约占15%。由于外伤、剧烈运动或情绪激动等因素，致cl过度活化，进而激活C4及C2，及释放激***。在血纤维蛋白溶酶（ plasmin ）参与下，激***可使血管通透性增加，并使肥大细胞释放组胺，产生血管水肿。发作时C4及c2均减少，静止期C4减少。本病C1水平正常，可与获得性血管性水肿鉴别。临床表现 主要发生于组织疏松的部位如眼睑、口唇、外生殖器、手、足等处。多为单发，偶发于两处以上。损害为忽然发生的限局性肿胀，累及皮下组织，边界不清。肤色正常或淡红，表面光亮，触之有弹性感。持续1 - 3日可渐行消退，亦可在同一部位反复发作。若发生于喉头粘膜，可引起呼吸困难，甚至窒息导致死亡。遗传性血管性水肿（ hereditary angioedema ）是一种少见的显性位遗传性疾病，常在外伤或撞击后10余小时发生，可反复发作，为皮肤的无痒性血管性水肿（多见于面部及四肢等处）。损害可直径数厘米或占一侧肢体，1~3天消退，但易再发。可自儿童或青年开始，并反复发作至40余岁。也可发生在口腔、喉部及胃肠和呼吸道粘膜，患者可因骤然发生的喉部水肿而死亡。诊断 根据忽然发生大片暂时性无凹陷性肿胀,在数小时至一天左右消失，常累及眼睑、唇、舌、外生殖器、手、足

等部位，本病诊断不难。倘发病年龄早，家族中有近半成员发病，伴早发的消化道或呼吸道症状则应考虑为遗传性血管性水肿。血清酯酶抑制蛋白、c4和C3测定值降低，诊断可以确定。治疗 获得性血管性水肿的治疗与一般荨麻疹相同，遗传性血管性水肿可用炔羟雄烯异恶唑（danazol）或康力龙（stanozol）以增加cIINH合成以减少纤维蛋白溶酶对C2的作用，以减轻症状。亦可试用氨基己酸或止血环酸（tranexamic acid）以抑制血纤维蛋白酶原活性。患者手术前及急性发作时除对症处理外，有人用输入新鲜血浆以补充c1酯酶抑制物，但新鲜血浆中亦可含有补体成分而使有的患者症状发作，如发生喉头水肿时应预备气管插管或气管切开，一般抗组胺药物疗效不佳 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