

告示	番号	26	免疫疾患
	疾病名	遺伝性血管性浮腫 (C1 インヒビター欠損症)	

遺伝性血管性浮腫 (C1 インヒビター欠損症)

いでんせいけっかんせいふしゅ (しーわんいんひびたーけっそんしょう)

概念・定義

局所性で突発性の血管性浮腫であり、遺伝性におこる。

症状

以下の症状が突発的におこり、24時間で最大となり72時間で通常消失する。浮腫は左右非対称であり、指圧痕を残さない。外傷、歯科治療、肉体的あるいは精神的ストレスが誘因となることがある。

① 皮下浮腫、粘膜下浮腫

あらゆる場所に生じ得る。眼瞼、更新、四肢に生じやすい。痒みや痛みはない。

② 消化器症状

腹痛、嘔気、嘔吐、下痢などがおこる。腹痛は激しい痛みであるが、筋性防御はない。腹部超音波検査などで、腸管の浮腫が確認される。

③ 喉頭浮腫

嚥下困難、のどのつまり感、声の変化、窒息感があり、進行すると呼吸困難となり死亡することもある

合併症

喉頭浮腫では呼吸困難から窒息する場合がありますので、注意が必要である

治療

発作時には、ヒト血漿由来 C1-インアクチベーター濃縮製剤投与が有効である。

大きなストレスが予想される外科治療などの際には、手術1時間前に C1-インアクチベーター濃縮製剤の補充を行う事で、発作を予防する。

発作の期間が長い場合や、喉頭浮腫がたびたび起こっている場合には、トラネキサム酸やダナゾールなどが使用される場合もある

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/10_7_50.html