



遗传性血管性水肿（HAE）： 反复肿胀难治愈 喉头水肿可致命

时不时肿成个“包子脸”，或手脚忽然变得像吹起的气球，不是因为食物过敏，也不是被蜜蜂蜇了。一些患者常常困惑于上述这些莫名出现的症状。到底是啥原因？其实，很可能是患有一种叫做遗传性血管性水肿（Hereditary Angioedema，简称HAE）的罕见病。

啥是遗传性血管性水肿？

遗传性血管性水肿是一种遗传性疾病，全球患病率大概在1:50,000左右。发病前，患者可能会有不舒服的感觉，不久就会开始肿起来，可能是面部、手、脚肿胀，通常3至4天，不用吃药就好了；也可能是肚子痛、拉肚子，严重时按急腹症被推上手术台开腹探查；也可能是嗓子紧、呼吸困难，需立即去医院，紧急情况需气管切开来救命，如果就医不及时，真的会有生命危险！

患病原因？

那就得追溯家族中的基因了，通常是因为患者的C1酯酶抑制物有问题，要么是它太少，要么是它不够给力，功能降低，这个因子如果失常，引起血管通透性增加，结果就是让患者难以名状的肿起来。

虽说遗传性血管性水肿是一种罕见病，但患者的感受绝不罕见。每次肿胀时的不适，每次濒临窒息时的惊恐，时常提醒患者及其家属注意遗传性血管性水肿的相关知识，以防万一。生活中，遗传性血管性水肿对患者来说就像一个不定时炸弹。有些患者吃辣的食物、经历剧烈的情绪波动、拔牙、轻微的撞击更容易引起该病发作。

如何治疗？

有效的药物就是醋酸艾替班特注射液，专用于急性发作的治疗；另一种药物叫做拉那利尤单抗，平时持续用药能够预防未来的发病。

时代在进步，医疗在发展。现在有更多诊断和治疗遗传性血管性水肿的专业医疗机构。医院过敏（变态）反应科联合皮肤科、消化内科、耳鼻咽喉头颈外科、急诊科、检验科组成的多学科联合诊疗团队，已为7名患者明确诊断，并给予药物治疗，助力患者早日康复。如果你周围有人出现类似的症状，不妨告诉他们，说不定能为他们带去一丝希望的曙光。

过敏（变态）反应科 / 李欣泽