

先天性胸腺发育不全 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E8_c22_302509.htm 名称先天性胸腺发育不全所属科室风湿免疫科临床表现1.出生后即可出现 非凡面貌，如眼距过宽，下颌过小，耳廓低位等畸形。 顽固的低血钙搐搦症，单纯补钙不能纠正之。 主动脉弓异常，如右位主动脉、法乐氏三联征等。 2.新生儿期以后，反复发生病毒、真菌或卡氏肺囊虫感染，或感染呈慢性过程。对各种减毒活疫苗，如牛痘、卡介苗和麻疹疫苗等的接种往往发生严重反应，甚至致死。重症患者且易发生细菌感染。检查外周血中淋巴细胞减少，尤其是T细胞减少，B细胞百分比增高。 细胞免疫功能明显降低。 体液免疫功能不定。血清Ig往往不低。 血钙含量降低。 甲状旁腺素水平降低。治疗 多数完全性DiGeorge病人在婴儿期死亡；不完全性者有的T细胞功能自发改善，生存期较长。对甲状旁腺功能减低及低钙血症，宜长时应用维生素D和钙制剂治疗。严重病例可移植胎儿胸腺组织，以改善免疫功能；国内用引起胎儿的胸腺体外培养14d左右，先后治疗3例免疫缺陷病人，取得一定疗效。也可移植骨髓或淋巴组织，但作用不定。对先天性心血管畸形可手术治疗。 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