

遗传性中性粒细胞功能缺陷 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E9_81_97_E4_BC_A0_E6_80_A7_E4_c22_307404.htm 名称遗传性中性粒细胞功能缺陷所属科室血液内科病因疾病概述（一）趋化、移动、吞噬功能障碍 1．懒惰性白细胞综合征 由于粒细胞对趋化因子不敏感、粒细胞膜缺陷或肌动蛋白微丝收缩功能缺陷所致。骨髓内成熟粒细胞数量正常，但释放至四周血和组织的粒细胞减少。皮窗试验见粒细胞趋化异常，移动速度较为缓慢。因而中性粒细胞不能迅速聚集至细菌或其它异物处。患者以反复难以控制的感染为主要表现。四周血中性粒细胞数亦降低，但细胞形态正常。 2．Chediak-Higashi综合征 常染色体隐性遗传的一种罕见病。粒细胞的膜结构缺陷，细胞内出现特征性的巨大的形态多样的嗜天青颗粒，即异常的细胞器-溶酶体。除粒细胞外，色素细胞和血小板也有同类的异常。临床最明显的表现是皮肤、头发和虹膜色素减少，呈局部白化病。血小板功能缺陷，可导致出血。吞噬细胞的功能异常，致严重的顽固的细菌感染，难以控制。常于20岁前病情迅速进展，死于感染或淋巴瘤样疾病。肝、脾和淋巴结肿大亦甚常见，白细胞计数减低。本症处理主要是防治感染。维生素C（20mg/kg/d）对部分病人可有帮助。进展期可试用切脾、化疗和骨髓移植。 3．Job综合征（高IgE综合征）有反复呼吸道感染、葡萄球菌冷脓肿（炎症局部无红肿）、嗜酸粒细胞增多。血清IgE明显增高，且具有特征性的抗金黄色葡萄球菌的IgE抗体。粒细胞趋化功能明显减弱，但在分离血清数小时后趋化功能即可恢复。此类异常可能与T细胞产

生gamma.干扰素注射，小儿1 . 5quot.红细胞酶病".)。
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