

吞噬细胞功能缺损 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__E5_90_9E_E5_99_AC_E7_BB_86_E8_c22_307460.htm 名称吞噬细胞功能缺损

所属科室血液内科病因疾病概述 原发性吞噬细胞缺陷病在临床上可分为两种类型，一类主要表现为中性粒细胞绝对值的减少，如婴儿遗传性中性粒细胞减少症、周期性中性粒细胞缺乏症、中性粒细胞减少伴胰腺功能不全等，这类病于血液病章内叙述。另一类可称为吞噬细胞功能不全综合征，乃由于大、小吞噬细胞本身先天性酶缺陷或亚细胞结构的异常所引起。

（一）慢性肉芽肿病（chronic granulomatous disease）多在婴幼儿期发病，临床特征为对各种过氧化氢酶阳性菌属如葡萄球菌、沙雷氏菌、曲菌属等高度易感，表现为长期不愈或反复发作的慢性感染及感染局部的慢性肉芽肿，常有淋巴结溢漏、肝脾肿大，根据定量硝基四唑氮蓝（NBT）试验（或更加敏感的化学发光试验）和杀菌试验可确立诊断。本病患者中有的与X染色体短臂的Xp21位点丢失基因有关，呈X-连锁遗传；还有些病例与16号染色体有缺陷相关，呈常染色体隐性遗传。

（二）白细胞粘附缺损（leukocyte adhesion defects, LAD）近来已报道不少病例有吞噬细胞汇3b受体（CD11b）缺损，C3dg受体（CD11c）缺损，以及T淋巴细胞和吞噬细胞的LFA-1（CD11a）粘附分子缺损。这些缺陷都是由于它们共同的构建成分beta.链的编码基因位于21号染色体。这类缺损称为白细胞粘附缺损1（LAD1）。第二型的白细胞粘附缺损（LAD2）是一种粘附分子--选择素（Oselectin）合成障碍。LAD病人若出现了白细胞运动、粘附及吞饮等

损害，则往往发生皮肤感染，牙周炎以及肠道或肛周瘘管，LAD1型患者还可伴智力发育迟后。可选用抗生素，外科手术和输嗜中性细胞（若发生了败血症）治疗感染。磺胺类预防性服用有意义，尤其对CGD病人。曾报道用 γ 干扰素治疗CGD获效。骨髓移植治疗在有些LAD1病人取得成功。

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