

选择性iga缺乏症_风湿免疫科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E9_80_89_E6_8B_A9_E6_80_A7i_c22_609327.htm 本病是指血清iga低

于0.05g/l，而igg和igm含量正常；它是免疫缺陷中最常见的类型。在群体中患病率约为1/700。本症多为散发，部分家族性，且累及数代人。对我国不同地区6个民族的流行病学调查，显示本病有民族和地区差异。重链编码结构基因异常可能不是主要病因；在b细胞分化早期iga生成b细胞成熟停滞或iga特异性抑制t细胞被活化，致使b细胞成熟受阻可能是致病原因。【临床表现】多数病人无症状，偶尔于检查时发现。其他病例常有程度不同的鼻窦与呼吸道感染；如发生支气管哮喘一般较重。有些病人有胃肠道症状，如慢性腹泻、吸收不良综合征和肠道绒毛萎缩。感染贾第氏鞭毛虫不多见。由于胃肠道及呼吸道不分泌iga，容易发生过敏反应。此外，类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、甲状腺炎与恶性贫血等自身免疫病发病率增高。【辅助检查】血清与外分泌iga水平显著降低；少数病人ige和igg2也减低。由于igg2能对某些多糖类抗原产生较多的抗体，故这些病人容易反复发生鼻窦和肺部感染，甚至引致阻塞性肺疾病。然而，循环中iga生成b细胞数并不低。本症病人接触血浆iga或球蛋白后，会产生抗iga抗体，以后如再输血或接触球蛋白便引起过敏反应。此外，本症病人还会产生抗甲状腺球蛋白、胃壁细胞、平滑肌、胶原和食物抗原的抗体。抗牛血清蛋白抗体的阳性率也增高，如采用牛抗血清检测iga会掩盖iga缺乏。因此，宜改用其他抗血清（如兔）进行测定，比较可靠。【治疗措施】多数不需治疗。

如有呼吸道感染、胃肠道症状、过敏反应和自身免疫疾病应进行相应处理。 球蛋白制剂仅含微量iga，故不能选择性地替代iga；另外，iga由粘膜表面局部产生，全身给予iga未必能到达预期的作用部位，且重复输入容易发生过敏反应。因此，一般不用 球蛋白治疗。仅在有严重感染和同时伴有igg2缺乏的情况下，应用这种制剂才有效。少数iga缺乏症能自发缓解。 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