

迟发性低丙球蛋白血症_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__E8_BF_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E4_c22_609328.htm 包括一组丙种球蛋白失衡的病征。其特点是患者血中某些ig含量极低或缺乏，而另一种ig可能增高；或ig含量正常而功能不正常等多种病征。患者的ig缺陷内容亦可随时间的推移而改变。其共同免疫缺陷是b细胞不能合成某些ig，或只能合成功能不正常的ig。患者外周血中b细胞数量减少或正常，但b细胞的成熟、分化有内脏在缺陷或t细胞免疫调节失常。【治疗措施】与先天性丙种球蛋白缺乏症基本相同。主要是应用丙种球蛋白替代疗法（或输新鲜血浆）及抗菌药物。对伴有肠道吸收不良综合征者给予饮食疗法。【临床表现】发病较迟，多见于儿童及青壮年，无性别差异。患者对感染的易感性较先天性丙种球蛋白缺乏症稍低。多呈慢性感染过程。最常见者为复发性化脓性呼吸道感染，多见慢性副鼻窦炎、慢性肺炎等。部分患者（缺乏iga者）伴有吸收不良综合征，且常有肠道蓝氏贾第鞭毛虫病。此外，患者可伴有自身免疫性甲状腺炎、粒细胞减少症、恶性贫血、类风湿性关节炎等扁桃体和淋巴结大小的可以正常，淋巴结皮质中可以有淋巴滤泡，脾脏常增大。【辅助检查】1.血清免疫球蛋白igg、iga、igm含量异常。2.b细胞数值常正常。3.部分患者伴有细胞免疫功能降低。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