

慢性肉芽肿病_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__E6_85_A2_E6_80_A7_E8_82_89_E8_c22_609331.htm 慢性肉芽肿病

(chronic granulomatous disease,cgd) 是以皮肤、肺及淋巴结广泛肉芽肿性损害为特点的遗传性粒细胞杀菌功能缺陷病。多数病人的男性，x-连锁隐性遗传；少数为常染色体隐性遗传，两性均可发病。主要缺陷是宿主吞噬细胞系统产生的过氧化氢不足，不能杀灭过氧化氢酶阳性菌，致感染广泛播散。肉芽肿是对比化脓性感染的一种反应，常有色素性类脂组织细胞浸润和包绕。【临床表现】一般于幼年发病。特点是皮肤、肺和淋巴结反复发生感染。致病菌往往为过氧化氢酶产生菌，如金黄色葡萄球菌、沙雷氏菌、大肠埃希氏菌和假单胞菌，而引起化脓性淋巴腺炎、鼻炎、结膜炎、肺为和慢性皮炎，肝脓肿及骨髓炎也较常见。胃壁局限性肉芽肿可致胃窦狭窄。此外，尚可引起视网膜损害、慢性腹泻、肛周脓肿和脑脓肿等。病儿一般发育延迟。【辅助检查】白细胞计数因感染而可能增高；但可能由于尼可酰胺腺嘌呤二核苷酸磷酸 (nadp) 氧化酶活性缺乏，而不能产生过氧化氢、超氧化物和其他活性氧；其他粒细胞蛋白 (如细胞色素b245) 可能也缺乏。粒细胞四唑氮盐 (nbt) 还原试验缺失和杀菌试验异常等均有助于诊断。另常有贫血，骨髓涂片可见深蓝色组织细胞。【治疗措施】感染通常需要大量抗生素间歇或持续治疗，磺胺异恶唑也有效。应用过氧化氢生成剂如美蓝和苯二酮，疗效不大。脓肿需手术引流。过去认为cgd预后较差，但有些病人健康良好，并存活至青壮年。严重病例可予骨髓移

植。 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