

2011年临床助理：原发性丙种球蛋白缺乏症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/653/2021\\_2022\\_2011\\_E5\\_B9\\_B4\\_E4\\_B8\\_B4\\_c22\\_653835.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/653/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E4_B8_B4_c22_653835.htm)

原发性丙种球蛋白缺乏症分为两种类型：即Bruton型和常染色体隐性遗传型！有两种类型：  
Bruton型，较常见，为婴儿性联丙种球蛋白缺乏病，与X染色体隐性遗传有关，仅发生于男孩，于出生半年以后开始发病；常染色体隐性遗传型，男女均可受累，也可见于年人。本病的特点在于：血中B细胞明显减少甚至缺如，血清免疫球蛋白（IgM、IgG、IgA）减少或缺乏，骨髓中前B细胞发育停滞。全身淋巴结、扁桃体等淋巴组织生发中心发育不全或呈原始状态；脾和淋巴结的非胸腺依赖区淋巴细胞稀少；全身各处浆细胞缺如。T细胞系统及细胞免疫反应正常。由于免疫缺陷，患儿常发生反复细菌感染，特别易受流感嗜血杆菌、酿脓链球菌、金黄色葡萄球菌、肺炎球菌等感染，可引起中耳炎、鼻窦炎、支气管炎、肺炎、脑膜炎或败血症而致死。注射丙种球蛋白，能控制感染，但由于无法提高呼吸道等粘膜处的SIgA，因此鼻部、肺部的感染极易复发。小编推荐：[先天性全丙种球蛋白低下血症有哪些表现及如何诊断](#)[先天性全丙种球蛋白低下血症应该如何治疗](#)  
2011年临床助理考点：浆液性炎症 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](http://www.100test.com)