

2011年病理学辅导：联合性免疫缺陷病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/655/2021_2022_2011_E5_B9_B4_E7_97_85_c22_655759.htm (1) 重症联合性免疫缺陷病：本病是一种体液免疫、细胞免疫同时有严重缺陷的疾病，一般T细胞免疫缺陷更为突出。患者血循环中淋巴细胞数明显减少，成熟的T细胞缺如，可出现少数表达CD2抗原的幼稚的T细胞。免疫功能如，无同种异体排斥反应和迟发型过敏反应，也无抗体形成。本病的基本缺陷尚不清楚，可能与干细胞分化为T、B细胞发生障碍或胸腺及法氏囊相应结构的发育异常有关。病变主要表现为淋巴结、扁桃体及阑尾中淋巴组织不发育；胸腺停留在6~8周胎儿的状态，其中无淋巴细胞或胸腺小体，血管细小。患儿由于存在体液和细胞免疫的联合缺陷，对各种病原生物都易感，临床上常发生反复肺部感染、口腔念珠菌感染、慢性腹泻、败血症等。在治疗方面可选用正常骨髓干细胞移植或同胞兄妹骨髓移植。但供体骨髓中T细胞介导的移植物抗宿主反应（GVH）往往是造成治疗失败的严重问题。约有25%~50%的重症联合免疫缺陷病例，主要与先天性缺乏腺苷脱氨酶（adenosine deaminase, ADA）有关。一则严重影响细胞DNA包括淋巴细胞DNA的合成代谢，同时由于三磷酸脱氧腺苷在淋巴细胞的堆积，后者对淋巴细胞尤其是T细胞具有一定的毒性作用，从而造成淋巴细胞在增殖、分化及功能方面的障碍。测定病人红细胞的ADA有助于诊断本病。给患儿输入含有ADA活性的红细胞可一定程度地改善其免疫功能状态。(2) 伴血小板减少和湿疹的免疫缺陷病：本病又称Wiscott - Aldrich综合征，是一种X染色体隐

性遗传性免疫缺陷病，多见于男孩，临床表现为湿疹、血小板减少及反复感染。免疫缺陷早期表现为对多糖类抗原的体液免疫应答不全，患儿对肺炎球菌和其他带多糖荚膜的细菌特别易感。随着年龄增长，逐渐出现细胞免疫缺陷，易患病毒和卡氏肺孢子虫感染。因血小板功能下降而常伴明显的出血倾向。血中IgM明显减少，IgG正常，在有些患者IgA、IgE可升高，淋巴细胞数通常正常。各种疫苗接种后，抗体形成反应微弱，T细胞功能欠佳，迟发型变态反应不良，患者中恶性淋巴瘤发病率较高。骨髓移植对有些患有一定疗效。（3

）伴共济失调和毛细血管扩张症的免疫缺陷病：本病是常染色体隐性遗传性疾病，常累及幼儿，兼有T、B细胞免疫缺陷。一般2岁开始起病，临床特点包括小脑性共济失调，眼结膜和皮肤毛细血管扩张，反复鼻窦及肺部感染等。过去认为本病是一种神经系统疾病，目前已知除神经系统外，血管、内分泌及免疫系统均可受累，40%患者显示选择性IgA缺陷。患者胸腺发育不良，淋巴细胞和胸腺小体均严重缺乏，皮质髓质界限模糊。淋巴结无滤泡形成，浆细胞也少见。关于本病出现多系统异常的机制，尚无一致的见解，可能与DNA修复功能障碍有关，患者并发恶性淋巴瘤的机率甚高。相关推荐：

：#0000ff>2011年临床助理医师：肺出血肾炎综合征的病理变化 #0000ff>2011年临床助理医师：亚急性感染性心内膜炎的病理 #0000ff>2011年临床助理医师考试：肺、胸膜阿米巴病汇总
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