



第十五章 免疫缺陷病



学习目标

通过本章内容的学习，学生应能：

◆ 记忆

定义免疫缺陷病的概念；列出导致获得性免疫缺陷病的因素。

◆ 理解

概括免疫缺陷病的分类；阐明原发性免疫缺陷病的常见发病机制；阐明 AIDS 的发病机制。

◆ 应用

实施 AIDS 的诊断、预防和治疗措施。

免疫缺陷（immunodeficiency）是指由于遗传、发育或感染等因素，导致机体免疫系统成分出现异常，引起免疫细胞发育、分化、增殖、代谢或功能障碍。由于免疫缺陷导致的免疫功能障碍引起的疾病，称为免疫缺陷病（immunodeficiency disease, IDD）。

根据主要缺陷的免疫系统成分不同，免疫缺陷分为体液免疫缺陷、细胞免疫缺陷、联合免疫缺陷、吞噬细胞缺陷、补体缺陷和趋化因子及其受体缺陷等不同类型。按病因不同，免疫缺陷病分为原发性免疫缺陷病（primary immunodeficiency disease, PID）和获得性免疫缺陷病（acquired immunodeficiency disease, AID）两大类。

免疫缺陷病的主要临床表现和特点包括：①对各种病原体的易感性普遍增高或对一些条件致病病原体的敏感性增高，容易发生反复而难以控制的感染，甚至可以导致患者死亡。②体液免疫缺陷、吞噬细胞和补体缺陷患者容易发生葡萄球菌、链球菌和肺炎双球菌等化脓性细菌引起的气管炎、肺炎、中耳炎等疾病。③细胞免疫缺陷患者则主要发生由病毒、真菌、胞内寄生虫和原虫等引起的疾病。T 细胞免疫缺陷者恶性肿瘤的发病率显著升高，与同龄正常人群相比，可高数百倍，还比较容易发生 Kaposi 肉瘤等罕见性肿瘤。④原发性免疫缺陷病患者容易发生系统性红斑狼疮、类风湿关节炎和恶性贫血等自身免疫性疾病，与正常人群自身免疫性疾病的发病率（0.001% ~ 0.01%）相比，其发病率可高 1 400 ~ 14 000 倍。多数原发性免疫缺陷病有遗传倾向，其中，约 1/3 为常染色体遗传，1/5 为性染色体隐性遗传；15 岁以下原发性免疫缺陷病患者多为男性；胚胎发育过程中，感染、辐射、一些药物的作用以及其他未知的因素也可能会引发原发性免疫缺陷病。

第一节 原发性免疫缺陷病

原发性免疫缺陷病是由于免疫系统的相关基因异常或由于胚胎期免疫系统发育障碍导致的免疫缺陷性疾病。根据缺陷的免疫成分，分为适应性免疫成分缺陷（又可分为 B 细胞缺陷、





T 细胞缺陷和联合免疫缺陷三种类型) 和固有免疫成分缺陷 (包括补体缺陷和吞噬细胞缺陷等)。其发病机制见图 15-1。

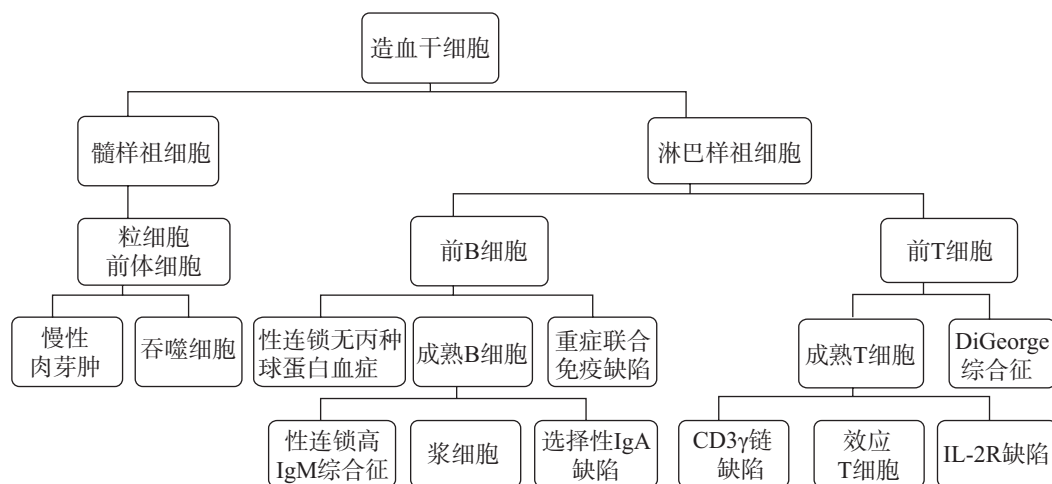


图 15-1 原发性免疫缺陷发病机制示意图

一、原发性 B 细胞缺陷

原发性 B 细胞缺陷是指患者 B 细胞先天性发育缺陷, 导致外周血 B 细胞减少或缺失所致全部或一些特定类型抗体产生显著下降或缺失的一类疾病。患者 T 细胞数量及功能基本正常, 临床上可表现为反复的化脓性细菌感染和脊髓灰白质炎等病毒性疾病的发生增加 (表 15-1)。

表15-1 原发性B细胞免疫缺陷常见疾病及发病机制

	B 细胞	免疫球蛋白	病因	遗传
X- 连锁无丙种球蛋白血症	↓	↓	<i>Btk</i> 基因突变	XL
选择性 IgA 缺陷	IgA ⁺ ↓	IgA ↓	类别转换障碍	AR
X- 连锁高 IgM 综合征	IgM ⁺ /D ⁺ ↑ 其他 ↓	IgM/D ↑ 其他 ↓	CD40L 缺陷	XL/AR
选择性 IgG 缺陷	IgG ⁺ ↓	IgG ↓	类别转换障碍	不明
AR 无丙种球蛋白血症	↓	↓	B 细胞分化障碍	AR
变异性免疫缺陷病 (CVID)	↓	- / ↓	不明	不明

XL: X- 连锁; AR: 常染色体遗传

(一) X- 连锁无丙种球蛋白血症

X- 连锁无丙种球蛋白血症 (X-linked agammaglobulinaemia, XLA) 是最常见的一种原发性 B 细胞缺陷病, 1952 年由 Bruton 首次报道, 因此又称为 Bruton 病, 是由于编码 Bruton 酪氨酸激酶 (Bruton's tyrosine kinase, *Btk*) 的基因突变或缺失, *Btk* 合成障碍, 导致 B 细胞发育障碍, 成熟 B 细胞的数量显著减少或完全消失, 血清中抗体含量显著下降或完全消失。该病为 X- 连锁隐性遗传, 多见于男性婴幼儿, 患者多于出生后 6 ~ 9 个月发生反复化脓性细菌感染。

(二) 选择性 IgA 缺陷

选择性 IgA 缺陷 (selective IgA deficiency) 是一种最常见的选择性免疫球蛋白缺陷, 一般





为常染色体显性或隐性遗传。患者的血清 IgA 含量显著降低 (小于 50 mg/L), IgM 和 IgG 水平正常或略高, 但平时多无明显症状, 或仅表现为呼吸道、消化道和泌尿生殖道反复感染, 只有少数患者出现严重感染。此外, 患者常可伴有自身免疫性疾病和超敏反应性疾病。因体内缺乏 IgA, 患者的首发症状常常表现为输血时仅输入极少量 (1 ~ 2 ml) 异体血液即可诱发非红细胞血型抗原性过敏性休克, 在临床输血时应予以重视。

案例 14-1

患者, 女, 26 岁, 有牛奶等异种蛋白质过敏史。因宫外孕破裂出血予以手术治疗, 其后医生建议输血 400 ml。患者血型检测结果为: AB 型, Rh (D) 阳性。交叉配血试验, 主试验和副试验均不出现凝集, 也不溶血。当输入约 1 ml 血液时, 患者突然感到严重憋气, 呼吸困难, 视物不清, 胸部以上及双上肢明显发绀, 随即呼吸心跳骤停, 并失去了知觉。护士赶来, 停止给她输血, 并立即通知医生进行抢救。经过及时治疗及护理, 该患者症状缓解, 生命体征平稳。为查明原因, 进一步检测该患者血清, 结果发现: 血清学指标基本正常, 仅 IgA 浓度明显异常, 为 0.001 g/L (正常值为 0.9 ~ 4.5 g/L)。

问题与思考:

1. 该患者血型检测和交叉配血试验结果表明什么?
2. 患者有牛奶等异常蛋白质过敏史提示什么?
3. 患者发生休克的主要机制是什么?
4. 护士的处理措施是否得当? 为什么?
5. 下次为该患者输血的原则是什么? 为什么?

(三) X-连锁高 IgM 综合征

X-连锁高 IgM 综合征 (X-linked hyperimmunoglobulin M syndrome, XHM) 是一种罕见的原发性免疫缺陷病, 为 X-连锁隐性遗传, 主要是由于位于 X 染色体的编码 CD152 (CD40L) 分子的基因发生突变, 导致在 T 细胞表面的 CD40L 缺陷或功能异常 (因此, 该病更应归属于 T 细胞缺陷而不是 B 细胞缺陷), 使 B 细胞免疫球蛋白的类别转换过程障碍, 导致患者血清中 IgM 含量显著升高, 但缺乏 IgG、IgA、IgE; 血清中可含有大量抗中性粒细胞、血小板和红细胞的自身抗体。患者容易发生反复感染, 尤其是可出现比低丙种球蛋白血症患者症状更为严重的呼吸道感染。

二、原发性 T 细胞缺陷

原发性 T 细胞缺陷病是指由于遗传因素或先天发育异常导致的 T 细胞发育、分化和功能障碍引发的免疫缺陷病。该病不仅可导致机体缺乏效应 T 细胞, 而且可以间接导致单核 / 巨噬细胞和 B 细胞的功能障碍, 所以患者常可同时伴有体液免疫缺陷。

(一) DiGeorge 综合征

DiGeorge 综合征 (DiGeorge syndrome), 又称为先天性胸腺发育不全, 是由于 22 号染色体 q11.2 缺失, 使胚胎早期第 III 和第 IV 对咽囊发育不全引发的一种免疫缺陷病。患者的胸腺、甲状旁腺、主动脉弓、唇和耳等器官均可发育不良, 伴有鱼状唇、眼间距宽和耳朵位置偏低等特征性面容。患者体内 T 细胞的数量显著降低, T 细胞介导的免疫应答功能障碍, B 细胞的数量虽然正常, 但其对 TD 抗原的刺激不能产生相应的特异性抗体。患者容易发生病毒、真菌、原虫及胞内寄生菌等各种病原体的反复感染, 在接种卡介苗、牛痘和麻疹等减毒活疫苗后可发





生疫苗株引起的严重感染，甚至导致患者死亡。

（二）T 细胞活化及功能缺陷

T 细胞表达的免疫分子异常或缺失可导致 T 细胞的活化和功能障碍，主要包括：编码 CD3 ϵ 或 γ 链的基因变异导致的 TCR-CD3 复合物表达或功能受损；ZAP-70 基因变异导致的 TCR 信号转导障碍等。这些缺陷均可使 T 细胞活化、增殖并分化为效应细胞的过程发生障碍，引发免疫缺陷病。

三、联合免疫缺陷

联合免疫缺陷病（combined immunodeficiency disease, CID）是一类由于 T、B 细胞均出现发育缺陷或 T、B 细胞之间相互作用障碍引发的一类免疫缺陷病，多见于新生儿和婴幼儿。

（一）重症联合免疫缺陷病

重症联合免疫缺陷病（severe combined immunodeficiency disease, SCID）是由于 T、B 细胞在发育过程中出现异常而引起的疾病，包括 X 染色体隐性遗传和常染色体隐性遗传两种类型。

1. X-连锁重症联合免疫缺陷病（X-linked SCID, XSCID）是 SCID 中最为常见的类型，约占 SCID 的 50%。该病是由于编码 IL-2、IL-4、IL-7 等多种细胞因子受体共用的信号转导分子 IL-2R γ 链的基因突变，使 T 细胞、NK 细胞和 B 细胞的分化、发育和成熟过程障碍，导致患者体内的 T 细胞和 NK 细胞的数量显著降低或缺失，B 细胞虽然数量正常但功能障碍。

2. 常染色体隐性遗传重症联合免疫缺陷病 主要包括腺苷脱氨酶（adenosine deaminase, ADA）和嘌呤核苷磷酸化酶（purine nucleotide phosphorylase, PNP）缺陷症，MHC I 类分子或 MHC II 类分子缺陷导致的 SCID。其中，ADA 或 PNP 缺陷症可导致对淋巴细胞具有毒性作用的核苷酸代谢产物 dATP 或 dGTP 的积聚，抑制 DNA 合成所必需的核糖核苷还原酶，影响淋巴细胞的增殖和发育，使外周血淋巴细胞的数量显著减少并出现低免疫球蛋白血症，反复出现病毒、细菌和真菌感染。目前通过回输经体外转染 ADA 基因的淋巴细胞治疗 ADA 缺陷症已经取得了初步的成功，这已成为第一种可应用体细胞基因治疗技术治疗的人类疾病。MHC I 类分子缺陷导致的 SCID 为常染色体隐性遗传，主要是由于 TAP 基因突变，内源性抗原肽不能经 TAP 转运至内质网中并与 MHC I 类分子结合，使 CD8⁺T 细胞介导的免疫应答缺失，患者常出现慢性呼吸道病毒感染。MHC II 类分子缺陷，又称为裸淋巴细胞综合征（bare lymphocyte syndrome, BLS），为常染色体隐性遗传；患者的 B 细胞、巨噬细胞和树突状细胞均低表达或不表达 MHC II 类分子，使外源性抗原信号的提呈过程发生障碍，可出现迟发型超敏反应、对 TD 抗原的抗体应答障碍和对病毒的易感性升高。

（二）其他联合免疫缺陷病

1. Wiskott-Aldrich 综合征（Wiskott-Aldrich syndrome, WAS）也称为伴湿疹 - 血小板减少的免疫缺陷病，为 X-连锁免疫缺陷病。该病是由于 X 染色体短臂上编码 WAS 蛋白的基因缺陷，细胞骨架不能发生移动，使免疫细胞之间的相互作用受阻所致；可出现 T 细胞数量减少及功能障碍，对多糖抗原的抗体应答能力降低，因而可引发反复细菌感染、血小板减少（血小板寿命缩短导致数量降低）和皮肤湿疹为主要特征的综合征，可伴发自身免疫性疾病和恶性肿瘤。

2. 毛细血管扩张性共济失调综合征（ataxia telangiectasia syndrome, ATS）为常染色体隐性遗传性疾病，可能为 TCR 和 Ig 重链基因断裂、DNA 修复障碍及编码磷脂酰肌醇 3-激酶（PI-3 kinase）的基因缺陷所致。患者血清中 IgA、IgG2 和 IgG4 减少或缺失，T 细胞的数量和功能下降，可出现进行性小脑共济失调、眼结膜和面部毛细血管扩张以及呼吸道反复感染。





四、补体系统缺陷

补体缺陷病多为常染色体隐性遗传（少数为显性遗传），属最罕见的原发性免疫缺陷病。补体系统中，补体的固有成分、调节蛋白或补体受体中任一成分缺陷均可导致此类疾病的发生。补体固有成分缺陷患者主要表现为单纯性抗感染能力低下，易发生化脓性细菌感染。补体调节蛋白或补体受体缺陷患者，除抗感染能力有不同程度降低外，还可表现出一些特有的症状和体征，如 C1INH 缺陷所致的遗传性血管神经性水肿，以及衰变加速因子（DAF，CD55）、膜反应性溶解抑制物（MIRL，CD59）缺陷引起的阵发性夜间血红蛋白尿。

遗传性血管神经性水肿为常见的补体缺陷病，患者表现为反复发作的皮肤黏膜水肿，多由外伤、情绪激动和忧虑等因素诱发，无痒感，抗组胺治疗无效；若水肿发生于喉头，可导致患者窒息死亡。

阵发性夜间血红蛋白尿（PNH）是由于编码糖基磷脂酰肌醇（GPI）的基因发生翻译后修饰障碍，使 DAF 和 MIRL 分子无法通过 GPI 锚定在细胞膜上，导致红细胞发生补体介导的溶血。患者表现为慢性溶血性贫血、全血细胞减少和静脉血栓形成，可在其晨尿中检出血红蛋白。

五、吞噬细胞缺陷

吞噬细胞缺陷可导致吞噬细胞数量减少和功能异常，引起化脓性细菌或真菌的反复感染，轻者可仅累及皮肤，重者可感染重要器官而危及生命。

遗传因素导致的髓样干细胞分化发育障碍是引起中性粒细胞数量减少的主要原因。根据减少的程度，可分为粒细胞减少和粒细胞缺乏两种，前者外周血中性粒细胞数量一般低于 $1500/\text{mm}^3$ ，后者外周血中几乎没有中性粒细胞。

吞噬细胞功能障碍主要包括白细胞懒惰综合征、整合素 β_2 亚单位（CD18）基因突变引起的白细胞黏附缺陷、慢性肉芽肿和 Chediak-Higashi 综合征等疾病。除约 2/3 的慢性肉芽肿为性连锁遗传外，其他吞噬细胞功能缺陷病均为常染色体隐性遗传。慢性肉芽肿是一种常见的吞噬细胞功能缺陷性疾病，由编码 NADPH 氧化酶系统的基因缺陷所致，患者的吞噬细胞中缺乏 NADPH 氧化酶，杀菌过程受阻，被吞噬的细菌能继续存活并繁殖，还可随吞噬细胞游走而播散至全身其他组织和器官。患者可表现为反复的化脓性感染，并在淋巴结、肺、脾、肝、骨髓等多个器官中形成化脓性肉芽肿病灶。

六、原发性免疫缺陷病的治疗原则

原发性免疫缺陷病基本治疗原则为：尽可能减少感染并及时控制感染；通过过继免疫细胞、移植免疫器官、基因治疗和输注免疫生物制品以替代受损或缺失的免疫系统组分，达到重建免疫的目的。补充各种免疫分子（免疫球蛋白、细胞因子）制备的免疫制剂可以补充缺陷的免疫成分，增强机体免疫功能。例如，输入混合 γ 球蛋白可用于治疗抗体缺乏的免疫缺陷病，以维持免疫球蛋白缺乏患者的血清免疫球蛋白水平，有助于防治细菌感染；应用基因工程抗体药物可以预防特异性病原体感染；应用重组 IFN- γ 可以治疗 CGD；重组 ADA 可以用于治疗 ADA 缺乏所致的 SCID。

第二节 获得性免疫缺陷病

获得性免疫缺陷病（acquired immunodeficiency disease, AIDD）是由后天因素（如感染、一些疾病或药物作用）造成的免疫缺陷性疾病。





一、获得性免疫缺陷病的诱发因素

1. 非感染性因素 主要包括恶性肿瘤、营养不良和医源性因素（如免疫抑制剂和放射性损伤等）引发的免疫缺陷。

2. 感染性因素 一些病毒、细菌和寄生虫感染，可不同程度地影响机体免疫系统的成分与功能，导致获得性免疫缺陷病。可引起人类发生免疫缺陷的常见病原微生物主要包括：人类免疫缺陷病毒（human immunodeficiency virus, HIV）、麻疹病毒、风疹病毒、巨细胞病毒、EB 病毒、结核分枝杆菌和麻风分枝杆菌等，其中，对人类威胁最大的是感染 HIV 后引发的获得性免疫缺陷综合征（acquired immune deficiency syndrome, AIDS），即艾滋病。

二、获得性免疫缺陷综合征

AIDS 是由于 HIV 侵入人体，感染 CD4⁺T 细胞以及表达 CD4 分子的单核/巨噬细胞、树突状细胞和神经胶质细胞等靶细胞，导致 CD4⁺T 细胞大量破坏，引发细胞免疫严重缺陷，发生以机会性感染、恶性肿瘤和神经系统病变为主要特征的临床综合征。HIV 属反转录病毒，可分为 HIV-1 和 HIV-2 两型。目前世界上流行的 AIDS 主要由 HIV-1 所致，约占 95%；HIV-2 仅在非洲的部分国家流行。



知识链接

人类免疫缺陷病毒

人类免疫缺陷病毒（HIV）是获得性免疫缺陷综合征（AIDS）的病原体。1981 年，首次报道的 AIDS 患者是美国的男性同性恋者。1983 年，AIDS 的病原体首先由 Montagnier（法）等分离出来；1986 年，国际病毒分类委员会正式将其命名为人类免疫缺陷病毒（HIV）。

人类免疫缺陷病毒属于反转录病毒科慢病毒亚科，为直径 100 ~ 120 nm 的球形颗粒，有包膜。电镜下，病毒内部有一致密的圆柱状核心，是由两条相同的单正链 RNA、反转录酶和核蛋白等构成；衣壳蛋白为 p24，与核心构成病毒核衣壳。病毒核衣壳外包有两层膜结构，内层是内膜蛋白（p17），最外层是脂质双层包膜，包膜表面有包膜糖蛋白刺突 gp120 和 gp41。

（一）传播途径

自 1981 年发现首例艾滋病病例以来，AIDS 在全世界广泛蔓延，已感染了数千万人，成为导致人类死亡的第四大原因。AIDS 的传染源是 HIV 携带者和 AIDS 患者，HIV 可存在于 HIV 感染者的血液、精液、阴道分泌物、乳汁、唾液和脑脊液等体液中。该病的主要传播途径为：①性接触传播：包括同性或异性性行为；②血液传播：输入 HIV 污染的血液或血制品，使用被 HIV 污染的注射器、针头或牙科器材等；③母婴垂直传播：HIV 可经胎盘感染胎儿，或在产程中通过母血或阴道分泌物感染新生儿，产后则可通过乳汁传播。

（二）临床表现与诊断

诊断 HIV 感染可以通过病原学和免疫学两种技术进行，但是，由于 HIV 感染后，病毒可长期潜伏感染，外周血中可能不易检出病原，且成本高，操作复杂，因此，免疫学诊断是目前筛查和诊断 HIV 感染者的主要手段。免疫学诊断 HIV 感染的方法主要包括：检测病毒抗原、抗病毒抗体、免疫细胞数量和功能等手段。抗 HIV 抗体检测为检测 HIV 感染的常规指标。一





般采用 ELISA 或免疫胶体金标记技术对血液样本中的抗 HIV 抗体进行初筛。由于 HIV 的全抗原与其他反转录病毒抗原可能存在交叉反应,所以对初筛阳性者应该进一步采用免疫印迹(western blot, WB)技术对抗不同结构蛋白的抗体进行检测以确认。

CD4⁺T 细胞计数是反映 HIV 感染患者免疫系统损伤状况最明确的指标。美国疾病控制中心已将 CD4⁺T 细胞计数作为 AIDS 临床分期和判断预后的重要依据。当 CD4⁺T 细胞低于 500/ μ l 时,容易发机会性感染;低于 200/ μ l 时,则会出现 AIDS 的症状(图 15-2)。

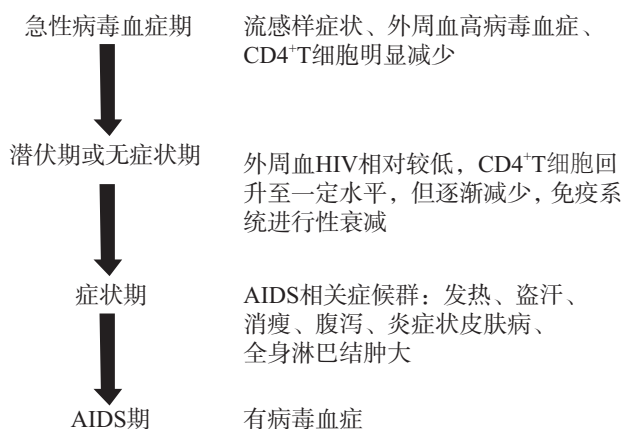


图 15-2 HIV 感染的临床分期

(三) 预防与治疗

迄今为止,人类还未找到有效治疗 HIV 感染的方法,目前主要采用药物干扰 HIV 的反转录酶和蛋白酶以控制 HIV 的复制,使机体 CD4⁺T 细胞的数量和功能得以恢复。现在,多采用高效抗反转录病毒疗法 (highly active anti-retroviral therapy, HAART),其原理是:选择多种作用机制不同的抗病毒药物联合用药(鸡尾酒疗法),增强抑制病毒复制的效果,使其不易对药物产生耐受,对清除病毒血症、延长患者生命可有显著的效果,但由于不能清除在 FDC 等细胞内潜伏的病毒,一旦停药, AIDS 还可能复发。因此,寻找治疗 HIV 感染的有效方法还有很长的路要走。

控制 AIDS 流行的最有效措施是加强个人防护和切断传播途径,主要措施包括:禁毒,宣传教育,普及正确的性健康知识,控制性行为传播,对血液及血制品进行严格检验和管理,防止医源性交叉感染等措施。由于 HIV 病毒株的多样性和高度变异性,以及对 HIV 的免疫原种类及三维结构的研究还不透彻,人类至今尚未研制成功有效的 HIV 疫苗。以前主要用 GP120 制备重组蛋白疫苗,效果不佳;现在研发的诱导 CTL 应答的 HIV 疫苗正在临床试验中。

小 结

1. 免疫缺陷病的定义。免疫缺陷病 (IDD) 是免疫系统先天发育不全或后天因素导致的免疫成分及功能缺陷性疾病,可分为原发性免疫缺陷病 (PID) 和获得性免疫缺陷病 (AID) 两大类。
2. 免疫缺陷病的临床特点。反复感染;高发恶性肿瘤和自身免疫性疾病;有一定的遗传倾向。
3. 免疫缺陷病的分类。免疫缺陷病 (IDD) 可分为原发性免疫缺陷病 (PID) 和获得性免疫缺陷病 (AID) 两大类。





4. 原发性免疫缺陷病 (PID)。常见的 PID 主要包括: 由 *Btk* 基因突变导致的 B 细胞发育障碍所致的 X-连锁无丙种球蛋白血症 (XLA), 是最常见的先天性 B 细胞缺陷病; 胸腺发育障碍或不全导致的 DiGeorge 综合征; T 细胞信号转导缺陷引起的以 T 细胞缺陷为主的 PID; MHC 分子表达缺陷、 γ c 链缺陷、ADA 或 PNP 缺陷等引起的 SCID; 以及补体缺陷和吞噬细胞异常引发的固有免疫缺陷。

5. 获得性免疫缺陷病 (AID)。AIDS 是一种由 HIV 引起的最常见的传染性 AID。HIV 主要侵犯人体 CD4⁺T 细胞以及表达 CD4 分子的单核 / 巨噬细胞、树突状细胞和神经胶质细胞等靶细胞。HIV 感染后, CD4⁺T 细胞数量不断减少, 最终导致严重的免疫功能缺陷, 引发 AIDS。

6. HIV 感染的诊断及防治方法。主要包括检测病毒抗原、抗病毒抗体、免疫细胞数量和功能等。人类还未找到有效治疗 HIV 感染的方法, 目前主要采用药物干扰 HIV 的反转录酶和蛋白酶以控制 HIV 的复制, 恢复机体 CD4⁺T 细胞的数量和功能。

自测题

一、名词解释

1. 原发性免疫缺陷病 (PID) 2. 获得性免疫缺陷病 (AID)

二、选择题

- 下列疾病属于 SCID 的有 ()
 - 选择性 IgA 缺乏综合征
 - 遗传性血管神经性水肿
 - 腺苷脱氨酶缺陷病
 - DiGeorge 综合征
 - Bruton 病
- HIV 侵犯的主要靶细胞是 ()
 - CD4⁺T 细胞
 - CD8⁺T 细胞
 - 红细胞
 - B 细胞
 - 浆细胞
- HIV 与感染细胞膜上 CD4 分子结合的病毒分子是 ()
 - gp120
 - gp41
 - P24
 - P17
 - gp160
- AIDS 患者肺部机会性感染的最常见的病原体是 ()
 - 白念珠菌
 - 结核分枝杆菌
 - 疱疹病毒
 - 巨细胞病毒
 - 肺孢子菌
- 男性, 患儿, 出生后表现持续性鹅口疮, 9 个月时因真菌性肺炎死亡。尸检发现, 其胸腺发育不全。此患儿发生持续感染主要由于 ()
 - 继发性免疫缺陷
 - 细胞免疫缺陷
 - 体液免疫缺陷
 - 吞噬细胞缺陷
 - 补体系统缺陷





三、简答题

1. 常见的原发性免疫缺陷病有哪些？简述其可能的发病机制。
2. 有哪些免疫学指标用于监测 HIV 感染过程？为什么？

(王月丹)

