

# 儿童 免疫学

CHILDREN  
IMMUNOLOGY

主编  
杨锡强

Children  
Immunology

 人民卫生出版社  
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

# 儿童 免疫学

CHILDREN  
IMMUNOLOGY

主 编 杨锡强  
副主编 龙振洲  
郭履嫒  
李成荣

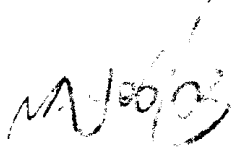
 人民卫生出版社  
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

**图书在版编目 (CIP) 数据**

儿童免疫学/杨锡强主编. —北京:  
人民卫生出版社, 2001  
ISBN 7-117-04427-6

I. 儿… II. 杨… III. 儿科学: 免疫学  
IV. R720.3

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2001) 第 041949 号



**儿童免疫学**

**主 编:** 杨锡强

**出版发行:** 人民卫生出版社 (中继线 67616688)

**地 址:** (100078) 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

**网 址:** <http://www.pmph.com>

**E-mail:** [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

**印 刷:** 三河市潮河印刷厂

**经 销:** 新华书店

**开 本:** 787×1092 1/16 印张: 55.75

**字 数:** 1235 千字

**版 次:** 2001 年 9 月第 1 版 2001 年 9 月第 1 版第 1 次印刷

**印 数:** 00 001—3 050

**标准书号:** ISBN 7-117-04427-6/R·4428

**定 价:** 79.00 元

**著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究**

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

## 本书编者名单

- |     |                  |     |               |
|-----|------------------|-----|---------------|
| 龙振洲 | 北京大学医学部免疫学系      | 蒋利萍 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 丁桂凤 | 北京大学医学部免疫学系      | 李 秋 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 邓鸿业 | 北京大学医学部免疫学系      | 戴继宏 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 马大龙 | 北京大学医学部免疫学系      | 符 州 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 尚红生 | 北京大学医学部免疫学系      | 李永柏 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 郭长占 | 北京大学医学部免疫学系      | 刘恩梅 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 黄家强 | 北京大学医学部免疫学系      | 杨锡强 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 黄建萍 | 北京大学医学院第一医院      | 赵晓东 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 魏海明 | 山东省医学科学院基础医学研究所  | 金先庆 | 重庆医科大学儿童医院    |
| 田志刚 | 山东省医学科学院基础医学研究所  | 罗春华 | 华西医科大学妇幼医院    |
| 刘宇隆 | 香港大学医学院玛丽医院儿科系   | 贾苍松 | 华西医科大学妇幼医院    |
| 杨执庸 | 香港大学医学院玛丽医院儿科系   | 郭履翾 | 复旦大学医学院儿科医院   |
| 李子良 | 香港大学医学院玛丽医院儿科系   | 王晓川 | 复旦大学医学院儿科医院   |
| 招瑞生 | 香港大学医学院玛丽医院儿科系   | 陈佩萱 | 华中科技大学医学院同济医院 |
| 涂文伟 | 美国斯坦福大学医学院       | 王 来 | 华中科技大学医学院同济医院 |
| 黄贵清 | 美国加州大学旧金山分校医学院   | 张秋业 | 青岛医科大学附属医院    |
| 杨永泓 | 首都医科大学北京儿童医院     | 蒋东波 | 第三军医大学大坪医院    |
| 何晓琥 | 首都医科大学北京儿童医院     | 廖建湘 | 深圳市儿童医院       |
| 应大明 | 上海第二医科大学浦东儿童医学中心 | 冯 雷 | 深圳市儿童医院       |
| 王跃平 | 上海第二医科大学浦东儿童医学中心 | 李成荣 | 深圳市儿童医院       |
| 薛惠良 | 上海第二医科大学浦东儿童医学中心 | 周尚仁 | 天津市儿童医院       |
| 陈同辛 | 上海第二医科大学浦东儿童医学中心 |     |               |

# 序

分子生物学、遗传学理论和技术的进步，带动了免疫学的快速发展。近 40 年来，单纯抵御感染功能的经典免疫学概念已经为现代免疫学理论所替代。现代免疫学理论的核心是“识别自身，排斥异己”，以便维持机体的内在恒定。机体在受到内在的（如衰老、受损和突变的细胞）和外在的（如生物性或理化性）因子刺激后，激活免疫系统，引起免疫反应，从而消除这些有害的刺激因子，使机体保持稳定。如免疫系统功能不完善，可能发生免疫功能缺陷或低下，不能有效地清除有害因子，将会发生感染或肿瘤性疾病。反之，如由于免疫反应过分强烈，产生剧烈的炎症反应，也可出现除感染和肿瘤以外的其它各种各样临床疾病。实际上，免疫学知识已渗透到临床各个领域，并指导临床实践；临床免疫学也因而从免疫学中派生出来。

儿科学与免疫学的关系更为密切，感染性疾病是儿童时期最常见的疾病，也是儿科医生最为关注的课题。然而引起感染的内在因素，即原发性或继发性免疫缺陷病，尚未受到足够的重视。此外，儿科各系统炎症性疾病、自身免疫性疾病、过敏性疾病和各种类型肿瘤的发生无不与免疫功能紊乱有关。作为 21 世纪的儿科医生，加强免疫学理论和技术学习已成为当务之急。

当今医学科学的发展一日千里，大学本科里所学到的知识已显得极为有限，21 世纪的儿科医生必须根据终身继续教育的原则，不断吸取新知识、开扩眼界，以便探索新的诊断和治疗途径。虽然有多种继续教育的途径，如进修学习、学术交流和临床实践等，但自学应该是重要的方法之一。处在信息时代，摄取知识的途径很多，然而阅读专业书籍仍是最为简便的方式。改革开放以来，已出版了一些有关儿童免疫性疾病的书籍，如 1980 年周尚仁教授的《儿童免疫缺陷病》、1995 年冯雷副研究员的《原发性免疫缺陷病》和 1998 年董永绥教授的《儿科免疫学》，在增进我国儿科医生的免疫学知识方面起到了较好的作用。

由重庆医科大学杨锡强教授主编的《儿童免疫学》是一本以全新面貌出现的，介绍儿科临床免疫性疾病的参考书。该书内容广泛，包括免疫学基础、免疫缺陷病、免疫性和免疫相关性疾病三个部分。第一篇免疫学基础主要由北京大学医学部免疫研究所龙振洲教授组织撰写，系统而简要地介绍了现代免疫学基础知识，有利于读者掌握现代免疫学概况。第二篇免疫缺陷病由重庆医科大学儿童医院杨锡强教授和香港大学医学院刘宇隆教授组稿，内容新颖，涉及到许多分子遗传学知识和基因突变在发病机制中的意义。第三篇免疫性和免疫相关性疾病由复旦大学医学院儿科医院郭履刚教授和深圳儿童医院李成荣教授（原任职于重庆医科大学儿童医院）编写，有关各章节内容均包含了最新的进展。该书的特点和有别于其它有关参考书的地方是：对各种疾病的免疫学发病机制的

描写较为详细；在疾病的诊断和治疗中，也将免疫学诊断和治疗作为重点讨论内容。这样使该书始终是从免疫学的角度来讨论疾病，也会使读者感到新意。

《儿童免疫学》的读者对象是广大的儿科临床医生和临床免疫学研究者，也可作为大学本科医学生、儿科研究生和其它各科临床医生的参考书。相信该书能受到读者的喜爱，并在实践工作里从中得到裨益；同时，也相信该书的出版，能起到进一步促进我国儿科免疫专业发展的作用。

首都医科大学北京儿童医院 教授  
国际儿科学会 常委会和执委会委员 江载芳  
2000年12月26日

# 前 言

临床免疫学是近 50 年才发展起来的一门新兴学科, 1952 年 Broton 发现首例 X-连锁无丙种球蛋白血症, 从此人们对原发性免疫缺陷病有了认识, 并以此为主要内容, 建立了儿童临床免疫学。随着分子生物学和分子遗传学的快速进展, 许多以往发病机制不明的疾病, 现已证实是由于免疫功能紊乱所致; 以此为依据, 采用相应的免疫学诊断和治疗方法, 为处理一些疑难疾病开辟了新的途径。无数基础研究和临床实践显示, 除免疫缺陷病外, 免疫学知识已经渗透到儿科学领域的许多方面。1969 年美国加州大学洛杉矶分校 Stiehm 教授主编《婴儿和儿童免疫性疾病》第 1 版问世, 标志着儿童免疫学作为一门相对独立的亚专业业已形成。

我国儿童临床免疫学起步较晚, 1981 年成立儿科免疫专业学组后, 20 年来已取得可喜的成绩, 某些研究内容接近国际水平。但是, 另一方面也要看到我国儿童临床免疫学的发展极不平衡, 主要局限于几所中心医院和研究单位。为了使广大儿科医务人员, 特别是 21 世纪的高层次儿科医生能更好地掌握免疫学知识, 并将其应用于临床实际工作中, 我们编写了这本《儿童免疫学》。

本书由三个部分组成, 第一篇为免疫学基础, 使临床儿科医生能了解现代免疫学的基本知识, 有利于其在临床工作中自如地应用这些理论和技能; 第二篇为免疫缺陷性疾病, 包括原发性和继发性免疫缺陷病, 是儿童时期最常见的免疫性疾病; 第三篇为免疫性和免疫相关性疾病, 即除免疫缺陷病之外的免疫功能紊乱性疾病, 涉及到儿科学的诸多方面, 包括各系统性疾病。

为了使本书更具有可读性和有别于教科书或其它相关参考书, 编写小组讨论撰写内容时, 提出应有以下特点: ①每一章节保持相对系统性, 即某些内容在不同的章节内均可出现, 以方便读者查阅, 同时从不同角度讨论同一问题, 有利于对该问题的更深入理解; ②在各个疾病的描述中, 内容重点放在发病机制方面, 以别于教科书和其它有关参考书, 希望读者通过深入了解发病机制, 能更熟练地掌握疾病的诊断和治疗; ③尽可能采用最新的观点, 即使这些论点有别于经典理论, 尚未得到一致认可, 也可介绍给读者, 使其了解该问题的最新动向。

参加本书编者的人员都是国内从事儿科临床免疫学和基础免疫学的教授和博士研究生, 包括香港大学的教授和个别至今尚在国外进行博士后工作的研究人员。所撰写的章节多是他们各自长期研究的领域, 具有坚实的理论基础和丰富的临床实践经验。本书在编写过程中得到全国许多同道的支持和鼓励, 也一直是在人民卫生出版社的支持下进行的。国际儿科学会常委会和执委会委员、首都医科大学北京儿童医院江载芳教授在百忙中为本书作序。在本书出版之际, 特向他们表示诚挚地致谢。

由于儿童免疫学在国内起步较晚，国内资料缺乏是本书最大的遗憾，这只有待今后来弥补。此外，受编者视角狭隘所限，加之免疫学发展迅速，书中必有许多不足之处，敬请读者指正。

杨锡强

2000年12月9日



# 目 录

第一篇 免疫学基础	
第一章 免疫细胞	3
第一节 免疫系统的组织结构	3
第二节 免疫细胞膜表面分子	4
一、免疫细胞膜表面抗原分子	4
二、白细胞分化抗原	5
(一) 人白细胞分化抗原	5
(二) 小鼠白细胞分化抗原	9
三、主要组织相容性抗原	9
(一) MHC 基因结构	10
(二) MHC 分子结构	11
(三) MHC 分子的分布及功能	12
第三节 免疫细胞表面受体分子	13
一、T 淋巴细胞抗原识别受体	13
(一) TCR $\alpha\beta$	13
(二) TCR $\gamma\delta$	13
二、B 淋巴细胞抗原识别受体	14
三、IgFc 受体	15
四、补体受体	15
五、丝裂原受体	16
六、绵羊红细胞受体	16
七、细胞因子受体	17
(一) 造血生长因子受体家族	17
(二) Ig 超家族	17
(三) 干扰素受体超家族	17
八、粘附受体	17
(一) 整合素族分子	18
(二) 选择素族分子	18
(三) 免疫球蛋白超家族	18
(四) 钙粘素族	20
第四节 免疫细胞的生理功能	20
一、免疫应答概念	20
二、免疫应答过程	21
第二章 抗原识别细胞	23
第一节 T 淋巴细胞	23
一、T 淋巴细胞膜主要表面分子	23
(一) T 细胞抗原识别受体	23
(二) CD3 分子	23
(三) CD4 和 CD8 分子	24
(四) CD28 分子	24
(五) CD2 分子	24
(六) 极迟活化分子	24
(七) 细胞因子受体	25
(八) CD44 及 CD45 分子	25
二、T 细胞亚群的分类及功能	26
(一) TCR $\alpha\beta$ T 细胞及 TCR $\gamma\delta$ T 细胞	26
(二) CD4 <sup>+</sup> T 细胞	26
(三) CD8 <sup>+</sup> T 细胞	27
(四) CD45RA 与 CD45RO T 细胞	28
第二节 B 淋巴细胞	28
一、B 淋巴细胞膜主要表面分子	29
(一) B 细胞抗原识别受体	29
(二) Fc 受体	29
(三) 补体受体	29
(四) 细胞因子受体	29
(五) 丝裂原受体	29
(六) 主要组织相容性抗原分子	29
(七) B 细胞分化抗原分子	29
二、B 淋巴细胞亚类	30
(一) CD5 <sup>+</sup> B 细胞的生物学特性	30
(二) CD5 <sup>+</sup> B 细胞的作用	31
第三节 T 及 B 淋巴细胞的发育	31

一、造血干细胞的发育 .....	31	第一节 NK 细胞的发育 .....	63
(一) 造血干细胞的表面标志 .....	32	一、NK 和 T、B 细胞的共同前体	
(二) 造血干细胞的分化 .....	33	细胞 .....	63
(三) 造血干细胞与淋巴细胞的		二、NK 细胞与 T 细胞分化发育的	
发生 .....	33	关系 .....	63
二、T 淋巴细胞的发育 .....	34	三、胚胎肝脏存在 NK 与 T 细胞的共	
(一) 胸腺微环境 .....	34	同前体细胞 .....	64
(二) T 细胞在胸腺内的发育 .....	35	四、胚胎和新生儿胸腺存在 NK 与 T	
三、B 淋巴细胞的发育 .....	37	细胞的共同前体细胞 .....	64
(一) 骨髓微环境 .....	38	五、骨髓为 NK 细胞分化发育的场	
(二) B 细胞在骨髓内的发育 .....	38	所 .....	66
四、淋巴细胞再循环 .....	41	六、NK 细胞的表型 .....	66
(一) 淋巴细胞膜表面归巢受体 .....	41	第二节 NK 细胞的免疫调节	
(二) 毛细血管高内皮细胞的血管		功能 .....	67
定居素 .....	42	一、NK 细胞是机体天然免疫的	
(三) 组织非特异性粘附分子 .....	42	主要承担者 .....	67
<b>第三章 抗原呈递细胞 .....</b>	<b>44</b>	二、NK 细胞是特异性细胞免疫	
<b>第一节 单核吞噬细胞系 .....</b>	<b>44</b>	的核心调节细胞 .....	68
一、单核吞噬细胞的概念及特性 .....	44	三、NK 细胞对正常造血的调控作用 .....	69
二、单核吞噬细胞系的发育与分布 .....	45	四、在骨髓移植中 NK 细胞的	
三、单核吞噬细胞系细胞膜表面分		造血调控作用 .....	69
子 .....	46	<b>第三节 NK 细胞的细胞毒功能及</b>	
(一) 表面受体 .....	46	<b>信号传递 .....</b>	<b>70</b>
(二) 表面抗原分子 .....	47	一、介导 NK 细胞激活途径的细	
四、巨噬细胞的活化 .....	47	胞表面受体 .....	70
五、单核巨噬细胞系的功能 .....	48	(一) ADCC 受体复合体 .....	70
<b>第二节 树突状细胞 .....</b>	<b>50</b>	(二) NKRP-1 .....	71
一、树突状细胞的概念 .....	50	(三) 粘附分子 .....	71
二、树突状细胞的分化发育 .....	50	二、介导 NK 细胞杀伤抑制途径的	
三、树突状细胞膜表面分子 .....	52	细胞表面受体 .....	71
四、树突状细胞的功能 .....	54	(一) NK 细胞杀伤抑制性受体 .....	71
<b>第三节 APC 抗原加工、呈递</b>		(二) 小鼠 NK 细胞受体 .....	72
<b>途径 .....</b>	<b>56</b>	(三) 人类 NK 细胞杀伤抑制性	
一、MHC I 类分子介导的抗原加		受体 .....	73
工、呈递途径 .....	56	(四) 人类 NK 细胞杀伤抑制性受体	
二、MHC II 类分子介导的抗原加		的结构特征 .....	73
工、呈递途径 .....	59	三、NK 细胞的识别和杀伤机制 .....	75
三、巨噬细胞的抗原呈递作用 .....	61	(一) NK 细胞的识别机制 .....	75
<b>第四章 自然杀伤细胞 .....</b>	<b>63</b>	(二) NK 细胞受体介导杀伤过程的	
		信号传导 .....	76

<b>第五章 免疫细胞凋亡</b> .....	78	无用或有害的细胞 .....	88
<b>第一节 两种细胞死亡模式</b> .....	78	二、T细胞的凋亡 .....	88
一、坏死 .....	78	(一) 胸腺内未成熟 T 细胞的凋	
(一) 致死原因 .....	78	亡 .....	88
(二) 坏死细胞的变化 .....	79	(二) 外周成熟 T 细胞的凋亡 .....	91
(三) 坏死细胞对周围组织的影		(三) 艾滋病患者的 T 细胞凋亡 .....	92
响 .....	79	三、B细胞的凋亡 .....	93
二、凋亡 .....	79	(一) 从干细胞至前 B 细胞发育阶	
(一) 致死原因 .....	79	段的 B 细胞凋亡 .....	93
(二) 凋亡细胞的变化 .....	79	(二) 未成熟 B 细胞的凋亡 .....	93
(三) 凋亡细胞的清除 .....	79	(三) 成熟 B 细胞的凋亡 .....	94
<b>第二节 细胞凋亡的原因与激发机</b>		<b>第五节 对凋亡细胞的识别与</b>	
制分析 .....	80	清除 .....	95
一、细胞凋亡的原因分析 .....	80	一、凋亡细胞在体内能被迅速	
(一) 生理性细胞凋亡 .....	80	吞噬 .....	95
(二) 非生理因素诱发的细胞凋		二、吞噬凋亡细胞的细胞属性 .....	96
亡 .....	80	三、识别凋亡细胞的机制 .....	96
二、细胞凋亡的激发 .....	81	四、对凋亡细胞清除过程的调节 .....	98
(一) 可被蛋白合成抑制剂阻止的		<b>第六章 免疫应答</b> .....	99
细胞凋亡 .....	81	<b>第一节 B 细胞介导的体液免疫</b> .....	99
(二) 不受蛋白合成抑制剂影响的		一、体液免疫应答的特点 .....	99
细胞凋亡 .....	82	二、抗体产生中各类免疫细胞	
(三) 可因蛋白合成抑制剂作用而加		的相互作用 .....	101
快凋亡的细胞凋亡 .....	82	(一) B 细胞的作用 .....	101
<b>第三节 凋亡相关基因</b> .....	82	(二) $T_H$ 细胞在抗体产生中的	
一、细胞死亡基因的概念 .....	82	作用 .....	104
二、Fas/APO-1 系统 (分子及其		(三) T 与 B 细胞接触在抗体应答中	
基因) .....	83	的作用 .....	109
三、P53 基因 .....	85	(四) 对非胸腺依赖抗原的抗体应	
四、ICE 基因家族 .....	85	答反应 .....	109
五、c-myc 基因 .....	86	(五) $M\Phi$ 和树突状细胞在抗体应答	
(一) c-myc 基因表达与细胞增生		中的作用 .....	111
有关的事实 .....	86	三、体液免疫的效应 .....	112
(二) c-myc 基因表达与细胞凋亡		(一) 抗体分子的中和作用 .....	112
有关的事实 .....	86	(二) 抗体分子的调理作用 .....	112
六、bcl-2 及其同源基因 .....	87	(三) 补体介导的细胞溶解作用 .....	113
<b>第四节 T 细胞与 B 细胞的凋亡</b> .....	88	(四) 依赖抗体的细胞介导细胞	
一、T 细胞与 B 细胞凋亡的生理		毒作用 .....	113
学意义 .....	88	四、关于抗体产生的学说 .....	113
(一) 维持细胞总数稳定的需要 .....	88	<b>第二节 T 细胞介导的细胞免</b>	
(二) 选留有益的细胞、裁减多余			

疫 .....	113	四、分泌片 .....	150
一、细胞免疫的概念 .....	113	五、结合链 .....	150
二、CD4 <sup>+</sup> T (T <sub>H</sub> ) 细胞介导的细胞免 疫应答 .....	114	第二节 免疫球蛋白的生物学 活性 .....	150
(一) CD4 <sup>+</sup> T 细胞的活化 .....	114	一、抗原结合活性 .....	150
(二) DTH 炎症的形成 .....	115	二、活化补体 .....	150
三、CD8 <sup>+</sup> T (T <sub>c</sub> ) 细胞介导的细胞 免疫 .....	120	三、Fc 受体结合 .....	151
(一) T <sub>c</sub> 细胞的功能活化 .....	120	四、通过胎盘 .....	151
(二) T <sub>c</sub> 杀伤靶细胞的机制 .....	121	五、通过粘膜和分泌至乳汁 .....	151
<b>第七章 免疫应答的调节</b> .....	123	第三节 免疫球蛋白的抗原 .....	151
第一节 免疫系统内部的调节 作用 .....	123	一、同种型抗原 .....	151
一、抗原的调节作用 .....	123	二、同种异型抗原 .....	152
二、抗体的反馈调节作用 .....	125	三、独特型抗原 .....	152
三、免疫复合物可增强或抑制 免疫应答 .....	127	第四节 免疫球蛋白的分子遗 传学 .....	152
四、免疫细胞的调节作用 .....	128	一、免疫球蛋白基因的基本结构 .....	152
五、独特型网络调节 .....	136	二、免疫球蛋白的基因重排及其机 制 .....	154
第二节 遗传基因对免疫应答的 控制 .....	141	三、免疫球蛋白的类别转换 .....	155
一、免疫应答能力是由遗传决定的 .....	141	四、抗体多样性的来源 .....	155
二、与 MHC 连锁的免疫应答基因控制 免疫应答全过程 .....	141	第五节 抗体工程 .....	156
三、多种非 MHC 基因也能调节免 疫应答 .....	143	一、单克隆抗体 .....	157
第三节 神经内分泌免疫网络 调节 .....	144	二、基因工程抗体技术 .....	157
一、神经内分泌对免疫系统的调节 .....	144	<b>第九章 补体</b> .....	160
二、免疫系统对神经内分泌的调节 .....	145	第一节 命名和分类 .....	160
三、免疫细胞产生的细胞因子对神 经内分泌系统的作用 .....	145	一、经典途径成分 .....	161
<b>第八章 免疫球蛋白分子</b> .....	147	二、旁路途径成分 .....	161
第一节 免疫球蛋白分子的结 构 .....	147	三、体液补体抑制因子 .....	161
一、多肽链结构 .....	148	四、补体受体 .....	161
二、功能区 .....	149	五、膜表面补体调节蛋白 .....	161
三、酶解片段 .....	150	第二节 补体的活化 .....	161
		一、经典途径 .....	161
		二、旁路途径 .....	163
		第三节 分子结构 .....	165
		一、C1 和 C1INH .....	165
		二、C2 和 B 因子 .....	166
		三、C4 和 C4Bp .....	166
		四、C3 和 H 因子 .....	167
		五、C5 .....	169
		六、C9 和穿孔素 .....	169

第四节 补体受体及膜表面补体 调节蛋白 .....	169	五、趋化素受体家族 .....	185
一、补体受体 1 .....	169	第六节 检测 .....	185
二、补体受体 2 .....	170	一、依赖性细胞株 .....	185
三、补体受体 3 .....	170	二、功能测定 .....	185
四、促衰变因子 .....	171	三、免疫测定 .....	185
五、膜辅助因子蛋白 .....	171	四、分子杂交试验 .....	186
第五节 补体基因和补体超家 族 .....	172	五、RT-PCR 技术 .....	186
一、RCA 位点 .....	172	第七节 细胞因子的临床应用 .....	186
二、补体超家族 .....	172	一、细胞因子检测用于临床诊断 .....	186
三、MHC III 类抗原 .....	173	二、重组细胞因子用于治疗疾病 .....	187
第六节 补体生物学功能 .....	173	三、细胞因子抑制剂用于治疗疾病 .....	188
一、溶细胞效应 .....	173	四、细胞因子作为佐剂与疫苗共用 .....	188
二、炎症反应 .....	173	五、细胞因子基因治疗 .....	188
三、清除免疫复合物 .....	174	第十一章 粘附分子和 CD 分子 .....	190
四、调理作用 .....	174	第一节 免疫球蛋白超家族 .....	193
五、免疫调节作用 .....	174	一、CD54 .....	193
六、与其它酶系统的相互作用 .....	174	二、CD28 及其相关分子 .....	194
七、补体与临床 .....	175	第二节 整合素家族 .....	195
第十章 细胞因子 .....	177	一、 $\beta$ -1 整合素亚家族 .....	195
第一节 分类 .....	177	二、 $\beta$ -2 整合素亚家族 .....	196
一、白细胞介素 .....	177	三、 $\beta$ -3 整合素亚家族 .....	197
二、集落刺激因子 .....	179	第三节 选择素家族 .....	197
三、干扰素 .....	179	一、CD62E .....	197
四、肿瘤坏死因子 .....	180	二、CD62L .....	197
五、趋化因子 .....	180	三、CD62P .....	198
六、生长因子 .....	181	第四节 肿瘤坏死因子受体超 家族 .....	198
第二节 细胞因子的产生 .....	181	一、CD120a (TNF 受体 I) .....	199
一、正常细胞来源 .....	181	二、CD120b (TNF 受体 II) .....	199
二、肿瘤细胞来源 .....	182	三、CD95 (FAS) 及其配体 .....	199
三、重组细胞因子 .....	182	四、CD40 .....	200
第三节 结构特点 .....	182	五、其它 .....	200
第四节 功能特点 .....	183	第十二章 转基因动物 .....	202
第五节 细胞因子受体 .....	183	第一节 转基因动物技术发展 史 .....	202
一、造血生长因子受体家族 .....	184	第二节 转基因小鼠的制备原理与 方法 .....	203
二、Ig 超家族 .....	184	一、转基因小鼠制备的基本程序 .....	203
三、TNF 受体家族 .....	184		
四、干扰素受体家族 .....	185		

二、外源基因导入方法 .....	205	诊断 .....	225
(一) 显微注射法 .....	205	一、原发性免疫缺陷病的临	
(二) 逆转录病毒载体法 .....	205	床表现 .....	225
(三) 电脉冲法 .....	206	(一) 反复和慢性感染 .....	226
第三节 基因打靶的原理和方		(二) 自身免疫性疾病和淋巴瘤 .....	227
法 .....	206	(三) 其它临床表现 .....	227
一、基因打靶的原理 .....	206	(四) 过去史 .....	228
二、基因打靶的方法 .....	207	(五) 家族史 .....	228
(一) 打靶载体的构建 .....	208	(六) 体格检查 .....	229
(二) 外源基因导入靶细胞 .....	208	二、原发性免疫缺陷病的实验室检	
(三) 转基因小鼠的繁育 .....	208	查 .....	229
三、组织特异性基因打靶 .....	209	(一) 初筛试验 .....	230
四、外源基因的时间可控性表达 .....	209	(二) 进一步检查 .....	232
第四节 转基因小鼠在免疫学研究		(三) 特殊/研究性实验 .....	239
中的应用 .....	210	第四节 原发性免疫缺陷病的	
一、免疫耐受机制的研究 .....	210	治疗 .....	244
二、建立免疫性疾病动物模型 .....	210	一、原发性免疫缺陷病的一般	
三、用转基因小鼠研究免疫分子的		处理 .....	244
功能 .....	211	二、原发性免疫缺陷病的替代	
		治疗 .....	245
		(一) 静脉注射丙种球蛋白 .....	246
		(二) 高效价免疫血清球蛋白 .....	248
		(三) 血浆 .....	248
		(四) 其它替代治疗 .....	248
		(五) 细胞因子治疗 .....	248
		(六) 酶替代治疗 .....	248
		三、原发性免疫缺陷病的免疫	
		重建 .....	249
		(一) 胸腺组织移植 .....	249
		(二) 干细胞移植 .....	249
		(三) 基因治疗 .....	251
<b>第二篇 免疫缺陷病</b>		<b>第二章 新生儿生理性免疫缺陷</b> .....	253
<b>第一章 概述</b> .....	215	<b>第一节 吞噬细胞</b> .....	253
<b>第一节 原发性免疫缺陷病的</b>		一、中性粒细胞存储库 .....	253
<b>发病率</b> .....	216	二、趋化性和粘附功能 .....	254
<b>第二节 原发性免疫缺陷病的</b>		三、细胞表面免疫表型 .....	254
<b>分类</b> .....	216	四、吞噬和杀菌功能 .....	255
一、原发性免疫缺陷病的命名		五、单核细胞产生的细胞因子 .....	255
<b>原则</b> .....	216	<b>第二节 B细胞和免疫球蛋白</b> .....	255
二、原发性免疫缺陷病的分类 .....	217	一、新生儿 B细胞的表型和功能 .....	255
(一) 联合免疫缺陷病 .....	217		
(二) 以抗体缺陷为主的免疫缺			
陷病 .....	218		
(三) 其它以 T 细胞缺陷为主的			
免疫缺陷病 .....	221		
(四) 免疫缺陷合并其它重要特			
征 .....	221		
(五) 吞噬细胞数量和功能缺陷 .....	222		
(六) 补体缺陷 .....	224		
(七) 免疫缺陷伴随或继发于其它			
疾病 .....	224		
<b>第三节 原发性免疫缺陷病的</b>			

二、母体免疫球蛋白的胎盘转运 .....	256	(二) 体外 B 细胞功能测定 .....	269
三、母体特殊抗体的胎盘转运 .....	256	(三) 体内 B 细胞功能测定 .....	269
四、新生儿产生的免疫球蛋白 .....	256	四、B 细胞缺陷的治疗 .....	271
<b>第三节 T 细胞 .....</b>	<b>257</b>	<b>第二节 X-连锁无丙种球蛋白血症 .....</b>	<b>271</b>
一、T 细胞的发育 .....	257	一、病因和发病机制 .....	271
二、新生儿 T 细胞表型和功能 .....	257	(一) Btk 基因结构 .....	271
三、T 辅助细胞 (T <sub>H</sub> ) 亚群 .....	258	(二) Btk 的功能 .....	272
四、T <sub>H</sub> 1 和 T <sub>H</sub> 2 细胞的标记 .....	258	(三) Btk 基因突变类型 .....	272
五、人类原始 CD4T 细胞成熟为 T <sub>H</sub> 1 和 T <sub>H</sub> 2 效应细胞 .....	259	(四) Btk 基因突变与临床表型的关系 .....	272
六、新生儿 T 细胞产生的细胞因子 .....	259	二、临床表现 .....	272
<b>第四节 自然杀伤细胞 .....</b>	<b>260</b>	(一) 反复细菌性感染 .....	273
<b>第五节 补体和其它介质 .....</b>	<b>260</b>	(二) 病毒性感染 .....	273
一、补体 .....	261	(三) 其它表现 .....	273
二、纤连蛋白 .....	261	三、体格检查 .....	274
三、甘露糖结合血凝素 .....	261	四、实验室检查 .....	274
<b>第六节 免疫学治疗 .....</b>	<b>262</b>	(一) 免疫球蛋白测定 .....	274
一、静脉注射丙种球蛋白 .....	262	(二) 抗体反应 .....	274
二、输注粒细胞 .....	263	(三) B 细胞数量和功能 .....	274
三、干扰素- $\gamma$ 和其它细胞因子 .....	263	五、产前检查和突变基因携带者检测 .....	274
四、免疫调节剂 .....	263	六、诊断和鉴别诊断 .....	275
<b>第七节 新生儿原发性免疫缺陷病 .....</b>	<b>264</b>	(一) 婴儿生理性低丙种球蛋白状态 .....	275
一、吞噬细胞缺陷 .....	264	(二) 婴儿暂时性低丙种球蛋白血症 .....	275
二、T 细胞缺陷 .....	264	(三) 严重联合免疫缺陷病 .....	275
三、补体缺陷 .....	265	(四) 慢性吸收不良综合征和重度营养不良 .....	275
四、其它缺陷 .....	265	七、治疗 .....	275
<b>第三章 以抗体缺陷为主的原发性免疫缺陷病 .....</b>	<b>267</b>	八、预后 .....	276
<b>第一节 概述 .....</b>	<b>267</b>	<b>第三节 非 X-连锁高 IgM 血症 .....</b>	<b>277</b>
一、B 细胞的发育 .....	267	<b>第四节 选择性 IgG 亚类缺陷病 .....</b>	<b>277</b>
二、B 细胞功能的调节 .....	268	一、概述 .....	277
(一) T 细胞和 B 细胞相互调节 .....	268	二、病因与发病机制 .....	279
(二) 细胞因子对 B 细胞分化的影响 .....	268	三、临床表现 .....	281
(三) 免疫球蛋白类别转换 .....	269	(一) IgG1 缺陷 .....	281
(四) 抗体反应 .....	269	(二) IgG2 缺陷 .....	281
三、B 细胞异常的实验室检查 .....	269	(三) IgG3 缺陷 .....	281
(一) B 细胞亚群 .....	269		

(四) IgG4 缺陷 .....	282	(八) 亚临床状态 .....	295
四、实验室检查 .....	282	七、实验室检查 .....	295
五、诊断与鉴别诊断 .....	282	(一) 免疫球蛋白 .....	295
六、治疗 .....	283	(二) 自身抗体 .....	295
七、预后 .....	283	(三) 细胞免疫 .....	295
第五节 抗体反应缺陷 .....	283	(四) 其它 T 细胞对 B 细胞合	
一、抗体缺陷与转钴胺素 II 缺陷 .....	284	成 .....	296
二、21-三体综合征的抗体缺陷 .....	284	八、治疗 .....	296
三、补体成分及其受体缺陷时		九、预后 .....	296
的抗体缺陷 .....	285	第七节 普通变异型免疫缺陷	
四、无脾病人的抗体缺陷 .....	285	病 .....	297
五、抗体缺陷与病毒感染 .....	286	一、病因和发病机制 .....	297
(一) EB 病毒 .....	286	(一) CVID 可能的分子遗传学	
(二) 人类免疫缺陷病毒 .....	287	机制 .....	297
(三) 风疹病毒 .....	287	(二) B 细胞缺陷 .....	297
(四) 麻疹病毒 .....	287	(三) T 细胞缺陷 .....	298
六、药物诱导的抗体缺陷 .....	287	二、病理改变 .....	298
第六节 选择性 IgA 缺乏症 .....	287	(一) 淋巴组织增生型 .....	298
一、IgA 的生理学 .....	288	(二) 淋巴组织发育不良 .....	298
(一) 分泌型 IgA .....	288	三、临床表现 .....	299
(二) 血清型 IgA .....	289	(一) 感染 .....	299
二、历史 .....	289	(二) 消化道症状 .....	299
三、分类 .....	289	(三) 中枢神经系统症状 .....	299
(一) 以 IgA 的异常进行分类 .....	289	(四) 淋巴系统表现 .....	299
(二) 以病因分类 .....	289	(五) 自身免疫性疾病 .....	299
(三) 以 IgA 缺陷程度进行分		(六) 肿瘤 .....	300
类 .....	291	四、实验室检查 .....	300
(四) 以临床症状进行分类 .....	291	(一) 免疫球蛋白和抗体反应 .....	300
(五) 选择性 IgA 亚类缺乏 .....	291	(二) B 细胞计数 .....	300
四、流行病学 .....	291	五、诊断和鉴别诊断 .....	300
五、发病机制和病理改变 .....	292	六、治疗 .....	300
(一) 发病机制 .....	292	七、预后和转归 .....	301
(二) 病理改变 .....	292	第八节 婴儿暂时性低丙种球蛋	
六、临床表现 .....	292	白血症 .....	301
(一) 呼吸道感染 .....	292	一、病因和发病机制 .....	301
(二) 肠道疾病 .....	293	二、临床表现 .....	302
(三) 自身免疫病 .....	293	三、诊断与鉴别诊断 .....	302
(四) 神经系统疾病 .....	294	四、治疗 .....	302
(五) 过敏性疾病 .....	294	第九节 kappa 链缺陷 .....	302
(六) 恶性肿瘤 .....	294	一、病因和发病机制 .....	302
(七) 染色体异常 .....	294	二、临床表现 .....	303



第十节 其它免疫球蛋白缺陷病	303	二、临床表现	314
一、选择性 IgM 缺陷病	303	(一) 感染	314
二、选择性 IgE 缺陷病	303	(二) 淋巴组织增生和自身免疫性疾病	314
第四章 联合免疫缺陷病	305	(三) 中性粒细胞减少	314
第一节 X-连锁严重联合免疫缺陷病	306	(四) 肿瘤	314
一、遗传学基础和发病机制	306	三、实验室检查	314
二、临床表现	307	(一) 免疫球蛋白	314
(一) 感染	307	(二) 外周血 T 细胞和 B 细胞	315
(二) 皮肤表现	307	(三) 其它检查	315
(三) 胃肠道表现	307	(四) CD40L 检测	315
(四) 血液系统表现	307	四、治疗和预后	315
(五) 神经系统表现	307	第七节 嘌呤核苷酸磷酸化酶缺陷	315
三、实验室检查	307	一、遗传学基础和发病机制	316
四、治疗和预后	308	二、临床表现	316
第二节 Jak-3 缺陷	309	三、实验室检查	316
一、遗传学基础和发病机制	309	四、治疗和预后	317
二、临床表现	309	第八节 主要组织相容性 I 类抗原和主要组织相容性 II 类抗原缺陷	317
三、实验室检查	309	一、遗传学基础和发病机制	317
四、治疗和预后	309	二、临床表现	318
第三节 Rag1/Rag2 缺陷	309	(一) 严重的肠道感染	318
一、遗传学基础和发病机制	310	(二) 肝脏表现	318
二、临床表现	310	(三) 肺部表现	318
三、实验室检查	310	(四) 神经系统表现	318
四、治疗和预后	311	(五) 血液系统表现	319
第四节 腺苷脱氨酶缺陷	311	三、实验室检查	319
一、遗传学基础和发病机制	311	(一) 淋巴细胞亚群	319
二、临床表现	311	(二) 淋巴细胞功能	319
三、实验室检查	312	四、治疗和预后	319
四、治疗和预后	312	第九节 ZAP-70 激酶缺陷症	319
第五节 网状发育不全	312	一、遗传学基础和发病机制	320
一、临床表现	312	二、临床表现	320
二、实验室检查	312	三、实验室检查	320
三、治疗和预后	313	四、治疗和预后	320
第六节 X-连锁高 IgM 血症	313	第十节 CD3/T 细胞受体缺陷	320
一、遗传学基础和发病机制	313	一、遗传学基础和发病机制	321
(一) CD40L 基因	313	二、临床表现	321
(二) CD40L 基因突变	313	三、实验室检查	321
(三) CD40L 的功能	314		