



## IgG亚型缺陷与IgG检测



原发性免疫缺陷病常表现为反复、严重、持续性或条件致病菌感染，且在儿童中较为常见。据估计，每 500 人中就一人患有原发性免疫缺陷病。由于症状的不典型以及感染源的不确定性，原发性免疫缺陷病合并感染是临床上非常棘手的问题。其中，

抗体免疫缺陷病占总发病率的 10% 以上。根据免疫球蛋白种类的不同，抗体免疫缺陷疾病又可进一步分为由 IgG 缺陷、IgA 缺陷和 / 或 IgM 缺陷所以引起不同感染性疾病。

人 IgG 由四种不同的亚型组成，分别为 IgG1, IgG2, IgG3 和 IgG4。在外周循环中，IgG1 占比 60%-70%，IgG2 占比 20%-30%，IgG3 占比 5-8%，IgG4 占比 1%-3%。当机体发生感染时，这 4 种不同亚型的 IgG 会以不同的方式发挥保护机体的作用。当机体对于白喉毒素、破伤风毒素以及病毒蛋白做出免疫应答时，IgG1 和 IgG3 会高度表达。而当机体对肺炎链球菌和流感嗜血杆菌的糖衣壳做出免疫应答时，则主要是 IgG2 亚型发挥作用。不同的 IgG 亚型与补体相互作用的强度也有所差异，因此某些特定 IgG 亚型的缺乏可能会使人对某些病原体易感。这些患者由于缺乏一到两种 IgG 亚型而导致复发性感染，但同时其余免疫球蛋白则维持在正常水平，我们称其为选择性 IgG 亚型缺陷。

复发性耳部感染、鼻窦炎、支气管炎和肺炎是 IgG 亚型缺陷患者最常见的疾病。其中，IgG1 亚型选择性缺乏比较少见。在儿童患者中，IgG2 缺陷比较常见；与此同时，IgG4 缺陷与 IgG2 缺陷成高度相关。但是大部分正常儿童体内 IgG4 本身含量较低（可能低至无法检出），因此 IgG4 缺陷不适合用于儿童诊断。而在成年人患者中，IgG3 则是主要的选择性缺陷亚型。

对于一些出现呼吸道器官反复感染的患者，均可被视为选择性 IgG 亚型缺陷的疑似病例。对于疑似病例的诊断，在检测不同 IgG 亚型的同时，需要进行其他免疫球蛋白联合检测（血清总 IgG、IgA 和 IgM）。若仅有一到两种 IgG 亚型低于正常水平，同时其他免疫球蛋白水平正常，则可诊断为选择性 IgG 亚型缺陷。此外，伴有 IgG 亚型缺陷的 IgA 缺陷在临床上也较为常见。

## 参考文献

1. 原发性免疫缺陷病抗感染治疗与预防专家共识. 中华儿科杂志. 2017, 55(4): 248-255.
2. A phenotypic approach for IUIS PID classification and diagnosis: Guidelines for clinicians at the bedside. J Clin Immunol, 2013, 33(6): 1078-1087.

## HyTest相关产品

HyTest 提供若干株识别不同免疫球蛋白的单克隆抗体，可用于开发不同免疫血清学检测试剂。

### 单克隆抗体

产品名称	货号	克隆号	亚型	备注
IgA	1A1cc	3B7cc	IgG1	体外生产，EIA, PHA, Fc-region
		1H9cc	IgG2b	体外生产，EIA, Fc-region
IgE	1E4cc	4F4cc	IgG1	体外生产，EIA, IgE由亲和层系纯化, ε-chain (Cε3 结构域)
		5D4cc	IgG2a	体外生产，EIA, IgE由亲和层系纯化, ε-chain (Cε2 结构域)
IgG	1G1cc	5A9cc	IgG2a	WB, ID, Pan γ (Cγ2 结构域), 与IgA, IgM无交叉反应
		3D3cc	IgG2a	体外生产，EIA, WB, ID, Fc-region, Parγ (Cγ3 结构域), 与IgA, IgM无交叉反应
IgG1	1G2cc	2C11cc	IgG1	体外生产，EIA, IHC, ID, γ-1 Fc-region, 与IgG2, IgG3, IgG4无交叉反应
IgG2	1G5	52G1	IgG2a	EIA, Fc-region specific, γ-2 抗原表位, 与IgG1, IgG3, IgG4, IgA, IgM, IgE无交叉反应
IgG3	1G3cc	5G12cc	IgG1	体外生产，EIA, γ-3 hinge region, 与IgG1, IgG2, IgG4, IgA, IgM无交叉反应
IgG4	1G4cc	5C7cc	IgG1	体外生产，EIA, WB, γ-4 Fc-region, 与IgG1, IgG2, IgG3, IgA, IgM无交叉反应
IgM	1M3cc	2B9cc	IgG2b	体外生产，WB, EIA, FC, μ链, Fc-region
Kappa轻链	1K5cc	4G7cc	IgG2a	体外生产，EIA, WB, κ-链由亲和层系纯化, 游离和结合形式的κ-链均可被识别
Lambda游离轻链	1L7cc	3D12cc	IgG2a	体外生产，EIA, WB, λ-由亲和层系纯化, 仅识别λ-链