

ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Выполнила: студентка 270 группы
Федулова Ольга



Иммунодефицитные состояния

Иммунодефицитные состояния (ИДС) – стойкие или временные изменения иммунного статуса, обусловленные дефектом одного или нескольких механизмов иммунного ответа на антигенное воздействие.

В основе развития иммунодефицитных состояний и иммунодефицитов лежит отсутствие или дефицит клеток иммунной системы и/или расстройства их функций. Это обуславливает высокую частоту развития при иммунодефицитах различных инфекционных, паразитарных, опухолевых и аллергических заболеваний. С другой стороны, при истощающих заболеваниях часто развиваются иммунодефицитные

Иммунодефицитные состояния

Снижение функциональной активности основных компонентов иммунитета, ведущее к нарушению защиты организма от инфекционных агентов и проявляющееся в повышенной инфекционной заболеваемости



Индукцированные

1. При наличии конкретной причины: рентгеновское облучение, действие кортикостероидов, цитостатиков, травм, хирургических вмешательств
2. Развиваются вторично по отношению к основному заболеванию (диабет, заболевания почек, печени, злокачественные новообразования и др.)

Транзиторные – устраняются при ликвидации причины

Классификация иммунодефицитных состояний (ИДС)

1. По происхождению ИДС классифицируются:

- 1) первичные
- 2) вторичные (приобретенные)
 - А) физиологические
 - Б) патологические

Первичные (наследственные)	Вторичные (приобретенные)	
	Физиологические	Патологические
Комбинированные, с одновременным повреждением клеточного и гуморального звеньев иммунной системы	Новорожденных детей	Инфекция, интоксикация
С преимущественным повреждением клеточного звена иммунной системы	Беременных	Потеря белка
С преимущественным повреждением гуморального звена иммунной системы (патология продукции антител)	Старческого возраста	Лимфотропные вирусы. Опухолевый рост. Иммунологическая недостаточность ятрогенной природы

2. По преимущественному повреждению клеток различных систем ИКС выделяют:

- 1) В-зависимые, или гуморальные ИДС;
- 2) Т-зависимые, или клеточные ИДС;
- 3) фагоцитарные ИДС («А-зависимые»);
- 4) комбинированные ИДС - поражения клеточных и гуморальных механизмов иммунитета (например, В- и Т-лимфоцитов).

Этиология

Первичные иммунодефициты проявляются развитием инфекционных поражений организма вскоре после рождения, но могут не иметь клинических проявлений и до более позднего возраста.

Причина

Генные и хромосомные дефекты

• Вторичные иммунодефициты, или иммунодефицитные состояния - иммунная недостаточность развивается вследствие эндо- и экзогенных воздействий на нормальную иммунную

Причины многообразны, к ним отнесены:

- 1) вирусные, бактериальные, паразитарные инфекции
- 2) аутоиммунные заболевания
- 3) прием лекарств (кортикостероиды, иммунодепрессанты, цитостатики), лучевая терапия
- 4) эндокринные заболевания (ожирение, сахарный диабет)
- 5) онкологические заболевания
- 6) стрессы
- 7) хирургические вмешательства (особенно спленэктомия)
- 8) потери белка (ожоговая болезнь, хроническая почечная недостаточность, энтеропатии)
- 9) дефицит питания
- 10) воздействие неблагоприятных экологических факторов

Первичные ИДС

- Первичные ИДС – это генетически обусловленная особенность организма реализовать то или иное звено иммунного ответа. Они обусловлены генетическим блоком на различных уровнях преобразования стволовых клеток в Т- и В-лимфоциты или на последующих этапах их дифференцировки. От уровня дефекта зависит проявление ИДС.

ИДС с преимущественным нарушением клеточного звена иммунитета

Синдром Ди-Джорджи – возникает при гипо- и аплазии вилочковой железы. Синтез гуморальных антител не нарушен, но отмечается дефект в дифференцировке стволовых клеток в Т-клетки. Характерны частые инфекции дыхательных и мочевыводящих путей, упорные расстройства пищеварения.

Лимфоцитарная дисгенезия (синдром Незелофа) – количественная и качественная недостаточность Т-системы в результате атрофии тимуса и лимфатических узлов. Характеризуется гнойно-воспалительными очагами во внутренних органах и в коже. Дети чаще погибают в первые месяцы жизни от сепсиса.

ИДС с преимущественным повреждением В-системы

Болезнь Брутона – возникает при дефекте созревания предшественников В-клеток в В-лимфоциты. Болеют только мальчики. Содержание γ -глобулинов в сыворотке крови составляет менее 1 %. Резко снижена резистентность к условно-патогенным бактериям, грибам. Часто возникают воспалительные заболевания слизистых оболочек, кожных покровов и паренхиматозных органов, в то время как резистентность к вирусам не нарушена. Антигенная стимуляция не приводит к усилению синтеза антител. Содержание лимфоцитов в периферической крови соответствует норме, однако в лимфоидных органах не обнаруживаются плазматические клетки.

Селективные проявления иммунодефицита

Возможно развитие ИДС с селективным нарушением синтеза IgG, IgA или IgM. В основе их формирования могут лежать как блокада развития отдельных субпопуляций В-лимфоцитов, так и повышение активности супрессорных Т-лимфоцитов (что бывает чаще).

У больных с селективным иммунодефицитом наблюдаются рецидивирующие инфекции слизистых оболочек верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта. Дефицит секреторных IgA в слизистых оболочках пищевого канала проявляется как рецидивирующий герпетический стоматит, хронический гастрит, кишечные инфекции.

Комбинированные ИДС

Синдром Луи-Бар обусловлен дефектом созревания, снижением функции Т-лимфоцитов, уменьшением их числа в крови (особенно Т-хелперов), дефицитом иммуноглобулинов (особенно IgA, IgE, реже IgG). Наблюдаются атаксия, телеангиэктазия склер и кожи, поражение ЦНС и хронические воспалительные процессы в верхних дыхательных путях и легких, злокачественные новообразования.

Синдром Вискотта – Олдрича характеризуется дефицитом периферических Т-лимфоцитов, нарушением их структуры и физико-химических свойств мембран, уменьшением клеточного иммунитета при отсутствии изменений в морфологическом строении тимуса. Продукция IgM часто снижена. Характерно снижение продукции антител к антигенам-полисахаридам, но эти больные нормально реагируют на белковые антигены. Дети страдают частыми вирусными и бактериальными инфекциями.

Принципы лечения первичных ИДС

Лечение зависит от типа первичной иммунологической недостаточности и включает в себя целенаправленную заместительную терапию (пересадка иммунокомпетентных тканей, трансплантация эмбрионального тимуса, костного мозга, введение готовых иммуноглобулинов – γ -глобулинов, концентрированных антител, прямое переливание крови от иммунизированных доноров, введение гормонов тимуса).

Применяется активная иммунизация против частых инфекций с помощью убитых вакцин, вводятся сульфаниламиды.

Вторичные ИДС

Вторичные, или приобретенные, иммунодефициты - это нарушение иммунной защиты организма, встречающееся в постнатальном периоде в результате действия внешних или внутренних факторов, не связанное с первичным поражением генетического аппарата.

Вторичные иммунодефициты встречаются довольно часто.

Классификация вторичных ИДС

Вторичные ИДС можно разделить на 2 основные формы:

1) системные, развивающиеся вследствие системного поражения иммуногенеза (при лучевых, токсических, инфекционных, стрессорных поражениях);

2) местные, характеризующиеся регионарным поражением иммунокомпетентных клеток (локальные нарушения иммунного аппарата слизистой, кожи и других тканей, развившиеся вследствие местных воспалительных, атрофических и гипоксических нарушений).

Принципы лечения вторичных ИДС

1. Заместительная терапия – использование различных иммунных препаратов (препаратов γ -глобулина, антитоксических, антигриппозных, антистафилококковых сывороток и др.).

2. Коррекция эффекторного звена. Включает воздействие на иммунную систему фармакологическими препаратами, корригирующими ее работу (декарис, диуцефон, имуран, циклофосфамид и др.), гормонами и медиаторами иммунной системы (препараты тимуса – тимозин, тималин, Т-активин, лейкоцитарные интерфероны).

3. Выведение ингибирующих факторов, связывающих антитела и блокирующих эффект иммунокоррекции (гемосорбция, плазмаферез, гемодиализ, лимфоферез и др.).

Тип иммунодефицита	Пример	Инфекционный агент	Лечение
Дефицит системы комплемента	Дефицит компонента комплемента С3	Гноеродные бактерии	Антибиотики
Дефицит клеток миелоидного ряда	Хронический грануломатоз	Бактерии, содержащие каталазу	Антибиотики
В-клеточный дефицит	Детская сцепленная с полом агаммаглобулинемия (Болезнь Брутона)	Гноеродные бактерии <i>Pneumocystis carinii</i>	Гамма-глобулин
Т-клеточный дефицит	Гипоплазия тимуса	<i>Candida</i> , вирусы	Трансплантация тимуса
Дефицит стволовых клеток	Тяжелый комбинированный дефицит (агаммаглобулинемия швейцарского типа)	Все, указанные выше	Трансплантация костного мозга



Благодарю за внимание!