

Иммуногенез бұзылыстарының морфологиясы.
Иммуногенез бұзылыстары кезінде тимустың
және перифериялық лимфоидты тінің
өзгерістері



Орындаған: Ш.Б.Оразова

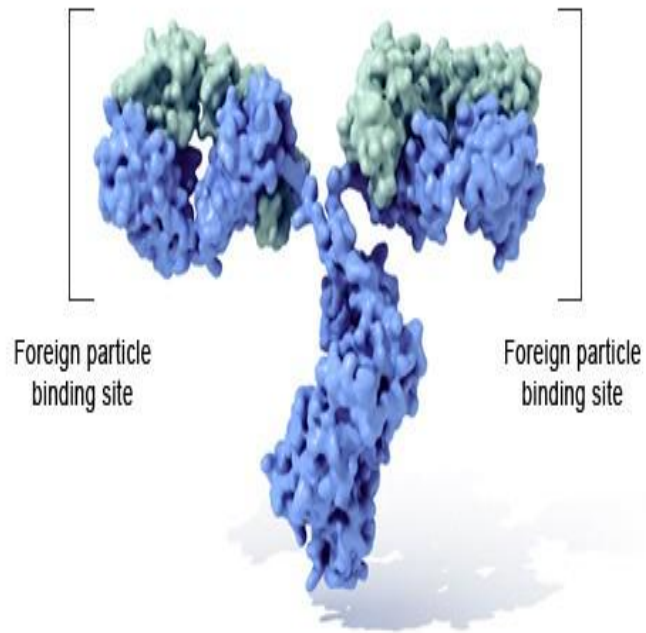
Қабылдаған: А.А.Аманжолова

Тобы: ЖМ – 006

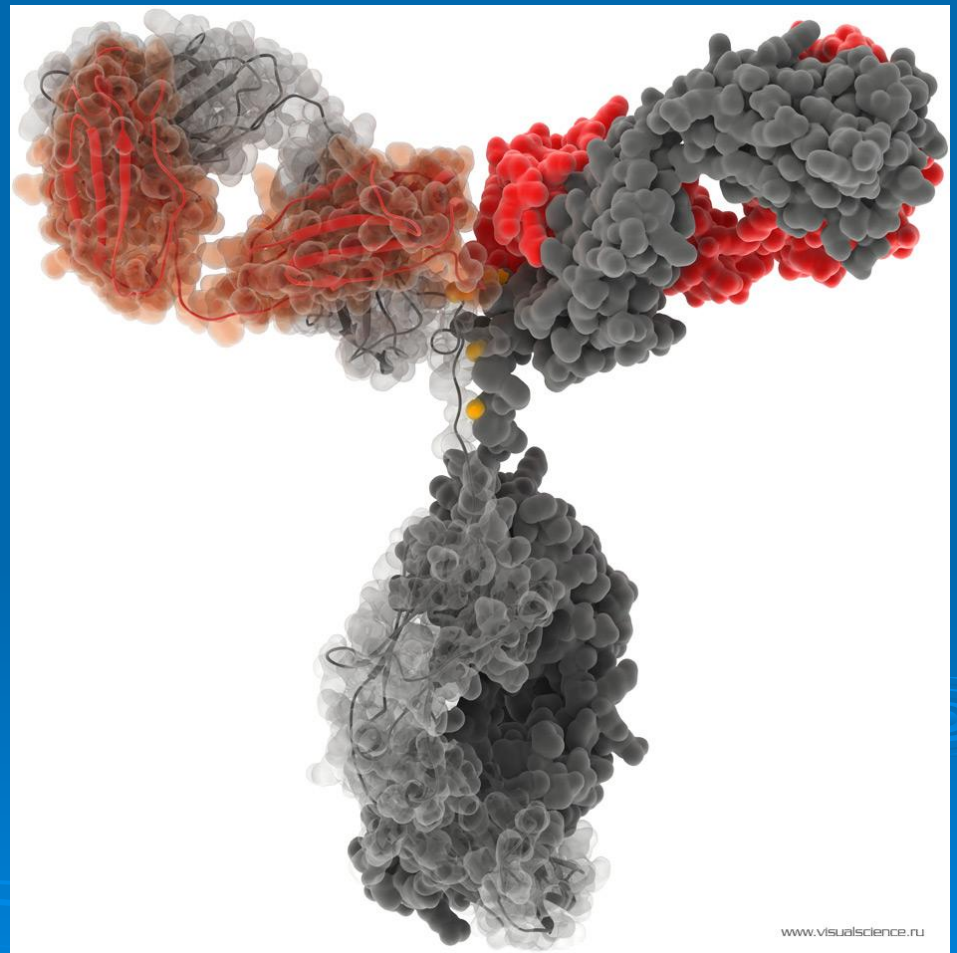
- Қазіргі таңда адам және жануарлар организмінде иммундық бақылауды жүзеге асыратын, жеке-дара иммунокомпонентті жүйе барлығы анықталған.
- Ағылшын патологі Миллердің (1961) жүргізген тәжірибелерінде айырша бездің осы иммундық реакцияларды басқаратын орта екендігі анықталды. Егер жаңа туған тышқандардың тимусын операция жолымен алып тастаса (*неонаталдық тимэктомия*), олар иммундық реакцияларға жауап беру мүмкіндігінен бүтіндей айырылады. Организмдегі лимфоидтық тіннің пайда болу үрдісі бұзылып, олар атрофияланады, қандағы лимфоциттер мен иммуноглобулиндер мөлшері азаяды. Иммундық реакциялардың өзгерісіне байланысты ішектегі аутофлораның белсенділігі артып, іш өте бастайды. Өсу үрдісі тоқтайды, жануарлар тез арықтап, 2-4 айдан соң өледі. Тимэктомиядан кейін пайда болатын осы көріністердің барлығын қосып **вастингсиндром** (ағылшынша: waste — арықтау) деп атайды.

Иммуноглобулин

Immunoglobulin G (IgG)



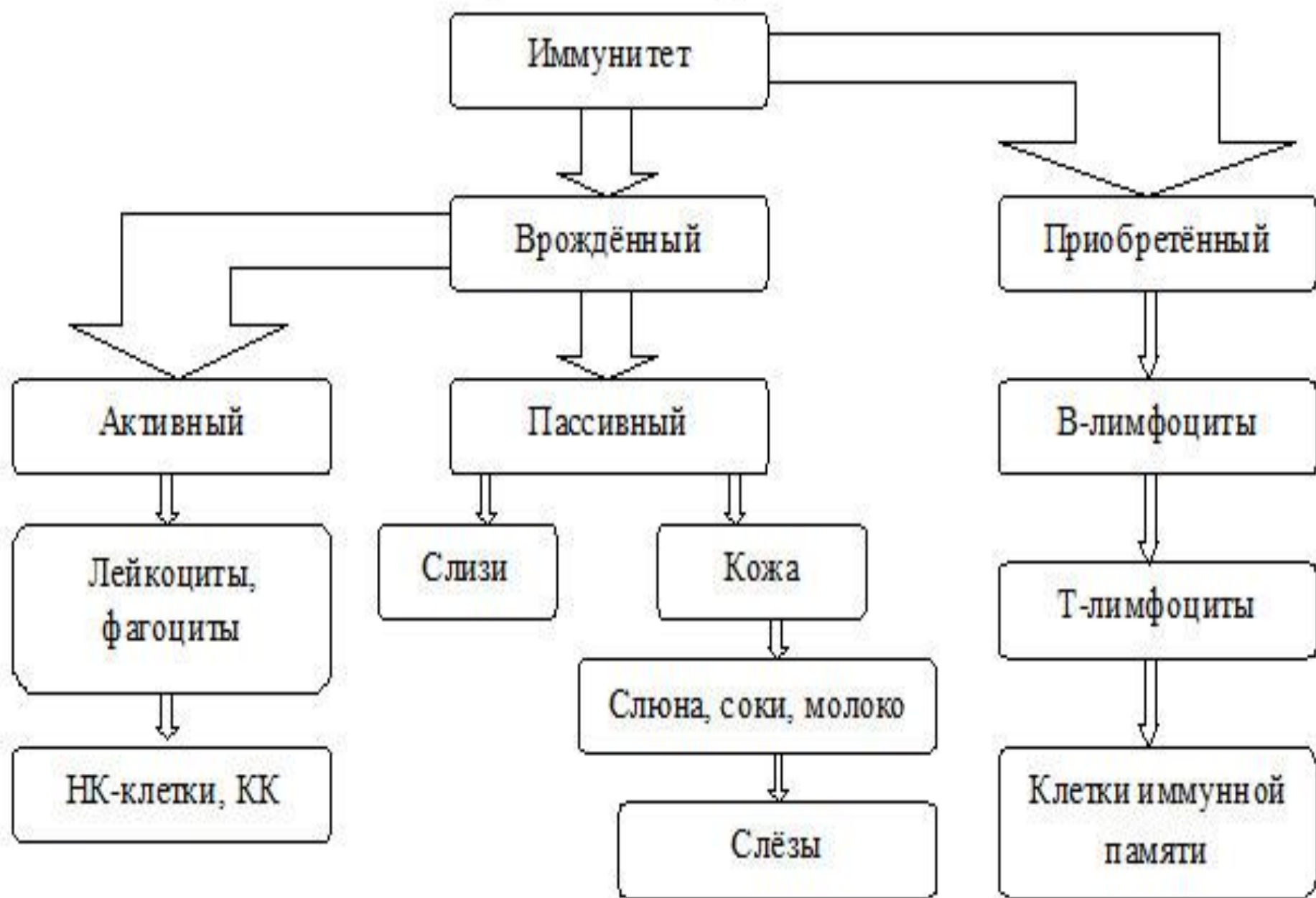
U.S. National Library of Medicine



www.visualscience.ru

- Көкбауыр, шеткі лимфа бездері, асқазан-ішек жолындағы, өкпедегі шоғырланған лимфоидтық тін және қандағы лимфоцит жасушалары иммундық жүйенің шеткі бөлімдері болып есептеледі. Тимуcқа тәуелді лимфоциттерді Т-лимфоциттер, ал фабрициус қалтасына тәуелді лимфоциттер **В-лимфоциттер** деп аталады. Сонымен қатар Т-немесе В-лимфоциттерден басқа таңбасы (маркері) жоқ лимфоциттер де болады. Олар жалпы лимфоциттердің 10-20% құрайды.
- *Т-лимфоциттер* организмдегі жасушалы иммунитетке жауап береді. Олар тимуста пайда болып, шеттегі лимфоидтық ағзалардың тимуске тәуелді аймақтарында орналасады, бірақ сол жерде тоқтап қалмай қанда үздіксіз айнала жүріп, бірінші болып антигендермен кездеседі.

Иммунная защита организма



- *Т-хелперлер* (help—жәрдем) В-лимфоциттердің плазмалық жасушаларға айналуына жәрдемдеседі. Т-киллерлер (killer-өлтіруші) жасушалық иммунитеттің негізгі құралы болып, антигендік құрамы өзгерген жасушаларды тікелей жойып жібереді. Бұл үрдісте сенсibiliзацияланған лимфоциттерден бөлініп шығатын лизосомалық ферменттер мен медиаторлар (лимфокиндер) қатысады. *Т-супрессорлар* (suppression—тежеу, басу) В-лимфоциттерде антидене пайда болу үрдісін тежейді.
- *В-лимфоциттер* өмірі қысқа, отырықшы жасушалар қатарына кіреді. В-лимфоциттердің сыртында әр түрлі, антиген косып алушы, рецепторлар (иммуноглобулин-дер) болғандықтан электрондық микроскопта олардың үсті бүрлі болып көрінеді. В-лимфоциттердің негізгі қызметі антиген әсерінде плазмобласт, плазмалы жасушаларға айналып өзінен иммуноглобулин-дер (*антиденелер*) бөліп шығару.

1-жастағы балаларға емшек сүтіндегі белоктағы аллергияға дәрілік қоспа таңдау

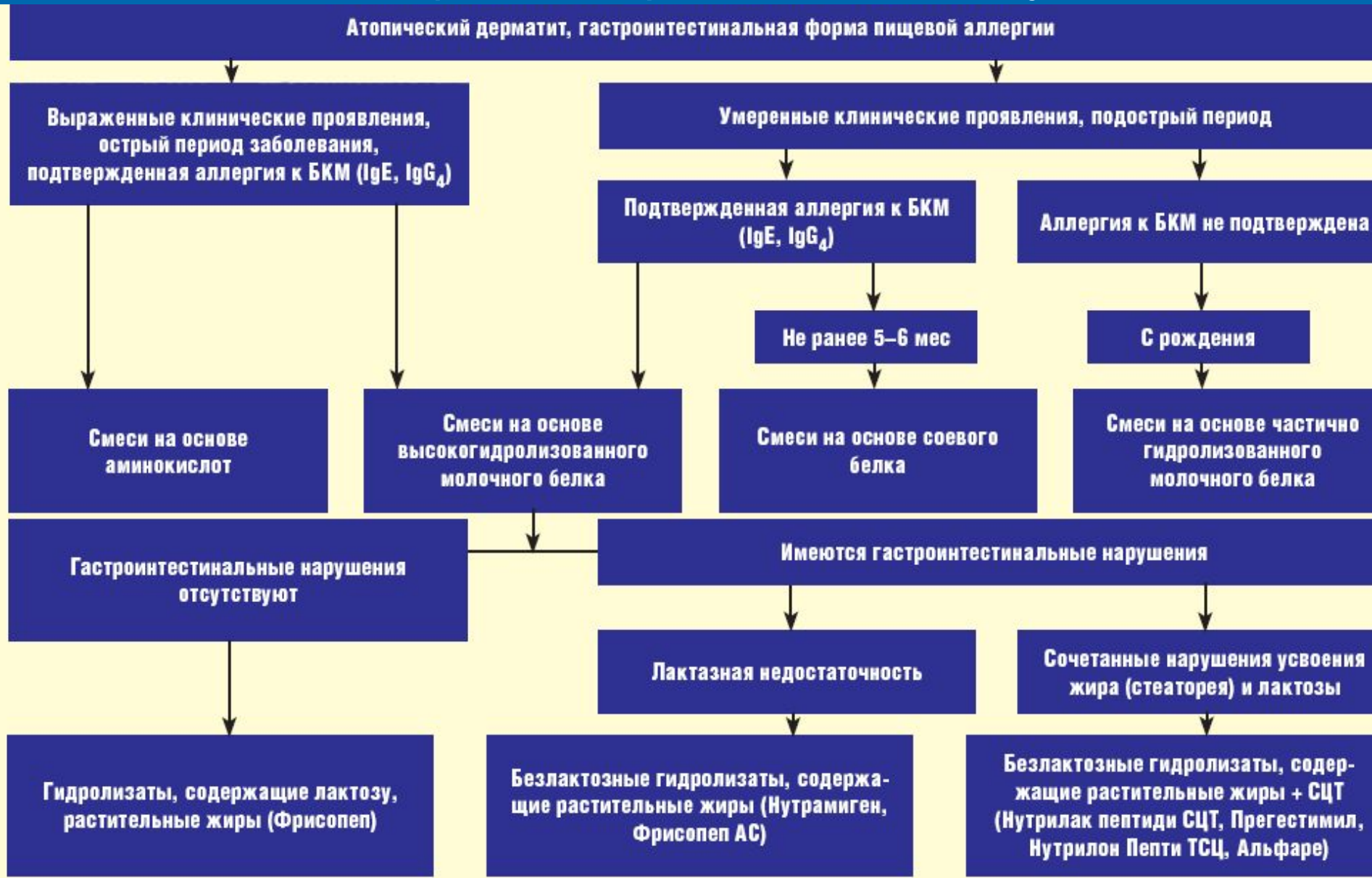
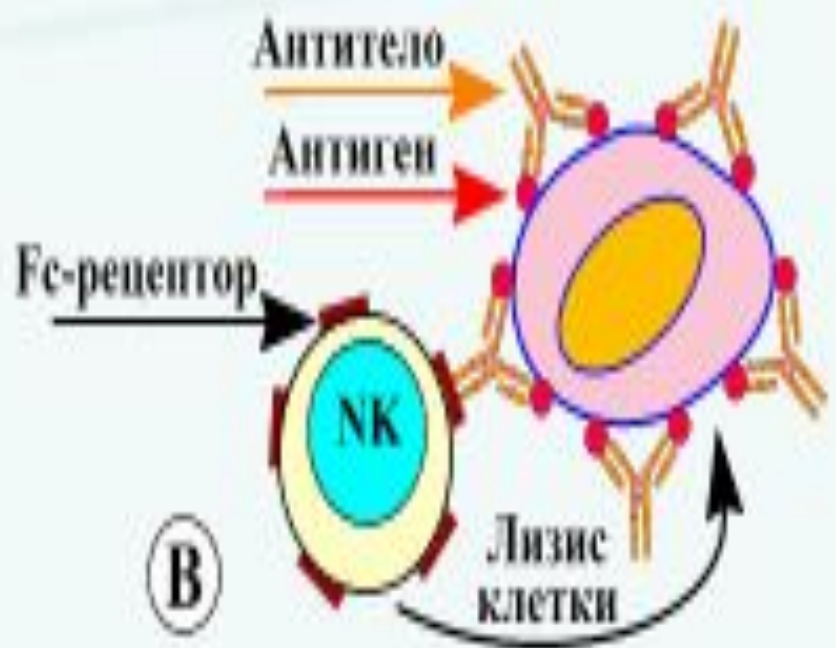
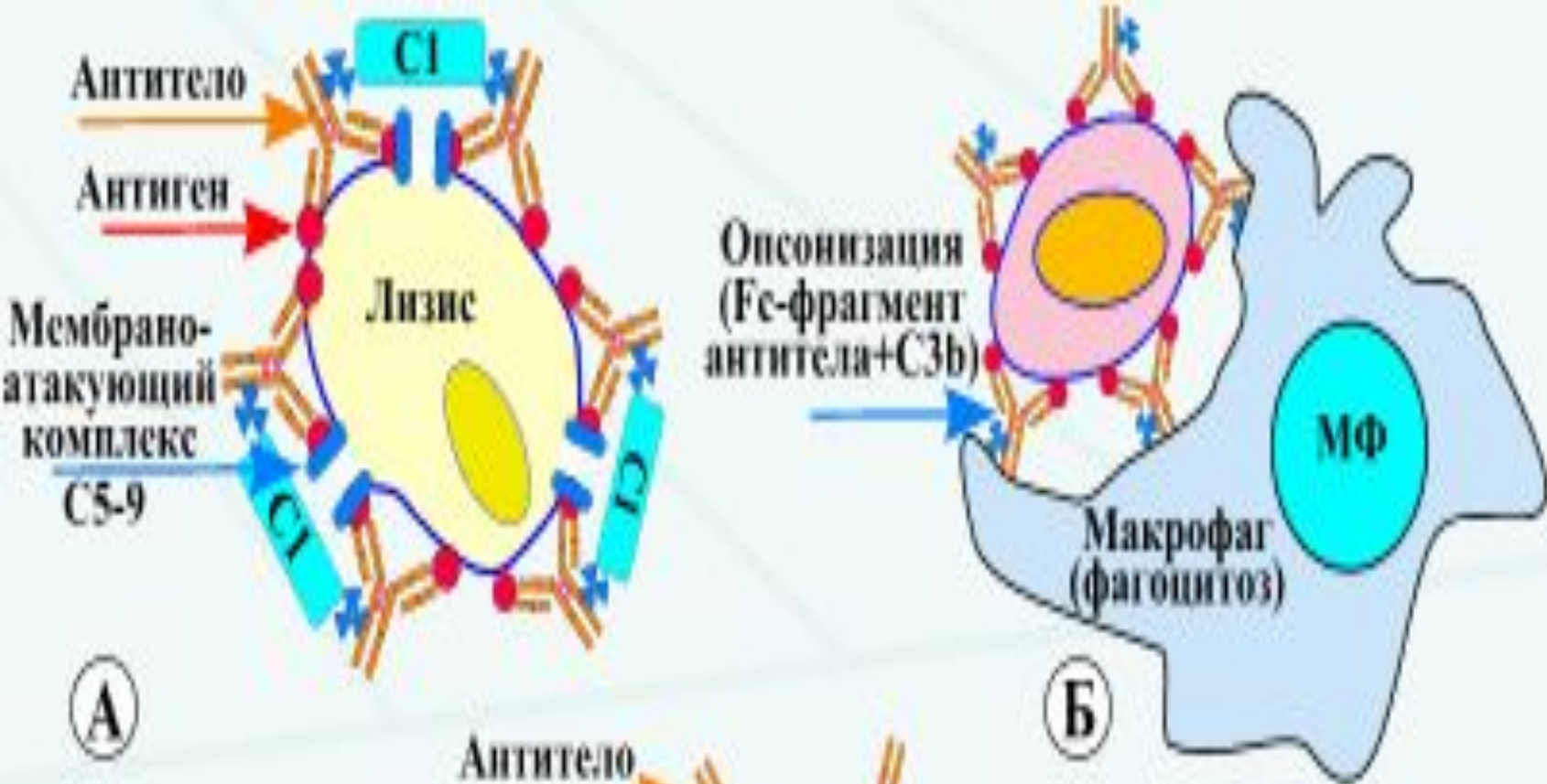


Рис. 1. Выбор лечебной смеси для детей первого года жизни с аллергией к белкам коровьего молока

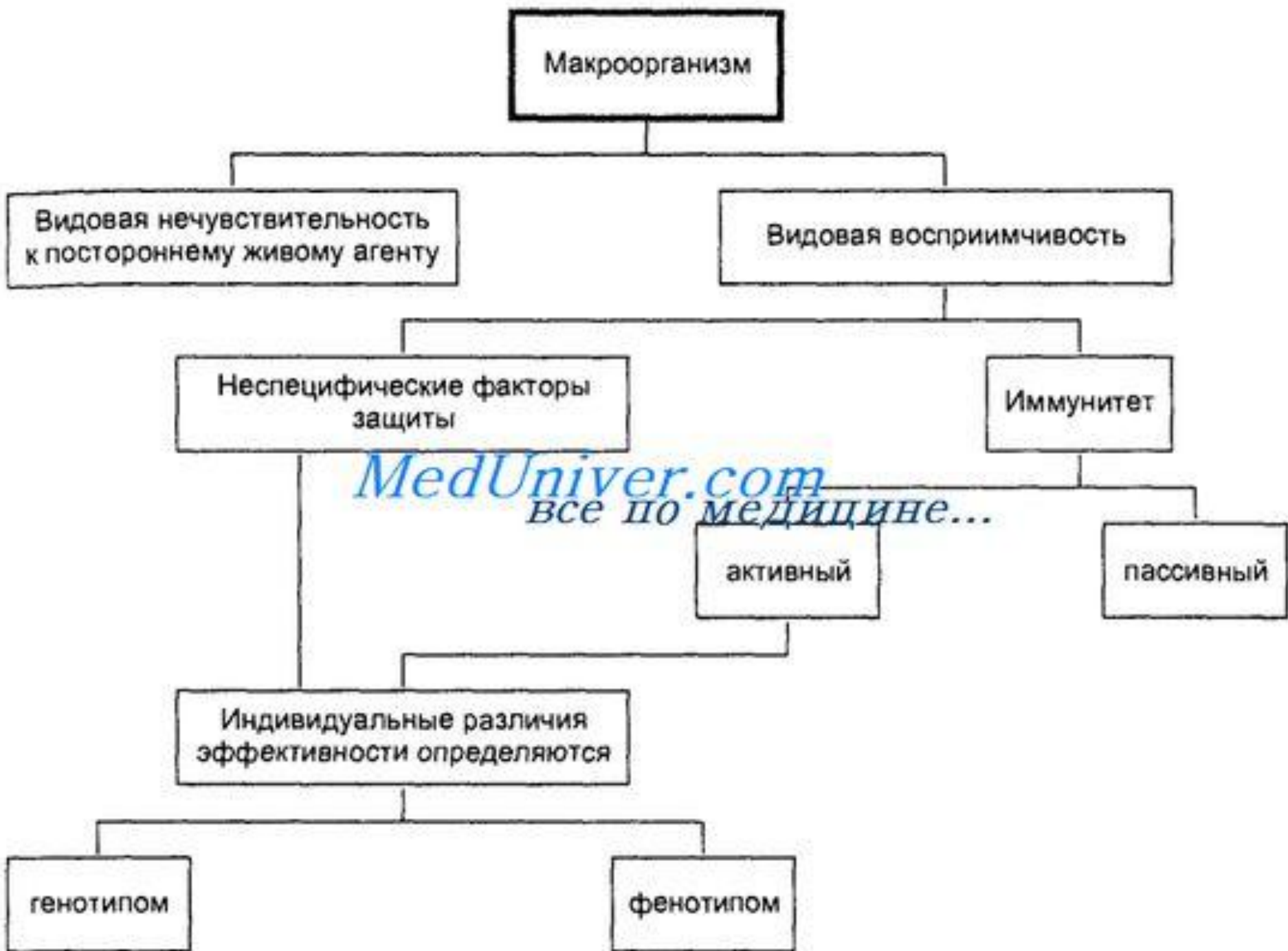
- Иммундық кешендерді макрофагтар обып жояды. Кейбір жағдайларда иммундық кешендер қан тамырларына шөгіп қалып қабыну үрдісін яғни иммундық **кешен ауруы** деген патологияға соқтырады.
- Организмде иммундық реакциялар қалыпты жүруі үшін иммундық жүйенің осы негізгі екі жасушасы — Т- және В-лимфоциттер мен үшінші жасуша — *макрофагтар* (А-жасуша) бірлесіп қызмет етуі керек. Осы үшжасушалық серіктестік (кооперация) иммунологиялық реакциялар негізін құрайды.
- **Жергілікті аллергиялық реакциялар**
- **Аллергия** - иммунопатологиялық үрдістердің бір түрі. Жергілікті аллергиялық реакцияларға мыналар жатады:
- Жоғары сезімталдықтың жедел түрі (ЖЖТ).
- Жоғары сезімталдықтың баяу түрі (ЖБТ).
- Трансплантацияға байланысты иммунитет.



- Бұл реакциялардың пайда болу механизмдеріне байланысты *алты түрін* ажыратады:
- **1.Бейтараптану ж/е белсенділігін жою(инактивация)** реакцияларында антиген рөлін гормондар немесе жасуша рецепторы атқарып, олар ағзалар қызметінің бұзылуымен және дистрофиялық өзгерістерімен байқалады.
- **2.Цитолиздік және цитоксиндік реакциялар** комплементтің белсенділігінен немесе қан айналымында жүрген антиденелер әсерінен дамиды.
- **3.Қандағы токсиндік иммундық кешендердің** әсерінен пайда болатын реакциялар. Иммундық кешендер қандағы комплемент жүйесін белсендіріп, ЖЖТ реакциясын тудырады.
- **4.Атопиялық және анафилаксиялық реакциялар** аллергиялық антиденелерге н/е реакиндерге (IgE) байланысты пайда болып, ЖЖТ түрінде байқалады.
- **5.Жасушалық реакция немесе ЖБТ**, антигендік құрамы өзгерген жасушаларды лимфоциттер (киллерлер) мен макрофагтардың жәрдемі арқылы жойылуына себеп болады.
- **6.Гранулематоз реакциялары.**



- Тіңцердің иммундық зақымдануы гуморалдық немесе жасушалық иммунитет негізінде жүреді. Олар жоғары сезімтаддық реакциялары деп аталып **4 түрге** бөлінеді.
- Иммундық кешендік аурудың жергілікті түрінің классикалық үлгісі ретінде *Артюс феноменін* мысалға келтіруге болады. Бұл реакция алдын ала сенсibiliзацияланған жануарлардың терісіне антигеннің шешуші дозасын дарытқанда туындап қанда иммундық кешендердің пайда болуымен сипатталып, мынадай сатылардан өтеді: **1.** Иммундық кешендердің түзілуі. **2.** Осы кешендердің комплементпен байланыуы. **3.** Иммундық кешендердің лейкоциттерді өзіне тартып алуы (*хемотаксис*). **4.** Лейкоциттердің, иммундық кешендерді жұтуы (*фагоцитоз*). **5.** Лейкоциттерден лизосомалық ферменттердің және биологиялық белсенді заттардың бөлініп шығуы. **6.** Осы заттардың әсерінен қан тамырлары кемерінің зақымдануы, тығындалып (*тромбоз*) қалуы, айналасының ісініп, қан құйылу ошақтарының пайда болуы.



- Жоғары сезімталдық реакциясының **бірінші (анафилаксиялық) түрі** алдын ала сенсibiliзацияланған организмге антигеннің шешуші мөлшері түскенде өте жедел түрде дамиды. Нәтижеде лейкоциттер түйіршіксізденіп (дегрануляцияланып), көптеген біріншілік медиаторлар (гистамин, аденозин, эозинофилдер мен нейтрофилдердің хемотаксистік факторлары протеазалық ферменттер, қышқыл гидролазалар) және екіншілік медиаторлар (арахидон қышқылының метаболиттері - лейкотриендер мен простагландиндер, тромбоциттерді белсендіруші факторлар, кейбір цитокиндер) бөліп шығады.
- Осы медиаторлар әсерінде жергілікті және жүйелі анафилаксиялық реакция дамиды.
- ЖЖТ-ның жүйелі түрі клиникада анафилаксиялық шок түрінде көрінуі мүмкін. Ол кейбір дәрі-дәрмектерді (пенициллин, новокаин, дифтерияға қарсы сарысу, құтыруға қарсы сарысуы) организмге енгізгенде дамиды. Бірнеше минуттан соң аурудың терісі қызарып, қышып, тыныс алуы тарыла бастайды. Тыныс алудың қиындауы жедел дамыған бронхоспазммен байланысты.

Хороший иммунитет

Внутренние факторы

Аутоиммунные болезни (диабет 1 типа, ревматоидный артрит, рассеянный склероз, псориаз)

Внешние факторы

Аллергические реакции (астма, синусит, экзема)

Перевозбуждение
иммунитета

Иммунитет в состоянии равновесия

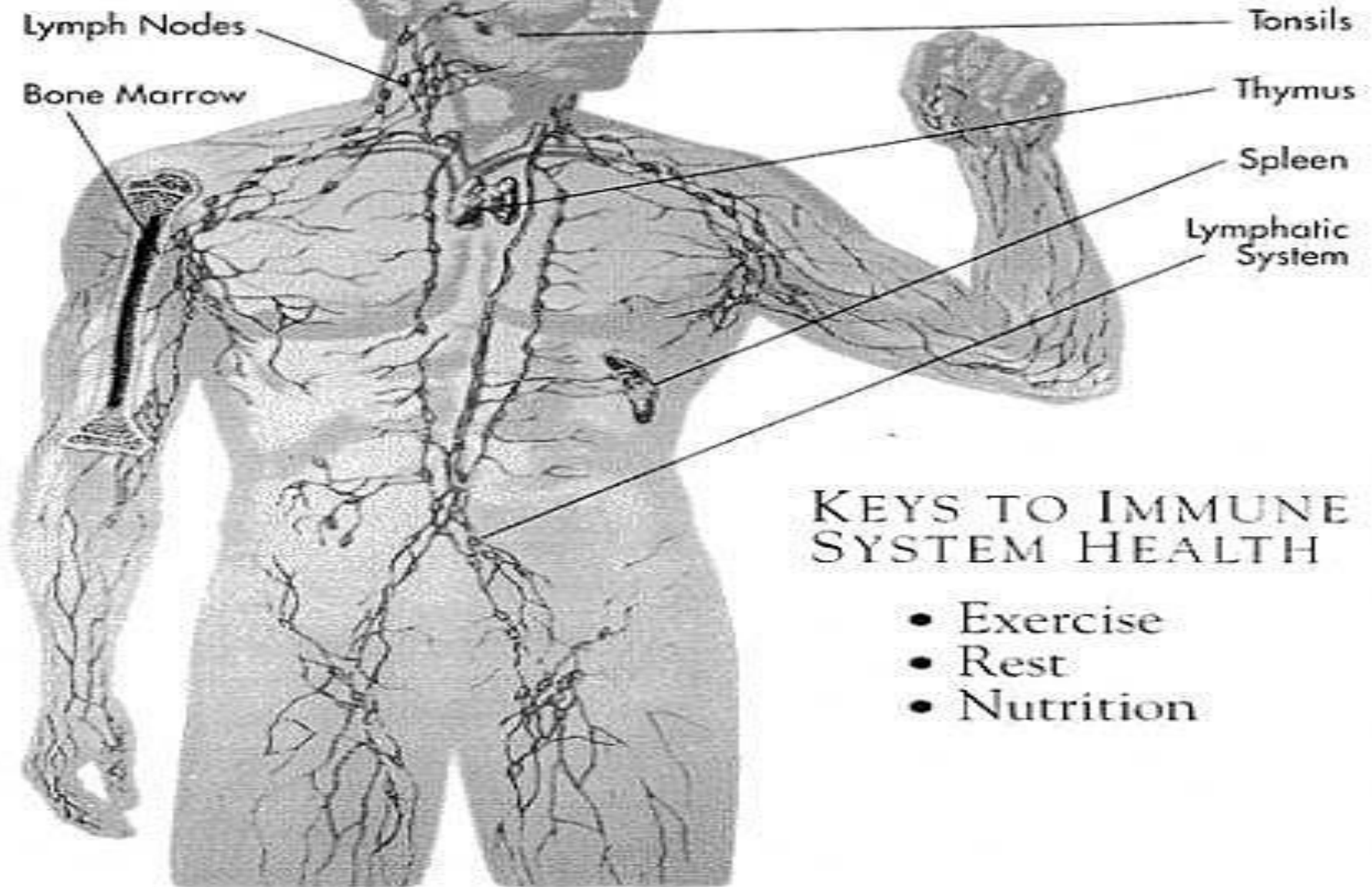
Ослабленный иммунитет

Рак, гепатиты, СПИД, туберкулез

Инфекции (вирусы, грибки, бактерии, паразиты)

- Сонымен қатар, көмей шырышты қабаты ісініп, бронхтарда секрецияның жедел күшеюі, іш өту байқалады, тамыр соғуы әлсіреп, ауру есінен танып қалады. Шок нәтижесінде өлген адамдардың мәйіттерін ашып көргенде өкпенің ісінуі, қан құйылу ошақтарын, көмейдің ісінуі немесе өкпенің жедел эмфиземасы мен жүректің оң қарыншасының кеңейіп кетуі көрінеді.
- Жоғарғы сезімталдық реакциясының **екінші (цитотоксіндік) түрі** иммундық жүйеде организмнің өз антигендеріне қарсы антиденелер түзілуімен сипатталады. Ол **үш** түрде өтуі мүмкін:
 - **1. Комплекментке тәуелді реакциялар.** Бұл кезде антигенмен антидененің өсерлесуі жасушаның сыртында өтіп, сол жерге комплекмент жабысады. Комплекменттің белсенділігі артқанда мембрана шабуылдаушы кешен іске қосылып, мембрана бүтіндігі бұзылады. Бұл патология кезінде көбінесе қан элементтері (эритроциттер, лейкоциттер, тромбоциттер) нысана жасуша ролін атқарады. Аутоиммундық гемолиздік анемияның, агранулоцитоздың, тромбоцитопенияның, нәрестелердің гемолиздік анемиясының дамуы осы реакцияға байланысты.

IMMUNE SYSTEM



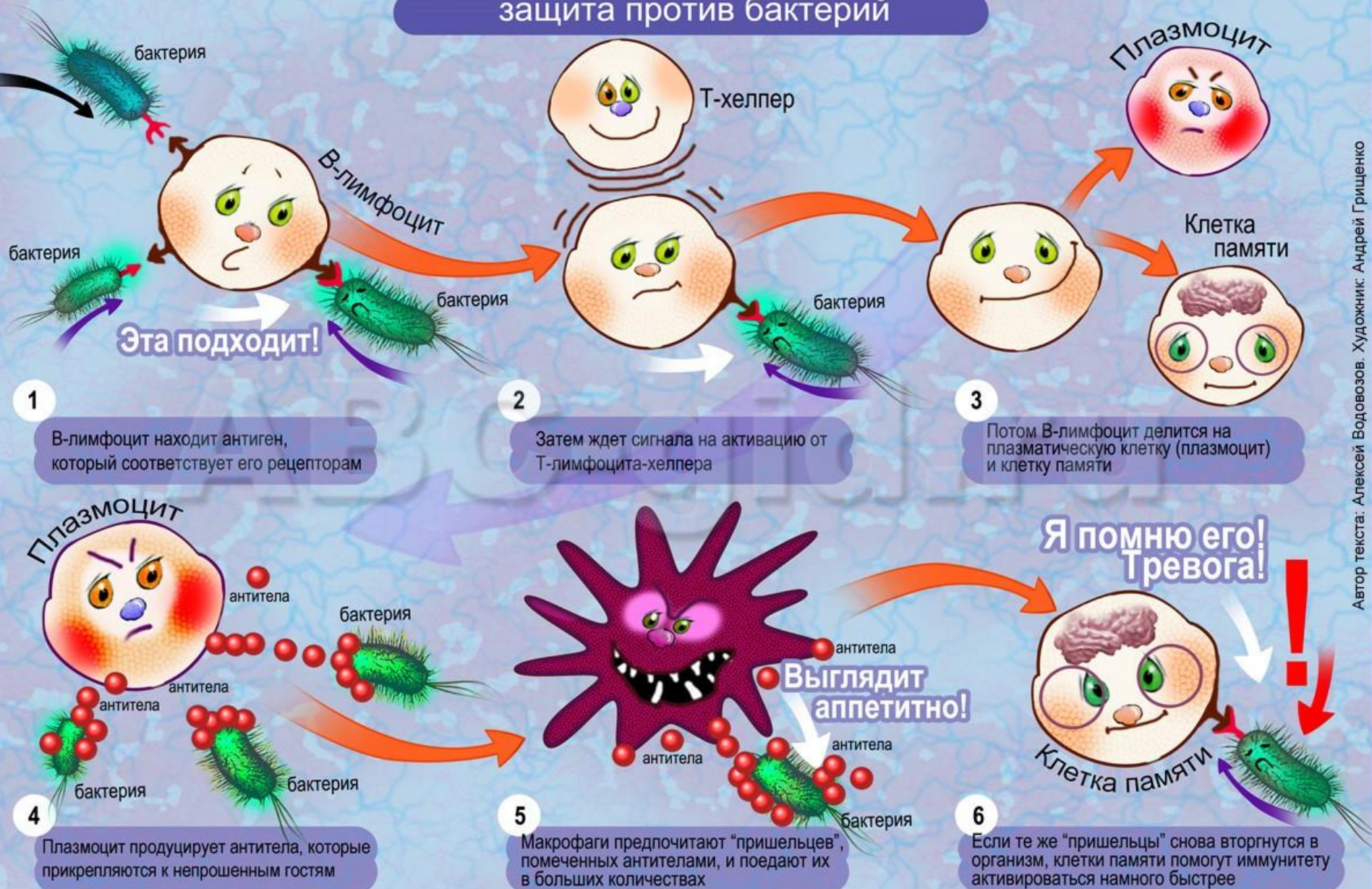
- **Антиденелермен байланысты реакцияларда** өзгерген жасушалардың жойылуы IgJ-дің с-рецепторлары бар жасушалар арқылы жүреді. Олар (табиғи киллерлер, макрофагтар, эозинофилдер) антидене жабысқан нысана жасушаларды комплемент көмегінсіз-ақ жояды.
- **Антиденелерге байланысты жасуша дисфункциясы.** Бұл реакция нәтижесінде жасуша зақымданбайды, бірақ қызметі өзгереді (күшейеді немесе әлсірейді). Мысалы, антиденелерге байланысты қалқанша без жасушалары қызметінің күшеюі Базедов ауруына соқтырады.
- Жоғарғы сезімталдықтың **үшінші (иммундық кешендік) түрі.** Үшінші типтегі жоғарғы сезімталдықтық иммундық кешеннің тіндерге зақымдаушы әсер етуіне, оның комплементті белсендіру мүмкіншілігіне байланысты.
- Иммундық кешен *қанда* немесе антидене қан тамырынан шыққанда, *жергілікті*, пайда болады. Кейін иммундық кешендер қан тамырларының қабырғасына немесе тіндерге, әртүрлі сүзгілерге (мысалы, бүйрек сүзгісіне) шөгіп қалады. Осыған байланысты иммуно-кешендік аурудың жергілікті және жүйелі түрлерін ажыратады



- ЖБТ реакциясы жасушалық иммунитетпен байланысты, көбінесе созылмалы инфекцияларда кездеседі. Қабыну ошағында лимфоциттер, макрофактар, тіндік гистиоциттер топталады. Антигендік құрамы өзгерген жасушалар мен тіндерді сенсibiliзацияға ұшыраған Т-лимфоциттер (Т-киллерлер) өздерінен *лизосомалық ферменттерді* бөліп шығарып ыдыратады. Бұл үрдісте жасушалық иммунитет медиаторларының (лимфокиндердің) да маңызы зор. Олар оттегі метаболиттерінің жәрдемімен нысана-жасушалар мембранасының өткізгіштігін арттырып, жасушаның ішіне цитотоксиндік факторлардың кіруіне жол ашады. Нысана-жасушалардың жойылуы табиғи киллерлердің (ТК-жасушалар) қатынасымен басталады. Олардың цитотоксиндік Т-киллерлерден айырмашылығы өсері антигенге тәуелді емес (бейспецификалық). Жүйелі иммундық кешенді аурудың дамуы бірнеше кезендерден тұрады:
 - **1.** қанда антиген-антиденеден тұратын иммуңдық кешеннің түзілуі;
 - **2.** иммундық кешеннің әртүрлі ағзаларға шөгіп қалуы;
 - **3.** иммуңдық кешеннің комплементпен бірігуі;
 - **4.** иммуңдық кешеннің лейкоциттерді өзіне тартып алуы (хемотаксис);

КАК НА САМОМ ДЕЛЕ РАБОТАЕТ ИММУНИТЕТ

защита против бактерий

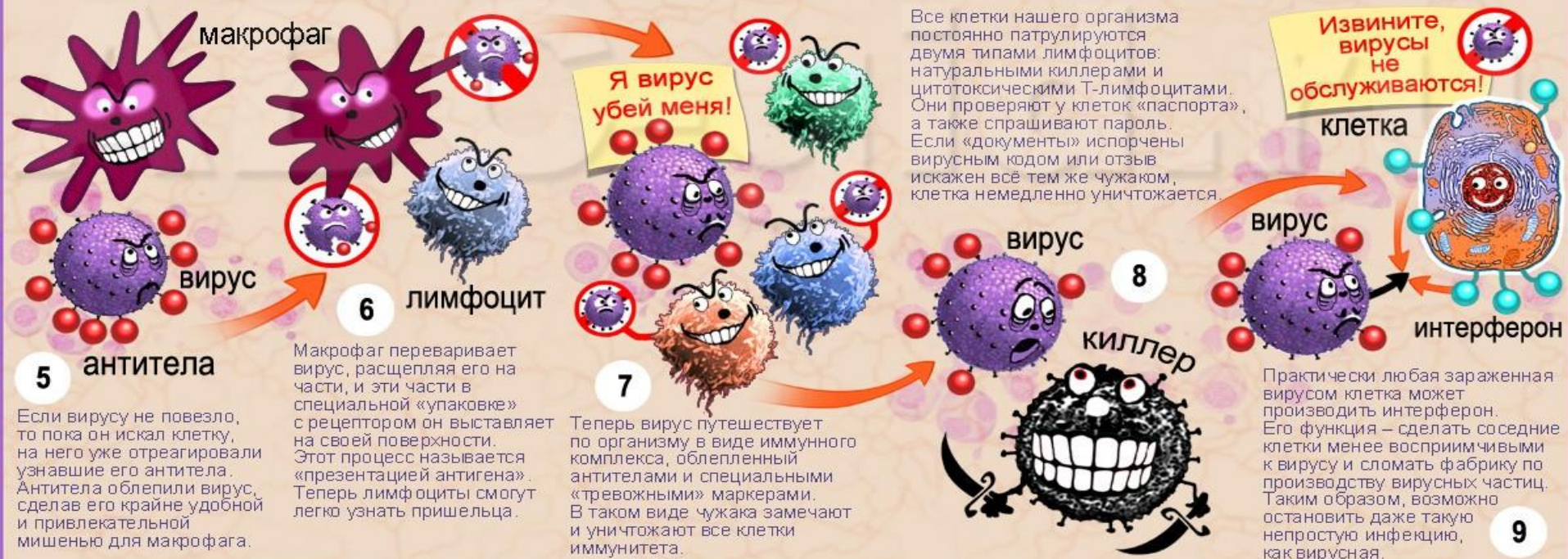


- **5.** лейкоциттердің иммундық кешенді жұтуы (фагоцитоз); Жедел иммунокешенді аурудың дамуында иммундық кешендердің белгілі бір тіндерге шөгіп қалуы өте маңызды. Әдетте, иммундық кешендер бүйрек шумақтарының тіректік мембранасына шөгіп қалады. Сол жерден комплементтің белсенділігі нәтижесінде көптеген биологиялық белсенді заттар: С3а, С5а, хемотаксистік факторлар (С5, С5В) және т.б. бөлініп сол жерге лейкоцитгер топталады.
- **6.** лейкоциттерден лизосомалық ферменттер және биологиялық, белсенді заттар (медиаторлар) бөлініп шығып, қабынудың басталуы. Осы реакция нәтижесінде қан тамырларының өткізгіштігі артып кетеді. Медиаторлар, ферменттер әсерінен қан тамырларының қабырғасы зақымданып, некроздық васкулит, микротромбтар пайда болады, жергілікті тін некрозданады.
- Жоғарғы сезімталдықтың **төртінші, иммундық жасушалармен байланысты түрі**. Бұл реакцияның екі түрі бар:
 - **1)** жоғарғы сезімталдықтың баяу түрі, ол CD4+ Т-лимфоциттермен байланысты;
 - **2)** тікелей цитотоксиндік әсер етуші CD8+ Т-лимфоциттер реакциясы.

Как на самом деле работает иммунитет. Защита от вирусов

Как развивается вирусная инфекция, если ей ничего не мешает

Вирусы – нечто промежуточное между миром живой и неживой природы. Чтоб попасть в клетку он контактирует белком на своей поверхности с рецептором клетки. Клетка в итоге решает, что вирус – это что-то ценное и интересное и сама захватывает его внутрь.



Текст: Татьяна Тихомирова. Художник: Андрей Грищенко

□ Т-лимфоциттердің қатысуымен болатын, цитотоксиндік реакция. Сенсibiliзацияланған Т-лимфоциттер антигендік қасиеттері өзгерген жасушаларға тікелей шабуыл жасап оларды жойып жібере алады, сондықтан оларды жендеттер (киллерлер) деп атайды. Бұл реакция трансплантатты көшіруде, ісікке, вирустық инфекцияларға қарсы күресуде өте маңызды. Мысалы, вирустар әсерінде жасушалар сыртында жайғасқан HLA-антигендер өзгереді. Осы өзгерген антигендерді Т-жасушаларының рецепторлары танып біліп, оларға нәзік аяқшалары арқылы жабысады және өзінен түрлі медиаторлар (лимфокиндер, интерлейкин-2, лимфотоксин және т.б.) бөліп шығару арқылы зақымданған жасушаны ерітіп, жойып жібереді. Бұл реакция комплемент жәрдемінсіз-ақ жүре береді.

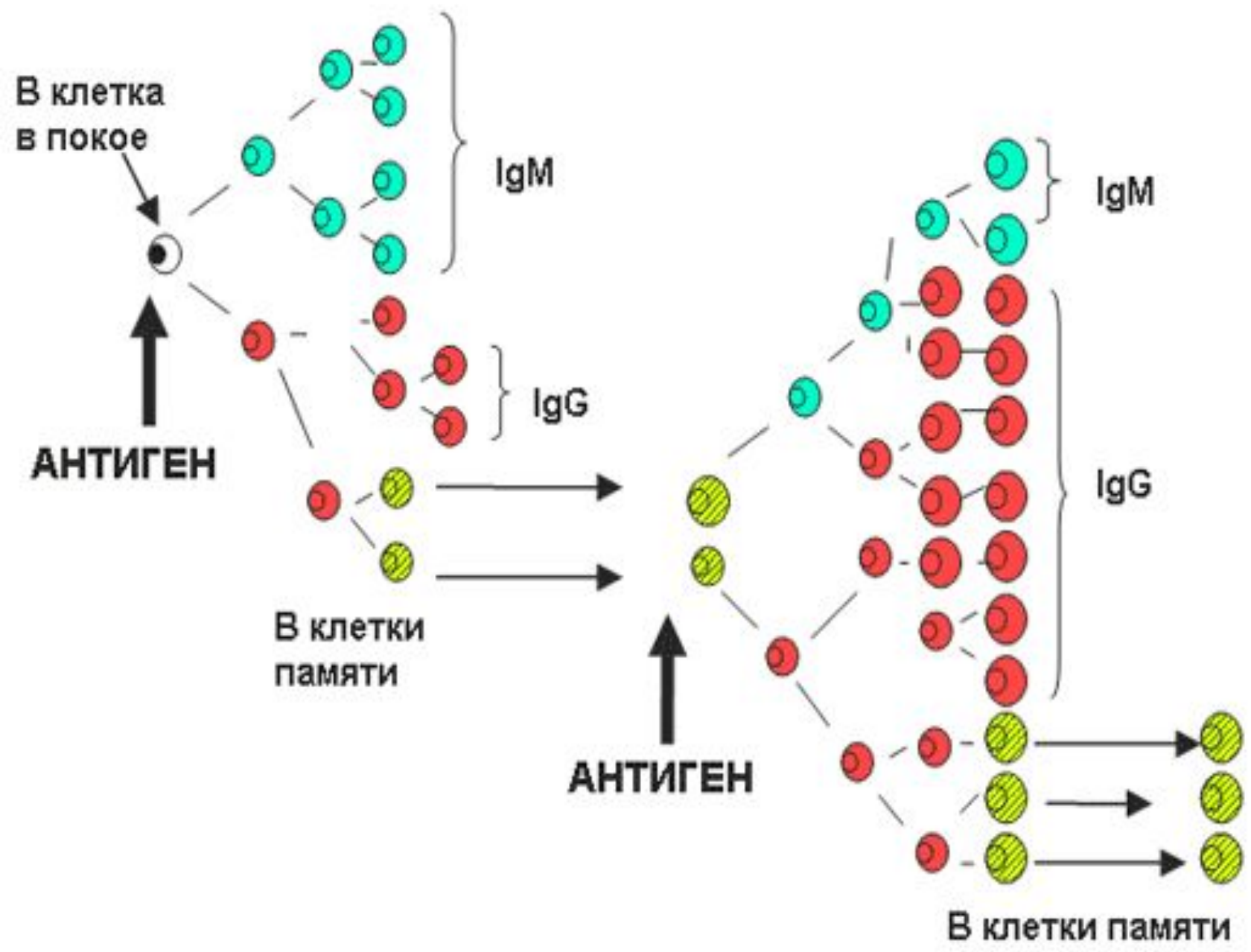
□ **Трансплантатты көшіру реакциясы.**

□ Трансплантатты көшіріп түсіру өте күрделі құбылыс болып ол бірнеше кезендерден тұра-ды:

□ **1)** жат антигендерді иммундық жүйенің танып білуі;

□ **2)** трансплантата қарсы иммундық реакцияның дамуы.

□ Көшіріліп отырғызылған ағза антигендері қанға түскеннен бастап, иммундық жүйе оған қарсы иммундық реакция дамытды. Бұл реакцияға жасушалық иммунитет те, гуморалдық иммунитет те қатысады.



□ Тимустағы иммундық реакцияларға байланысты туындайтын өзгерістер

- Тимустың организмдегі басқа ағзалардан айырмашылығы - ол белгілі бір мерзімде көлемі кішірейіп, май тінімен алмасып қалады. Бұл үрдіс жасқа байланысты **инволюция** деп аталады. Ол 5-8 жаста басталып, шамамен 15 жаста аяқталады. Бірақ еш уақытта да тимус толығымен жойылып кетпейді.
- Әр түрлі патологиялардың әсерінен тимустің тиісті мерзімінен бұрын кішірейіп, семіп қалуы **акциденталдық (кездейсоқ) инволюция** деп аталады.
- Акциденталдық инволюция әр түрлі қауіп-қатер жағдайында ауыр инфекциялар, ісіктер дамығанда, аштыққа байланысты пайда болатын стереотипті реакция. Бұл үрдіс тимустың қыртысты қабатындағы лимфоциттердің ошақты түрде азаюынан басталады. Бірте-бірте қыртысты қабатқа қарағанда миль қабатындағы лимфоциттердің саны көбейеді (қабаттар инверсиясы). Миль қабатында *Гассаль денешіктерінің саны* азайып қабаттар айырмашылығы жойылады. Гассаль денешіктері өте ірі, кейде белокты секретен, ядролық детритпен толған кисталар түзеді. Инволюция үрдісі тимустың толық атрофиясымен аяқталады. Тимус денешіктері майда, оларға кальций тұздары шөгіп қалады. Акциденталдық инволюцияның тимустың іштен туған гипоплазия мен атрофиясынан айырмашылығы — қайтымдылығында.

Immunity

Protection / defense

... against whatever doesn't belong

Viruses

Other
microbes

Bacteria

Tissue
irritants

Toxins

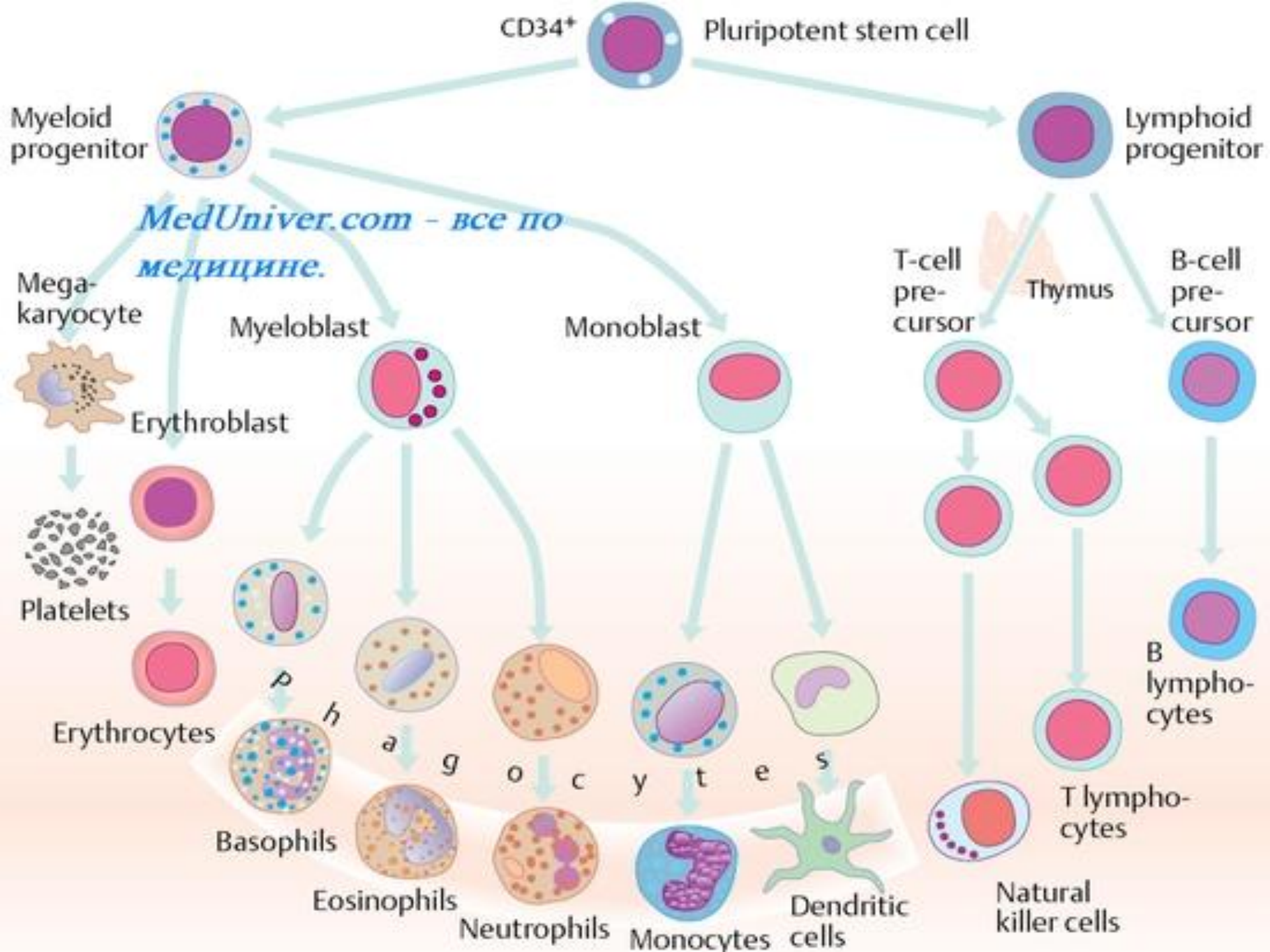
Other
pathogens

Cancer

Chemicals

Damage/
injury

- Тимустың гиперплазиясы **тимомегалия** (тимустың ұлғаюы) деп аталады.
- Тимомегалия кезінде тимустың салмағы әдеттегіден 3—4 есе артады. Бірақ та тимус денешіктері жеткіліксіз дамыған, олар өте аз және майда болады. Тимустың үлкейіп кетуінің негізгі себебі осы жердегі Т-лимфоциттерінің қанға өту үрдісінің баяулауы. Ал қанға өткен лимфоциттер өлі толық жетілмеген. Қанда тимус гормондарының мөлшері 2-3 есе азаяды. Сонымен, құрылысы сақталып, көлемі ұлғайғанымен тимус өз қызметін ойдағыдай атқара алмайды (*тимустың дисфункциясы*).
- Қазіргі таңда тимомегалияны нейроэндокрин жүйесінің іштен туа бұзылуының бір көрінісі деп қарайды. Сондықтан тимомегалия бүйрекүсті безінің қызметінің бұзылуымен қатар кездеседі (*гипокор-тицизм*). Бұл патология клиникада **тимико-лимфатикалық синдром** деген атпен белгілі. Осы аурулар қайталама инфекциялардың асқынуынан немесе бүйрекүсті безі қызметінің әлсіреуінен өледі. Сондықтан тимомегалиямен ауыратын адамдарға операция жасау аса қауіпті.

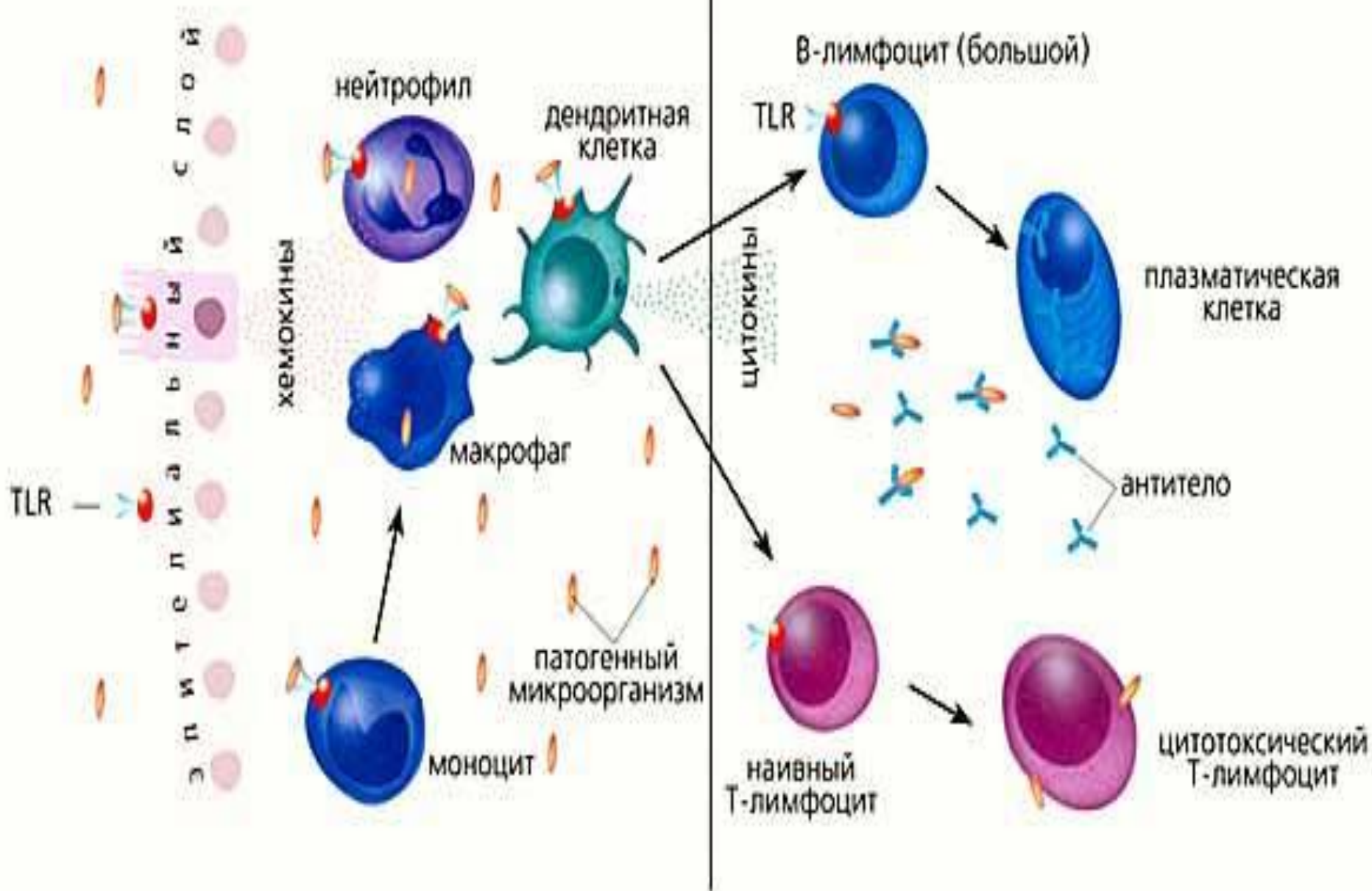


□ **Иммундық тапшылықтар**

- Иммундық тапшылықтар — иммундық реакцияларға қатысушы Т-және В-лимфоциттерінің, моноциттердің, фагоциттер жүйесінің жеке-жеке немесе біргелікті жетіспеушілігінің нәтижесі. Олар іштен туылған, гендік себептер нәтижесінде туындайды.
- **Біріншілік иммундық тапшылық.** Бұл иммундық тапшылық синдромында жасушалық иммунитет те, гуморалдық иммунитет те бірдей бүлініп, организмде ауыр патологиялық өзгерістер дамиды. Бұларға жататындар:
- Иммундық тапшылықтың швейцариялық түрі. Иммундық тапшылықтың бұл түрін бірінші рет Глацманн және Риниккер (1950) ашқан. Бұл синдромда тимус семіп, онда лимфоциттердің мөлшері азайып кетеді, тимус денешіктері тіпті көрінбейді. Қан құрамында гаммаглобулин болмайды (*агаммаглобулинемия*). І Петтік лимфа түйіндерінде тек ретикулалық строма ғана қалады, лимфоидтық жасушалар өте аз, ал фолликулалар мүлде жетілмеген. Бұл синдромның негізінде организмде лимфоидты жасушалар пайда болатын бағаналық (стволовые) жасушалардың жеткілікті өсіп-өнбеуі жатады.
- Бала туғаннан бастап, әр түрлі инфекциялық аурулармен ауыра бастайды. Терідегі көптеген некроздық, ірінді ошақтар кейінірек *сепсиске* соқтыруы мүмкін. Бактериялық және вирустық инфекциялар бірдей кездеседі. Аурулар кандидоз, созылмалы диарея нәтижесінде азып, өсу үрдісі тоқтайды, осы зілді өзгерістер нәтижесінде 6-8 ай ішінде ауру бала қайтыс болады.

врожденный иммунитет

адаптивный иммунитет



□ **Незелюф синдромы** жасушалық иммунитеттің мүлде болмауымен, ал гуморалдық иммунитеттің сақталып қалуымен сипатталады. Қанда Т-лимфоциттердің саны өте аз. Қандағы иммуноглобулиндер мөлшері әдеттегідей болғанымен, Т-хелперлердің болмауына байланысты, гуморалдық жүйе тиімді қызмет атқара алмайды. Тимус семіп қалып, онда тимус денешіктері көрінбейді, лимфоциттер саны азаяды. Бірақ шеттік лимфа түйіндерінде, талақта гуморалдық иммунитетке тән плазмобласт және плазмалы жасушалар кездеседі. Аурулар 1—2 жыл ғана өмір сүріп, әр түрлі инфекция салдарынан өледі.

□ **Луи-Бар синдромы** жасушалы иммунитеттің, аздап гуморалдық иммунитеттің жетіспеушілігімен, мидың қыртысының семуімен оған байланысты *атаксиямен*, қасаң қабық қан тамырларының кеңіп кетуімен (*телангиэктазия*) сипатталады. Бұл синдромда Т-лимфоциттерінің жетілу үрдісі бұзылады, сонымен қатар, көптеген ауруларда А-иммуноглобулині жетіспейді. Тимус гипоплазияға ұшырап, денешіктері азайып немесе мүлде жогалады. Мишықтағы Пуркинье жасушаларында дистрофиядан бастап некрозға дейінгі өзгерістер байқалады. Аурулар әдетте созылмалы індеттерден немесе қатерлі ісіктерден (лимфогранулематоз, лейкоз) қайтыс болады.

КЛЕТОЧНЫЙ ИММУНИТЕТ

Гранулоциты

Моноциты
и макрофаги

Клетки-
киллеры

T-лимфоциты
(T-клетки)

Факторы
роста

Нейтрофилы

Эозинофилы

Базофилы

Фактор роста
эпидермиса
(ФРЭ)

Интерлейкины

Фактор
некроза
опухоли

ИММУННАЯ СИСТЕМА

□ **Вискотт-Олдрич синдромы** экзема және тромбоцитопениямен өтуші иммундық тапшылық синдромы болып негізінен полисахаридтік антигендерге қарсы антиденелер түзілмеуімен сипатталады. Тромбоциттер аздығы нәтижесінде қан ұю үрдістері бұзылып, теріге қан құйылады, кейде бала қан құсып, не ішінен қан кетеді. Тимус гипоплазия, тіпті атрофия күйіне ұшырайды. Талақта Т-және В-аймақтарында лимфоциттер азаяды, фолликулалар жойылады. Қанда IgM азайып, IgA және IgE көбейеді (*дисиммуноглобулинемия*). Аурулар көбінесе пневмониядан, отиттен, цитомегалиядан өледі.

□ **Ди-Джорди синдромы** тимустың бүтіндей болмауы (*агенезия*) немесе гипоплазиясы нәтижесінде дамиды. Тимуспен бірге кейде, қолқа доғасының, қалқанша без маңындағы бездердің жоқтығы клиникада гипокальциемия және тетания белгілерімен байқалады. Бұл синдромда тек Т-лимфоциттерінің жетіспеушілігі байқалып, қандағы иммуноглобулин мөлшері өзгермейді. Лимфа түйіндері мен талақтың фолликулалары да жақсы дамыған. Плазмалы жасушалар барлық жерде жеткілікті мөлшерде кездеседі. Бірақ ауру балалар аталған тума ақаулардың немесе вирустық инфекциялардың нәтижесінде қайтыс болады.

Иммунитет

Врожденный

Приобретенный

Естественный

(в результате перенесенного заболевания)

Искусственный

(в результате введения в организм вакцин и сывороток)

Активный

(вводят вакцину - организм вырабатывает иммунитет)

Пассивный

(вводят лечебную сыворотку)

□ Гуморалдық иммунитеттің тапшылығына және бұзылуына байланысты синдромдар

- **Х-хромосомамен байланысқан агаммаглобулинемия (Брутон синдромы)**, плазмалы жасушалар тобының болмауымен, сарысуда иммуноглобулин мөлшерінің өте аздығымен, ал жасушалық иммунитеттің толық сақталуымен сипатталады. Бұл синдром көбінесе балаларға төн. Аурудың бірінші белгісі — иммунизациядан кейін *антидене пайда болмайды*. Тимус өзгеріссіз, бірақ лимфа түйіндері мен көкбауыр қалыпты құрылысынан айрылған. Лимфа түйіндерінде реактивтік орталық пен қыртысты аймақ жойылып, тек қана қыртысты аймақ жанындағы тимусқа тәуелді аймақ қалады. Плазмалы жасушалар да аз немесе мүлде болмайды. Балалар өмірінің бірінші айларында немесе бірінші жылында тыныс және асқазан-ішек жолдарынан тарайтын *бактериялық сепсистен, іріңді менингит* салдарынан өледі. Бірақ та ауру балалар вирустық инфекциялаға төзімді.
- **Имуноглобулиндер мөлшерінің бұзылу синдромдары (дисиммуноглобулинемия)** қанда иммуноглобулиндердің шектен тыс көбейіп немесе азайып кетуімен сипатталады. Мысалы, *Веста синдромында* организмде тек қана IgA жетіспейді, басқа иммуноглобулиндердің мөлшері қалыпты. IgA тыныс жолдарының, асқазан-ішек жүйесінің сөлі құрамына кіріп, шырышты қабықтарды аутоинфекциядан қорғайтыны белгілі. Ал осы синдромға байланысты балалар туылғаннан бастап созылмалы инфекциялармен (бронхит, пневмония, колит) ауырады. Микроскопта тимусты мезгілінен бұрын май басқаны көрінеді.

Immunity

Innate immunity

Acquired immunity

humoral

cellular

humoral

cellular

Complement
system
Cytokine
?

Macrophages
Granulocytes
NK cells

Antibodies

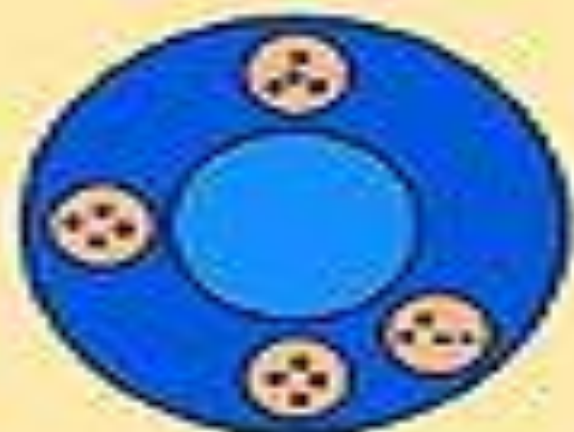
Lymphocytes
Dendritic Cells

activated by the Renin Angiotensin System

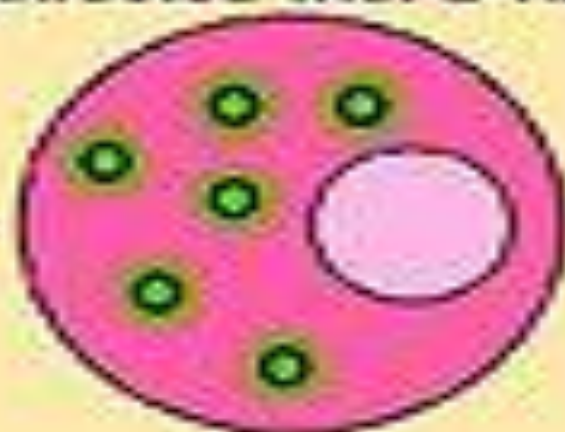
□ Фагоцитоз жүйесінің жетіспеушілігіне байланысты иммундық тапшылықтар

- Макрофагтар құрамында кейбір ферменттердің жеіспеуі, мысалы, гексозомонофосфат шунты (төте жолы) ферменттерінің белсенділігінің өте төмендеуі нәтижесінде сутегі қос тотығының түзілуінің азаюы созылмалы гранулемалық аурудың пайда болуына соқтырады. Бұл аурудың дамуы лейкоциттердің *бактерицидтік (бактерияларды жою) қызметінің бұзылуымен* түсіндіріледі. Бұл жағдайда фагоцитоз үрдісі әдетгегідей болғанмен, жұтылған бактериялар жойылмастан (тірі) қала береді. Соның нәтижесінде лимфа түйіндерінде, өкпеде, бауырда моноциттерден, лейкоциттерден түзілген көптеген *гранулемалар* пайда болады. Бұл гранулемалар аз уақыт ішінде *іріңді жараға* (теріде) немесе *абсцеске* айналады. Үрдіс созылмалы түрде өтіп, абсцестер айналасында қабысуда пайда болады. Бауыр, көкбауыр, лимфа түйіндері үлкейеді. Тимусты мерзімінен бұрын май басып атрофияланады. Оның стромасында, құрамында мукополисахаридтер бар макрофагтар жиналып қалады.

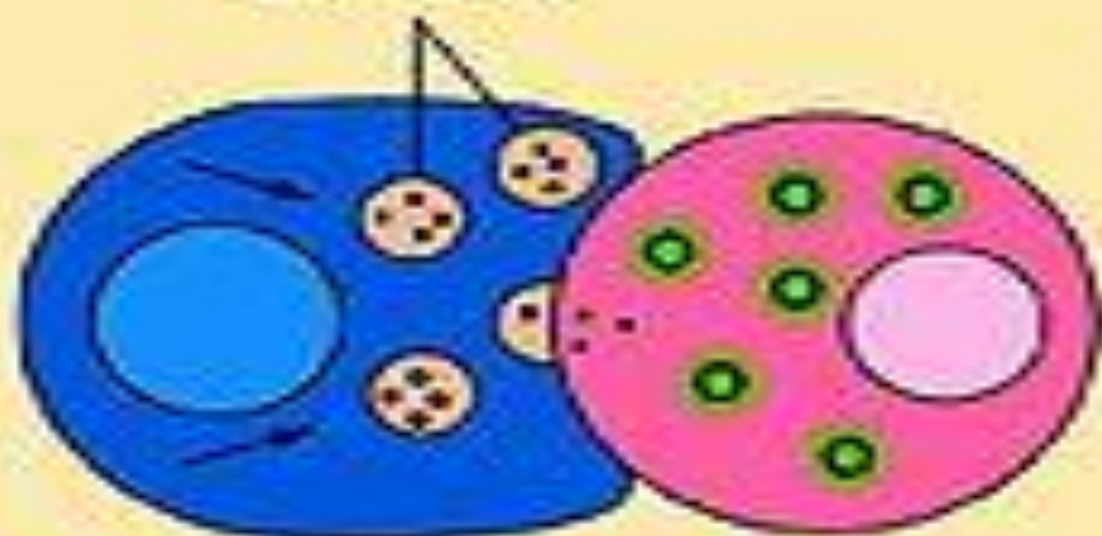
Killer cell



**Target cell
(infected with a virus)**



**Target-oriented
granules**



**Death of both the
infected cell and the
virus**



Surface contact

□ АУТОИММУНДЫҚ АУРУЛАР

- Аутоиммундық аурулар организмнің өз тіндеріне қарсы бағытталған және оларды зақымдаушы антиденелердің немесе сенсibiliзацияланған лимфоциттердің пайда болуымен сипатталады. Аутоиммундық аурулардың көпшілігінің пайда болуы *иммунологиялық төзімділікке (толеранттыққа)* байланысты. Организмнің иммундық жүйесі ұрықтың жатырда даму кезінде көптеген ағзалар антигендерімен (аутоантигендермен) кездесіп, олармен әсерлесетін тимоциттерді тимуста жояды (элиминациялайды). Бірақ, кейбір ағзалардың антигендері **физиологиялық кедергілерге** байланысты иммундық жүйеден оқшауланып, олар үшін «жат» болып қалады. Оларды оқшауланған (секвестрленген) антигендер деп атайды. Міне, осы ағзалардың (көз, қалқанша без, бүйрекүсті безі, еркек жыныс бездері, ми және нерв тіні) антигендері әр түрлі жағдайларда қанға өткенде аутоиммундық аурулардың жеке ағзаларды зақымдайтын түрі дамиды. Иммундық жүйеде оларға қарсы антиденелер түзіледі. Антигенантидене реакциясы осы сау ағзаларды зақымдайды. Нағыз аутоиммундық аурулардың дамуы иммундық жүйенің өзінің патологиясы болып есептеледі, олардың морфологиялық кoрiнiстерi бiр-бiрiне ұқсас.

Неблагоприятная
экологическая обстановка

Стрессы

Недостаток
солнечного света

Переутомление

Приём лекарственных
средств

Факторы,
снижающие иммунитет

Нарушение режима
сна

Любое заболевание

Неправильное
питание

Вредные привычки

Недостаточная
физическая активность

- Аутоиммундық аурулар және иммундық жүйе ағзаларының, әсіресе, лимфа түйіндерінің, көкбауырдың гиперплазиясымен және осы ағзаларда лимфоретикулярлық, плазмоцит, макрофагтық жасушалардың жиналып қалуымен (плазматизация) сипатталады. Белсенді лимфоциттер мен макрофагтар нысана ағзаларға ,паренхима элементтеріне өзінің цитотоксикалық әсерін көрсетеді.
- Аутоиммундық аурулардың дамуына жарақаттану, вирустық, инфекциялар, созылмалы қабыну түрткі болады. Жеке ағзаларды зақымдайтын аутоиммундық аурулар физиологиялық оқшаулану үрдісінің бұзылуы нәтижесінде дамиды. Аутоиммундық аурулардың пайда болуы жөнінде одан басқа бірнеше болжамдар бар. Жасушалық иммунологияның негізіне қалаған Ф.Бернет, аутоиммундық аурулар иммундық жүйенің өзінің патологиясы деп қарайды. Оның ойынша иммундық аурулардың дамуы организмде тектік қасиеттері өзгерген лимфоциттер тобының ("*тыйым салынеан клондар*") пайда болуымен байланысты. Бұл лимфоциттер кейбір сау ағзаларға қарсы антиденелер түзіп, оларды зақымдайды.

Центральные органы иммунной системы

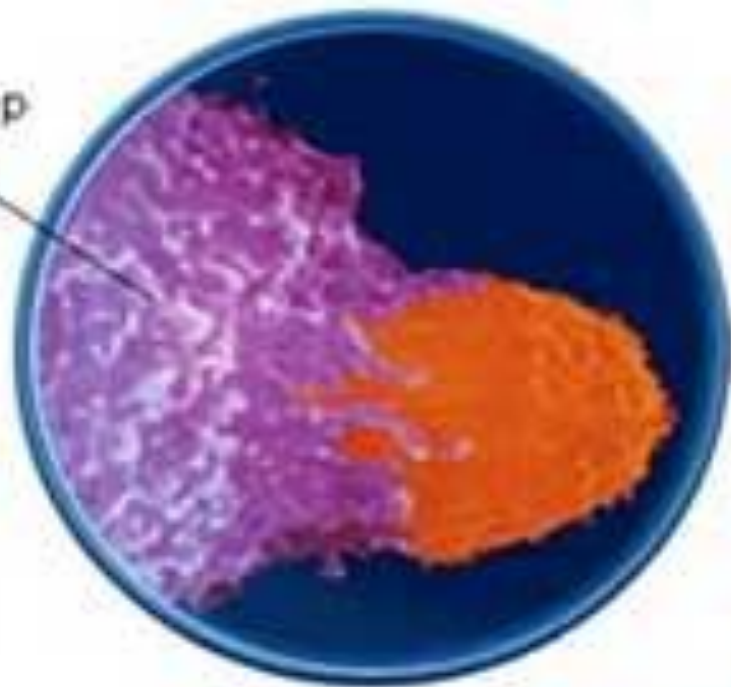


Периферические органы иммунной системы

Аутоиммундық аурулардың түрлері

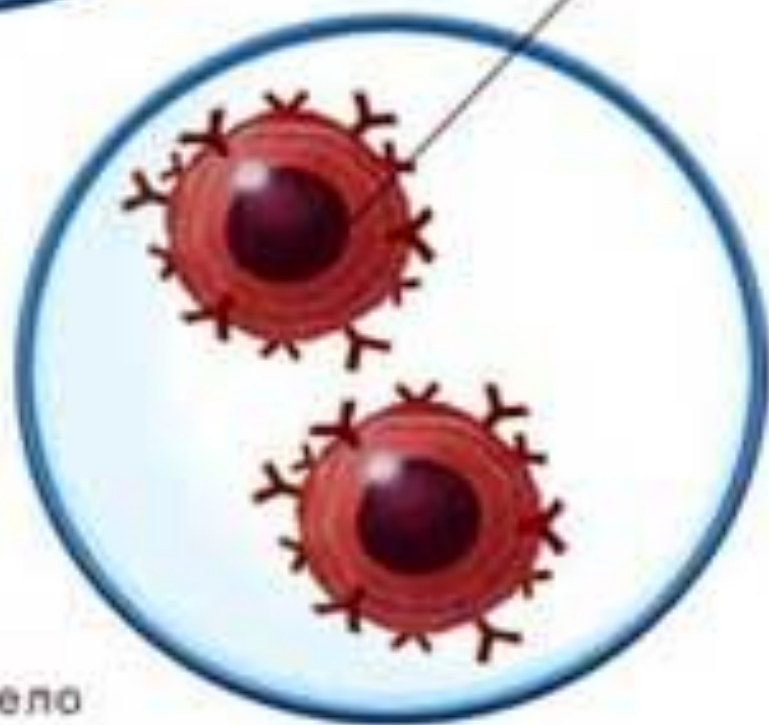
Жеке ағзаларды зақымдайтын (нағыз) аутоиммундық аурулар	Жүйелі аутоиммундық аурулар
Хашимото тиреоидиті	Жүйелі қызыл жегі (люпус)
Энцефаломиелит	Склеродермия
Аутоиммундық орхит	Дерматомиозит және полимиозит
Симпатикалық офтальмия	Дәнекер тінінің аралас аурулары
Аддисон ауруы (адреналит)	Шегрен синдромы
Аутоиммундық гемолиздік анемия	
Аутоиммундық тромбоцитопения	

Т-лимфоцит-киллер

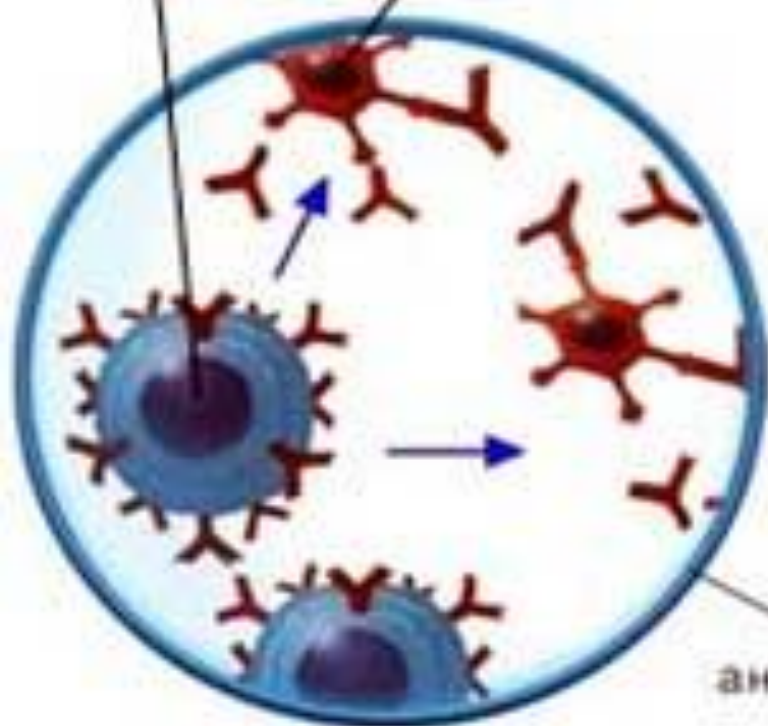


Антиген

Клетки
иммунологической
памяти

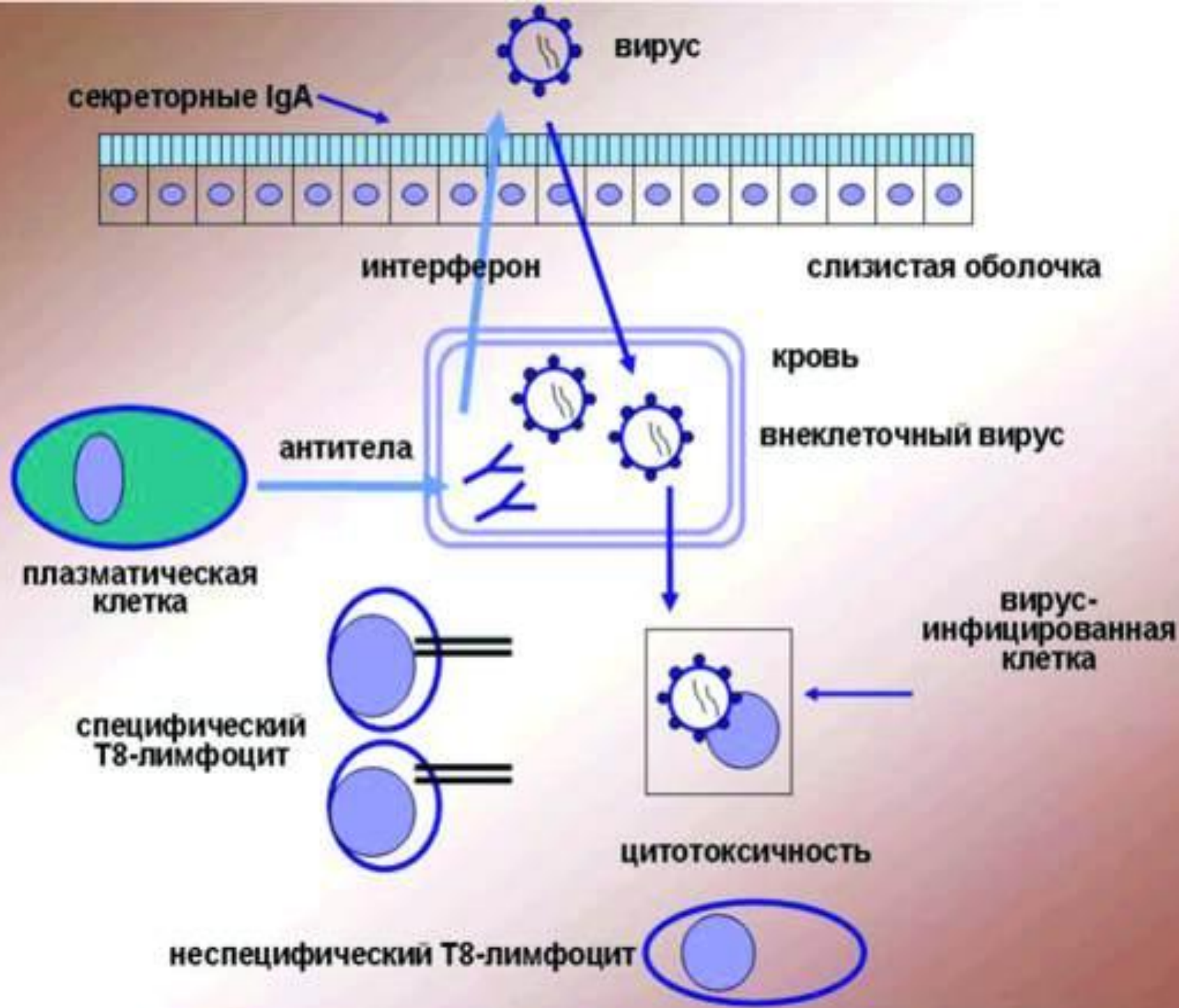


Антитело



Реакция
антиген-антитело

- Аутоиммундық аурулардың тағы бір себебі, табиғатта *екі жақты әсерлесетін антигендердің* барлығы. Мысалы, жүрек дәнекер тінінің және в-гемолиздеуші стрептококктардың 5-типінің антигендері бір-біріне ұқсас болғандықтан, организмнің стрептококктарға қарсы бағытталған антиденелері ауру адамның жүрек тінін де зақымдайды (мысалы, ревматизм ауруында).
- Аутоиммундық аурулардың дамуында *T-супрессорлардың* маңызы зор, себебі олар қалыпты жағдайда *T-хелперлердің* және В-лимфоциттердің белсенділігін басып, иммундық жауапты реттеп отырады. Т-хелперлердің белсенділігі асып қеткенде В-лимфоциттердің қызметі күшейіп, олар қалыпты аутоантигендерге қарсы антидене түзе бастайды. Осы екі жүйе арасындағы қарым-қатынастың бұзылуы (*дисфункциясы*) аутоиммундық аурулар себебі бола алады.
- Ал, әртүрлі физикалық, химиялық заттар, дәрі-дәрмектер әсерінде, кейбір ағзалардың антигендік құрамының өзгеруі (*молекулалар модификациям*) де иммундық жүйеде аутоантиденелер түзілуіне соқтырады.



- Иммундық жүйе қызметі генетикалық факторлармен де тығыз байланысты екені белгілі. HLA-жүйесінде иммундық реакцияларға жауапты гендер (Iг-гендер) бар. Осы гендер кейбір аутоиммундық ауруларда жиі кездеседі. Мысалы, ревматоидтық артритпен ауыратындарда кездесетін HLA-DR4 немесе HLA-DR1 гендері жиі табылады.
- Аутоиммундық аурулардың бір себебіне вирустарды да жатқызуға болады. Вирустар әсерінде:
 - **1.** жасушалардың антигендік құрамы өзгеріп, оларға қарсы иммундық жауап (реакция) дамиды;
 - **2.** вирустар Т-супрессорлар қызметін басып тастап В-лимфоциттердің өз антигендеріне қарсы антидене қалыптастыруына ықпал жасайды;
 - **3.** вирустар В-лимфоциттер қызметін өзгертіп "тыйым салынған" клондар пайда болады.

Схема иммунного ответа

Антиген

Попадает в организм - естественные барьеры (кожа, слизистая)

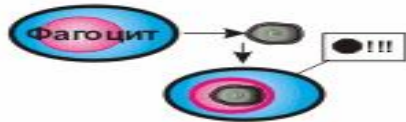
Вторжение

Встречается с фагоцитами

Вторжение не происходит

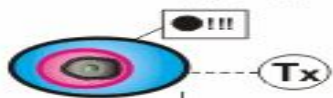
Макрофаг (фагоцит) пожирает антиген

Фагоцит не справляется и представляет на своей поверхности информацию об антигене

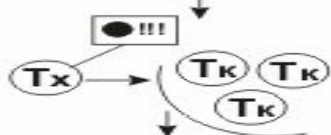


Сигнал для Т или В - лимфоцитов (в зависимости от антигена)

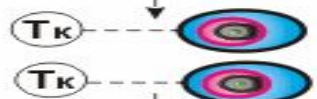
Иммунный ответ по клеточному типу
(информация передается Т-хелперу (Тх))



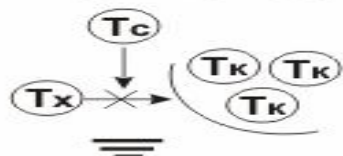
Т-хелпер способствует формированию других популяций лимфоцитов, в частности, клон Т-киллеров (Тк)



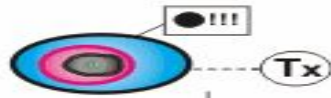
Т-киллеры разрушают чужие клетки и клетки, зараженные вирусом



Завершение реакции с участием Т-супрессоров (Тс)



Иммунный ответ по гуморальному типу с помощью Т-хелперов



Т-хелпер способствует активации В-клеток. Образуются клетки памяти



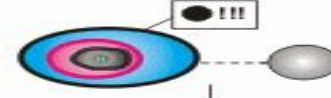
В-клетки превращаются в плазматические клетки, способные к синтезу антител



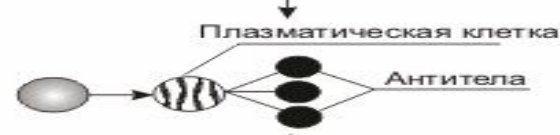
Комплекс антиген - антитело захватывается макрофагом и разрушается



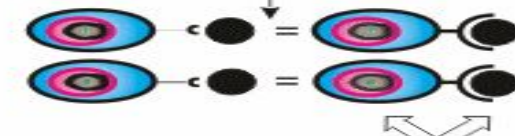
Иммунный ответ по гуморальному типу без помощи Т-клеток



В-клетки превращаются в плазматические клетки, вырабатывающие антитела



Антитела связывают антигены



Комплекс антиген - антитело удаляется макрофагом



Назарларынъызга рахмет!

