

*Иммунтапшылыгы  
түсінігі.*

*Біріншілік (ілкі)  
иммунитет тапшығы  
жағдайлары*

# *Сабақтың жоспары:*

- Иммунтапшылық жағдайлары туралы түсінік
- Иммунитет тізбектерінің тапшылық жағдайлары
- Иммунтапшылық жағдайлардың жіктелуі
- Біріншілік иммунтапшылық жағдайлар туралы түсінік
- Біріншілік иммунтапшылық жағдайлардың жіктелуі
- Біріншілік иммунтапшылық жағдайлардың сипаттамалары

***Иммундық тапшылық жағдайлары (ИТЖ) -***  
иммундық жауаптың бұзылысына, әртүрлі  
антигендерге, бірінші орында – жұқпалы  
ауруларға қарсы иммундық жауаптың  
төмендеуіне алып келетін, иммундық  
жүйенің негізгі компоненттерінің  
функционалдық белсенділігінің төмендеуі

### **Гуморалдық иммунитет**

жүйесінің зақымдануы:  
пиогендік микроағзалармен,  
стафилококк, пневмококк,  
ішек жұқпалы  
инфекцияларымен  
шақырылған аурулар

### **Жасушалық иммунитет**

жүйесінің зақымдануы:  
саңырауқұлақтармен, вирустармен  
(герпес, цитомегаловирус,  
аденовирустар), пневмоцисталармен,  
жасуша ішілік  
бактериялармен (микобактериялар,  
уреаплазмалар және т.б.)  
шақырылған  
жұқпалы аурулар,  
туберкулез, гельминтоздың

### **Комплемент компоненттерінің**

#### **ақауы:**

инкапсулалық микроағзалармен  
(пневмококк, гемофилдік  
таяқша)  
шақырылатын қайталамалы  
аурулар, жиі жүйелі қызыл  
жегі кездеседі

### **Фагоциттік жүйенің ақаулары:**

стафилококктар және  
клебсиеллалар шақыратын  
созылмалы гранулематозды  
аурулар, терінің және  
паренхиматозды мүшелердің  
жұқпалы зақымданулары

# Иммунтапшылық жағдайы

```
graph TD; A[Иммунтапшылық жағдайы] --> B[Біріншілік иммунтапшылы жағдайы]; A --> C[Екіншілік иммунтапшылы жағдайы];
```

**Біріншілік  
иммунтапшылы  
жағдайы**

**Екіншілік  
иммунтапшылы  
жағдайы**

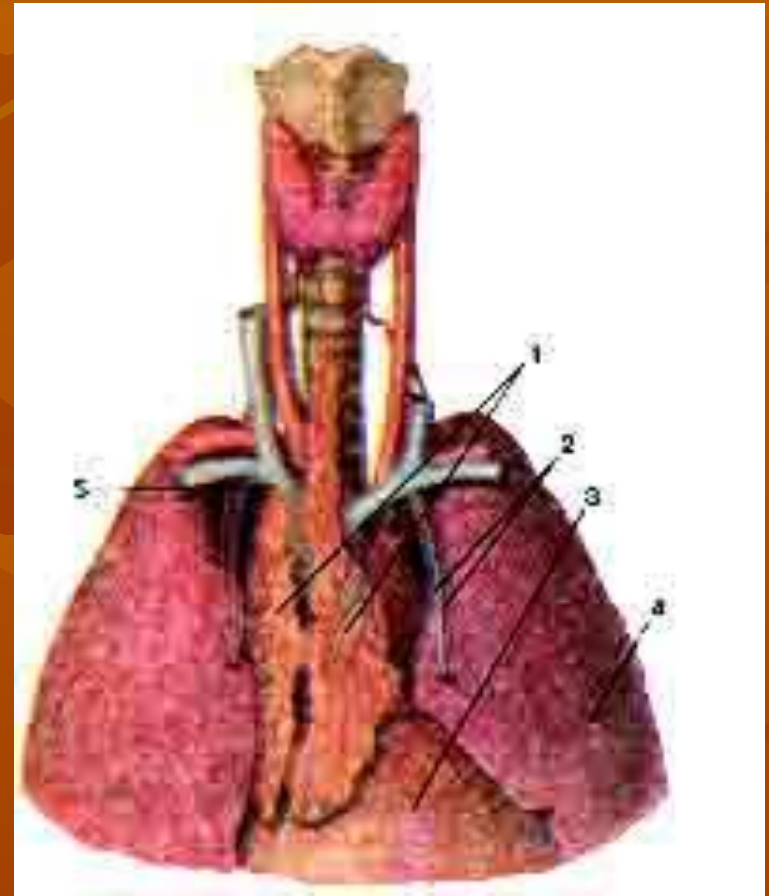
*Біріншілік*

*иммунтапшылықтар* –

иммундық жүйе дамуының  
генетикалық ақауларымен  
байланысты бұзылыстар

*Гуморалдық имунитеттің  
дефектісі  
(50-70%)*

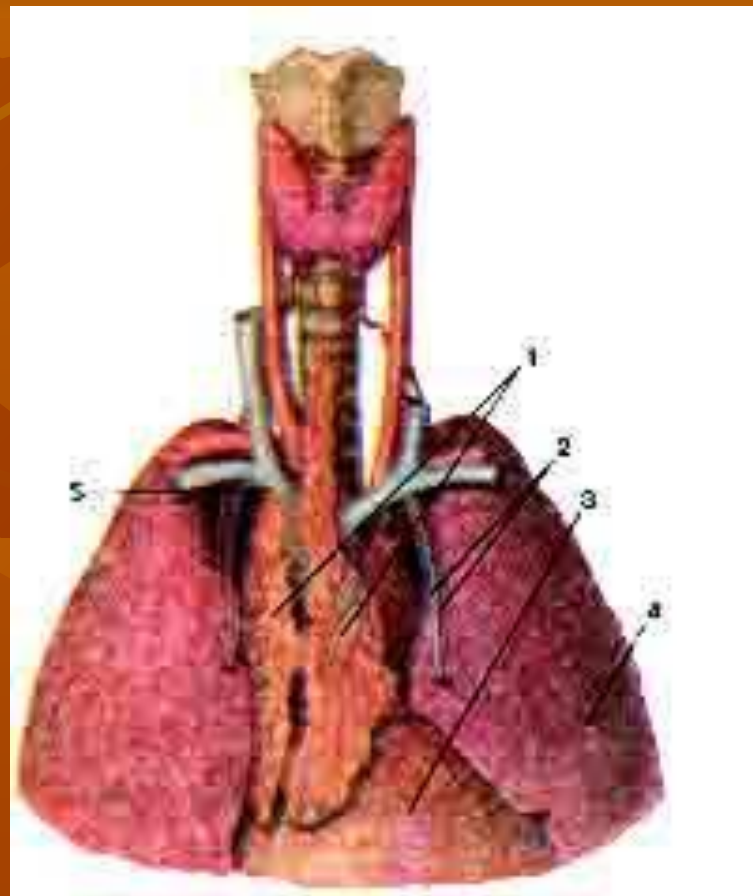
*Х-хромосомамен  
тіркескен  
агаммаглобулинемия  
(Брутон ауруы)*



**Ақауы:** В-жасушалардың болмауы, барлық Ig деңгейі төмен  
**Клиникалық ерекшелігі:** Streptococcus, Haemophilus, Staphylococcus шақырылатын өкпенің, мұрын қойнауларының, ортаңғы құлақтың, терінің қайталамалы жұқпалы ірінді аурулары. Ауру 5-9 айда басталады. Тек ер балалар ауырады.



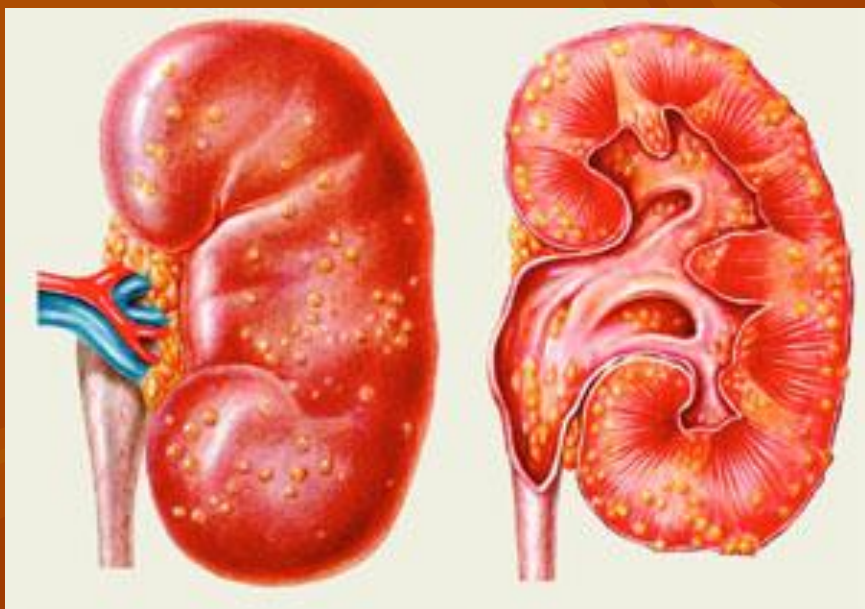
# *Жалпы вариабелді иммунтапшылық (гипогаммаглобу- линемия)*



Ақауы: IgM, IgA, IgG төмен. В-лимфоциттердің саны қалыпты. Антидене түзу қызметі бұзылған. Т-лимфоциттер қызметі бұзылған.

Клиникалық ерекшелігі: өкпенің қайталамалы жұқпалы іріңді аурулары. Ауру 15-35 жаста анықталады. Ер және әйел адамдар ауырады.

# Балалардағы транзиторлық гипогаммаглобу- линемия



Ақауы: Ig деңгейі төмен  
Клиникалық ерекшелігі: тыныс алу жолдарының және бүйректің қайталамалы іріңді аурулары, отбасында жиі иммунтапшылық. Ауру 3-5 айдан бастап 2-4 жасқа дейін анықталады. Сау нәресте кенеттен ауырады.

**Иммуноглобулиндер-  
дің таңдаулы  
(селективті)  
тапшылығы  
(дисгаммаглобулин-  
емия)**



**Ақауы:** Ig деңгейінің кемуі  
**Клиникалық ерекшелігі:**  
аллергиялық, аутоиммундық  
аурулар, тыныс алу жолдарының  
жұқпалы аурулары, ас қорыту  
мүшелерінің созылмалы аурулары,  
қатерлі ісіктер. Ауру ересек  
адамдарда анықталады.

*Жасушалық иммунитеттің  
дефектісі (5-10%)*



# *Ди-Джорджи синдромы (тимустың гипо-, аплазиясы )*



**Ақауы:** Тимустың, қалқанша безі дамуының бұзылуы. Т-лимфоциттер саны және қызметінің төмендеуі.

**Клиникалық ерекшелігі:** қайталамалы вирустық, паразиттік, бактериялық инфекциялар, микоздар, гипопаратиреодизим, б/е тырысуы, беттің дисморфиясы – құалықтың төмен орналасуы, көздің антимоңголоидтың формасы, психикалық бұзылыстар.

# Созылмалы шырышты- тері кандидозы



**Ақауы:** Candida антигеніне Т-жасушалары жауабының селективті тапшылығы

**Клиникалық ерекшелігі:** Candida albicans-пен шақырылған терінің, тырнақтардың, бастың шашты аймағының, шырышты қабаттардың созылмалы зақымдануы

*Комбинирленген Т- және В-  
иммунтапшылықтары  
(10-25%)*

*Ауыр  
комбинирленген  
иммунтапшылық  
Х-тіркескен типі*

**Ақауы:** В- және Т-лимфоциттердің жетілуінің бұзылыстары.  
**Клиникалық ерекшелігі:** лимфа ұлпаларының гипоплазиясы, тұрақты диаррея, мальабсорбция, тері және шырышты (тыныс алу жолдары) қабаттың инфекциясы. Ауру жиі интерстициалді пневмониямен, гепатитпен, менингоэнцефалитпен асқынады.

Физикалық және моторлық даму тоқтатылады.



*Ауыр  
комбинирленген  
иммунтапшылық  
Аутосомдық-  
рецессивті типі*

**Ақауы:** Тирозинкиназа генінің мутациялануы, Т-лимфоциттердің пролиферациялануының бұзылысы. Шеткі қанда CD8 жасушалары жоқ.

**Клиникалық ерекшелігі:** қайталамалы жұқпалы аурулар, арықтау, дамудың тоқталуы. Науқастар 1-2 жаста вирустық, бактериялық инфекциялардан және микоздан өледі.

# Атаксия-телеангиэктазия (Луи-Барр синдромы)



**Ақауы:** В- және Т-лимфоциттер қызметтерінің бұзылыстары. IgA, IgE, IgG деңгейі төмендеуі. Тимустың, көк бауырдың, лимфа түйіндерінің, бадамшаның гипоплазиясы.

**Клиникалық ерекшелігі:** тері және көздің телеангиэктазиясы, мишық атаксиясы, тыныс алу жолдарының инфекциясы, кейін – жүйке, эндокринді, қан тамыр жүйелерінің зақымдануы, қатерлі ісіктер. Ауру ер және қыз балаларда 5-7 жаста анықталады. 20-40 жасқа дейін өмір сүруі мүмкін.

# *Вискотт- Олдрич синдромы*



**Ақауы:** CD4 және CD8 жасушалары белсенуінің бұзылуы. IgM өнімі төмен. IgG қалыпты. IgA және IgE жоғары. В-лимфоциттер саны қалыпты.

**Клиникалық ерекшелігі:** триада – экзема, тромбоцитопения, жиі іріңді жұқпалы аурулар, кейін – аутоиммундық аурулар, қатерлі ісіктер, геморрагиялық синдром. Аурудың алғашқы белгілері 1,5 айда ал көбінесе 6 айда басталады

*IgM деңгейінің  
жоғарылауымен  
жүретін  
иммунтапшылық*

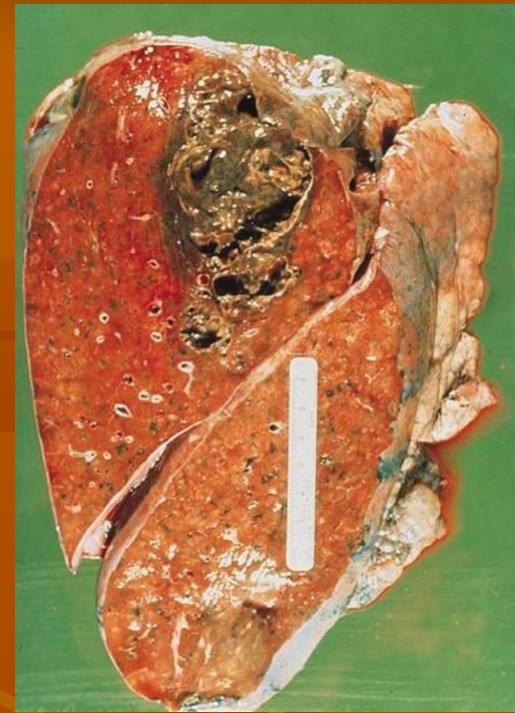
*Ақауы: Т-хелперде CD40 лигандының болмауы. IgM синтезінің бұзылуы. IgG, IgA, IgE деңгейі төмен.*

*Клиникалық ерекшелігі: ер балалар ауырады, Pneumococcus carini-мен шақырылатын қайталамалы бактериялық инфекциялар*

*Фагоциттер жүйесінің тапшылығы  
(10-12%)*



## Созылмалы грануломатоз



**Ақауы:** Оттегі тәуелді метаболизмнің бұзылуы нәтижесінде нейтрофилдердің қорыту белсенділігін бұзылуы

**Клиникалық ерекшелігі:** Escherichia, Klebsiella, Staphylococcus aureus м/о-мен шақырылған жұқпалы аурулар, вирустық және паразиттік инфекциялар тән емес, теріде іріңді инфильтраттар, ауыз, құлақ, мұрын айналасында экзема тәрізді дерматит, мүшелерде қабыну гранулемалары мен абсцесстер (көбінесе өкпенің), бауыр, көк бауыр, лимфа түйіндерінің ұлғаюы

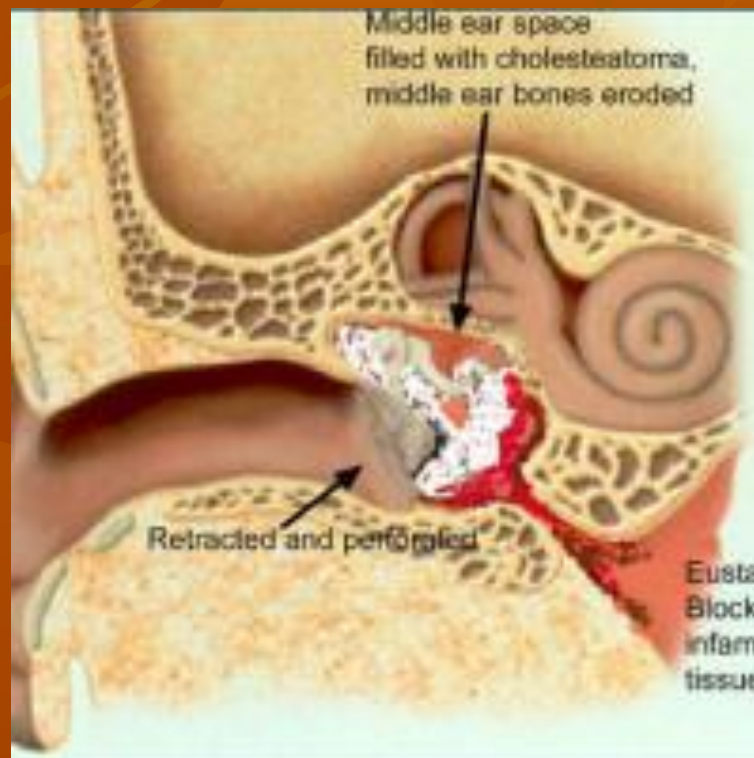
# *Чедиак- Стейнбринк- Хигасы синдромы*



**Ақауы:** Нейтрофилдердің лизосомалық ферменттерді бөлу қабілетінің жойылуы. Хемотаксистің бұзылысы

**Клиникалық ерекшелігі:** альбинизм, терінің фотосезімталдығы және іріңді қабынуы.

# Гипериммуноглобулинемия E синдромы (Джосба синдромы)



**Ақауы:** Тх1 жасушаларының гамма-интерферонды төмен өндіруі. IgE өнімінің жоғарылауы, гистаминнің көп бөлінуі, нейтрофилдер хемотаксисінің бұзылысы.

**Клиникалық ерекшелігі:** суық (қабыну реакциясы жоқ) стафилококтық абсцесс, созылмалы экзема, ортаңғы құлақтың қабынуы



# Комплемент жүйесі компоненттерінің тапшылығы (1%)

Комплемент компоненттері	Клиникалық көріністері
C1q	Иммундық комплекстік патологиялардың жоғары жиілігі (жүйелі қызыл жегі, гломерулонефрит)
C1r	-\\-
C2	-\\-
C4	-\\-
C3	Рецидивті пиогенді инфекция
C5	Рецидивті гонококктық (нейсериялы) инфекция, жүйелі қызыл жегі
C6	Рецидивті гонококктық инфекция

# Комплемент жүйесі компоненттерінің тапшылығы (1%)

Комплемент компоненттері	Клиникалық көріністері
C7	Рецидивті гонококктық инфекция
C8	-\\-
C9	Симптомсыз өтеді.
C1-ингибитор	Ангионевроздық ісіну
Фактор I (C3b-инактиватор)	Рецидивті пиогенді инфекция
Фактор H	Рецидивті пиогенді инфекция
Пропердин	Рецидивті гонококктық инфекция