

# Классификация иммунодефицитных состояний

## По природе

- Первичные (наследственные) – заболевания, обусловленные дефектами генов, контролирующих иммунный ответ
- Вторичные

## По тяжести

- ❖ Компенсированные
- ❖ Субкомпенсированные
- ❖ Декомпенсированные

# Классификация иммунодефицитных состояний

- В зависимости от уровня дефекта:
  - Т-клеточный иммунодефицит
  - В-клеточный иммунодефицит
  - Дефект неспецифической резистентности  
(фагоцитарных клеток, системы  
комплемента)
  - Дефект стволовых клеток  
ТКИД

# Первичные иммунодефициты

- 1.Связанные с дефектами фагоцитов
- 2.Дефицит системы комплемента
- 3. Т-клеточные иммунодефициты
- 4. В-клеточные иммунодефициты
- 5.Тяжелые комбинированные иммунодефициты (ТКИД)

# Дефицит системы фагоцитов

- 10-12% от общей частоты встречаемости перв.ИД  
**Хронический гранулематоз**  
(в большинстве случаев связано с X-хромосомой)



Нарушение работы НАДФ-оксидазы, цитохрома в245



Нарушение внутриклеточного киллинга

# Клинические проявления хронического гранулематоза

- Рецидивирующие бактериальные инфекции
- Образование в тканях гранулем
- Проявляется, как правило, в детском возрасте

# Синдром Чегиак-Хигаши (Чедиак-Хигаси)

- Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
- Потеря нейтрофилами способности высвободить лизосомальные ферменты (нарушена структура и функциональная активность лизосом)
- Нарушение хемотаксиса

# Клинические проявления

- Расстройство пигментации : общая гипопигментация и пигментная дистрофия (светлая прозрачная кожа, светлые редкие сухие волосы, светлая радужная оболочка глаза; нередко гиперпигментация участков кожи, подверженных воздействию света)
- .Пиогенные рецидивирующие инфекции

# Дефицит системы комплемента

- 1% от общего количества перв.ИД
- Генетические дефекты описаны для всех компонентов комплемента
- C1q, C2, C4 - иммунокомплексная патология, СКВ (уменьшение способности к элиминации комплексов)
- C3 – пиогенные инфекции
- C5,6,7,8,9- как правило, здоровы, повышенная чувствительность к менингококкам и гонококкам.



# Синдром Ди Джорджи

Аплазия (полный Ди Джорджи) или гипоплазия тимуса (частичный Ди Джорджи)

триада - недоразвитие тимуса

-отсутствие паращитовидных желез

-аномалия развития сердечно-сосудистой системы

# Синдром Ди Джорджи

- Иммунологические последствия

```
graph TD; A[Иммунологические последствия] --> B[Снижение количества и активности Т-лф]; A --> C[Количество В-лф в норме]; A --> D[Уровень ат незначительно<];
```

Снижение количества и активности Т-лф

Количество В-лф в норме

Уровень ат незначительно<

# Синдром Ди Джорджи Клиника:

- Рецидивирующие вирусные, паразитарные, вирусные инфекции
- Судороги
- Дисморфия лица
- Другие пороки развития –атрезия пищевода, недоразвитие почек, полых вен
- Особая чувствительность к БЦЖ, вакцинам против кори, к вирусу ветряной оспы

# Синдром Незелофа

## Гипоплазия тимуса

Может наследоваться по аутосомно-рецессивному пути и быть сцеплена с полом

**КЛИНИКА:** замедление роста,  
рецидивирующие инфекции,  
кожи и легких, кандидоз,  
лимфаденопатия, гемолитическая  
анемия

# Синдром Незелофа



# Дефицит В-клеточного звена

- Агамма(гипогамма)глобулинемия (синдром Брутона) рецессивный тип наследования, встречается в основном у мальчиков

Дефицит цитоплазматической  
Тирозинкиназы в В-лф



Нарушение дифференцировки В-лф в  
АОК

# Синдром Брутона

- Снижено количество иммуноглобулинов всех классов, но в большей степени IgG
- Отсутствуют плазматические клетки в селезенке, к.м., отсутствуют зародышевые центры в миндалинах, пейеровых бляшках
- Изменений в вилочковой железе - нет

# клиника

- Определяется на 5-9 месяце жизни
- Рецидивирующие гнойные инфекции
- Менингиты
- Отсутствие реакции лф.узлов и селезенки на инфекцию
- Продолжительность жизни зависит от контакта с вирусными инфекциями и развития лимфоретикулярных опухолей ( 20лет)



# Дефицит IgA

Различают недостаточность полную или селективную (IgA2)

Развиваются частые респираторные инфекции

Заместительная терапия не показана

# X-сцепленная агаммаглобулинемия с гиперглобулинемией М

- Развитие связано с невозможностью переключения синтеза иммуноглобулинов с IgM на другие изотипы
- Болеют в основном мальчики

# X-сцепленная агаммаглобулинемия с гиперглобулинемией М

- Лабораторные данные:
- IgA, IgG, IgE – не определяются
- Уровень IgM значительно повышен, поликлональность
- Клиника: бактериальные, грибковые инфекции, спленомегалия, лимфаденопатия

# ТКИД (швейцарский тип)

- X-сцепленный тип
- Дефект на уровне стволовой клетки
- нежизнеспособность

# Комбинированные ИД Синдром Вискотта-Олдрича

- Нарушение активации T-h и T-s
- <концентрация IgM, (IgA IgE >)
- Врожденный дефект тромбоцитов
- Нарушение способности макрофагов презентировать АГ

# Синдром Вискотта-Олдрича

## Клиника:

- Экзема
- Тромбоцитопения
- Бактериальные и вирусные инфекции

# Синдром Вискотта-Олдрича



# Синдром Луи-Бар (атаксия-телеангиэктазия)

- Гипоплазия тимуса
- Гипоплазия лимф. узлов, селезенки
- Количественная и функциональная недостаточность Т-лимфоцитов
- Снижение количества IgA, IgE, IgG2



# Синдром Луи-Бар

## Клиника:

Атаксия

Телеангиэктазы

(на носу, ушах, конъюктиве)

Рецидивирующие инфекции

Опухолевые заболевания

# Синдром Луи-Бар

