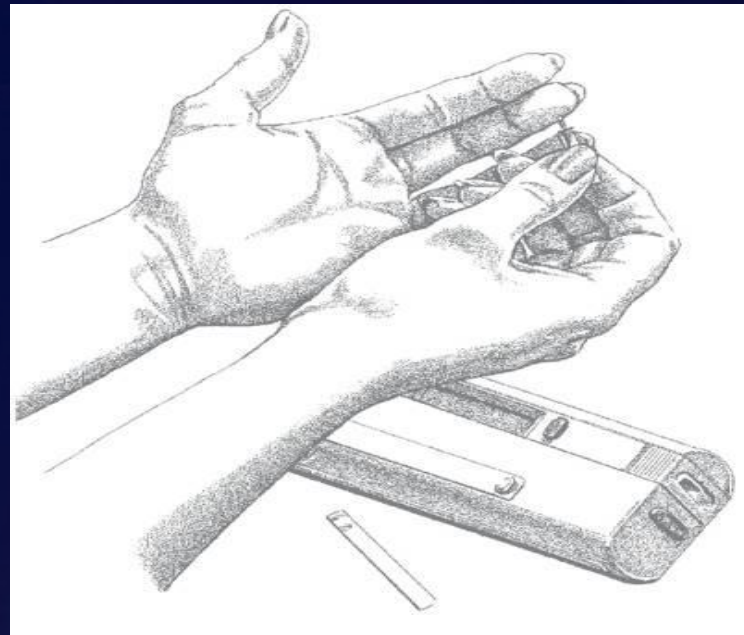
The background of the slide is a dark blue gradient with a microscopic view of blood cells. Numerous red blood cells (erythrocytes) are visible, appearing as reddish-brown biconcave discs. There are also several white blood cells (leukocytes) scattered throughout, which are larger and have more complex, multi-lobed nuclei. The overall effect is a scientific and medical illustration.

# **Понятие об иммунодефицитных состояниях и их классификация**

# Иммунодефициты (ИДС)

- снижение функциональной активности основных компонентов системы иммунитета, ведущие к нарушению антигенного гомеостаза организма и прежде всего снижению способности организма защищаться от микробов и проявляющееся в повышенной инфекционной заболеваемости.
- нарушения иммунологической реактивности, обусловленные выпадением одного или нескольких компонентов иммунного аппарата или тесно взаимодействующих с ним неспецифических факторов.

У людей, страдающих иммунодефицитом, отмечается высокая частота образования злокачественных опухолей и аутоантител (последнее может сопровождаться аутоиммунными заболеваниями). Это обусловлено нарушением регуляции активности Т-клеток или неспособностью организма справиться с основными вирусными заболеваниями.



## 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

# Первичные иммунодефицитные состояния

- врожденные (генетические или эмбриопатии) нарушения системы иммунитета с дефектами одного или нескольких ее компонентов, а именно: клеточного или гуморального иммунитета, фагоцитоза, системы комплемента. В настоящее время идентифицированы многие десятки врожденных дефектов системы иммунитета, но очевидно, что действительное число ПИД значительно больше. Скрининг на ИД требует исследования у пациента состояния В-клеточных, Т-клеточных и комбинированных В- и Т-клеточных функций. Необходимо определение систем биологической амплификации (комплемента, цитокинов) и базисных эффекторных механизмов (фагоцитоза и воспалительного ответа) (СТИА, 2001).

# Вторичные иммунодефицитные состояния

- нарушения иммунной системы, развивающиеся в постнеонатальном периоде у детей или у взрослых и не являющиеся результатом генетических дефектов. Среди ВТИД выделены три формы: приобретенная, индуцированная, спонтанная (СТИА, 2001,).
- Наиболее ярким примером приобретенной формы ВТИД является ВИЧ-инфекция с развитием синдрома приобретенного иммунодефицита (СПИД).
- Спонтанная форма ВТИД характеризуется отсутствием явной (очевидной) причины, вызвавшей нарушение иммунной реактивности у больного с чередой следующих друг за другом часто вяло текущих инфекционных заболеваний и отсутствием каких-либо отклонений в иммунном статусе (при современном уровне обследования). Спонтанная — это ВТИД с не выявленными причинами.
- Индуцированная форма ВТИД у детей наиболее часто вызвана дефицитами питания (в том числе и внутриутробными), инфекциями, среди которых особое место занимают внутриутробные, диарейным синдромом.

## Комбинированные иммунодефициты (CID)

- включают в себя группу заболеваний, клинически и иммунологически характеризующуюся дефектом как Т-, так и В-лимфоцитов.

## Комбинированные иммунодефициты, связанные с другими крупными дефектами

- включают заболевания, при которых иммунодефицит является одним из основных синдромов, но не единственным.

# Первичные иммунодефициты

В зависимости от уровня нарушений и локализации дефекта они бывают:

- гуморальные или антительные — с преимущественным поражением системы В-лимфоцитов)
  - X-сцепленная агаммаглобулинемия (болезнь Брутона)
  - Гипер-IgM синдром
    - X-сцепленная
    - аутосомно-рецессивная
  - делеция генов тяжелых цепей иммуноглобулинов
  - дефицит κ-цепей
  - селективный дефицит субклассов IgG с или без дефицита IgA
  - дефицит антител с нормальным уровнем иммуноглобулинов
  - общая переменная иммунная недостаточность
  - дефицит IgA
- клеточные
  - синдром Ди-Джоржи
  - первичный дефицит CD4 клеток
  - дефицит CD7 Т-клеток
  - дефицит ИЛ-2
  - множественная недостаточность цитокинов
  - дефект передачи сигнала



- комбинированные:
  - синдром Вискотта-Олдрича
  - атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Бар)
  - тяжелая комбинированная иммунная недостаточность
    - X-сцепленная с полом
    - аутосомно-рецессивная
  - дефицит аденозиндезаминазы
  - дефицит пурипнуклеозидфосфорилазы
  - дефицит молекул II класса МНС (синдром лысых лимфоцитов)
  - ретикулярная дизгенезия
  - дефицит CD3 $\gamma$  или CD3 $\epsilon$
  - дефицит CD8 лимфоцитов
- недостаточность системы комплемента

- дефекты фагоцитоза
  - наследственные нейтропении
    - инфантильный летальный агранулоцитоз (болезнь Костмана)
    - циклическая нейтропения
    - семейная доброкачественная нейтропения
  - дефекты фагоцитарной функции
  - хроническая гранулематозная болезнь
    - X-сцепленная
    - аутосомно-рецессивная
  - дефицит адгезии лимфоцитов I типа
  - дефицит адгезии лейкоцитов 2 типа
  - дефицит глюкозо-6-дегидрогеназы нейтрофилов
  - дефицит миелопероксидазы
  - дефицит вторичных гранул
  - синдром Швахмана

# Классификация первичных ИДС (Стефани Д.В., Вельтищев Ю.Е., 1996г.)

- I. Недостаточность гуморального звена иммунитета (системы В-лимфоцитов).
  - 1. Агаммаглобулинемия, болезнь Брутона.
  - 2. Дисгаммаглобулинемии:
    - а) общая вариабельная гипогаммаглобулинемия;
    - б) селективный дефицит IgA;
    - в) дефицит иммуноглобулинов IgG и IgA с увеличением синтеза IgM - гипер IgM синдром;
    - г) дефицит подклассов IgG (отсутствие IgG1, IgG2, IgG3, IgG4 с увеличением уровня IgM или без него);
- II. Недостаточность клеточных иммунных реакций (системы Т-лимфоцитов).
  - 1. Лимфоцитарная дисгенезия (синдром Незелофа, французский тип ИДС).
  - 2. Гипоплазия вилочковой железы и паращитовидных желёз (синдром Ди Джорджа).

- III. Комбинированные ИДС (тяжёлая комбинированная иммунологическая недостаточность - ТКИН).
  - 1. Ретикулярная дисгенезия.
  - 2. Наследственный алимфоцитоз, лимфоцитозфтиз (Швейцарский тип ИДС).
  - 3. Синдром "голых" лимфоцитов.
  - 4. ИДС с тимомой.
  - 5. Синдром Вискотта-Олдрича.
- IV. Нарушения в системе интерлейкинов и кооперации клеток в иммунном ответе.
- V. ИДС при наследственных аномалиях обмена.
  - 1. Недостаточность аденозиндеаминазы.
  - 2. Недостаточность пурипнуклеотидфосфорилазы.
- VI. Недостаточность системы комплемента.

- VII. Недостаточность фагоцитоза.
- 1. Нарушение хемотаксиса, миграции и дегрануляции:
  - а) синдром Чедиака-Хигаси;
  - б) гипер IgE-синдром;
- 2. Нарушение процессов переваривания (киллинга) микробов:
  - а) септический гранулематоз;
  - б) липохромный гистиоцитоз;
  - в) ферментопатии нейтрофильных гранулоцитов: дефицит миелопероксидазы, НАДН-оксидазы, глутатионпероксидазы, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.
- 3. Дефекты опсонизации и поглощения:
  - а) дефекты опсонизации;
  - б) дефицит тафтсина;
  - в) отсутствие мембранных гликопротеинов LAF-1, Gp150,95, Mac-1 и др.

# Классификация вторичных иммунодефицитов

## I. Комбинированные ВИД.

1. Общий лимфоцитопенический синдром.
2. Синдром поликлональной активации лимфоцитов.
3. Общий переменный иммунодефицит.
4. Синдром гиперплазии лимфоидной ткани (лимфоаденопатии, тимико-лимфатический синдром, тонзиллогенный синдром).
5. Посттонзилэктомический синдром.

## II. Т-клеточные ВИД.

1. Т-лимфоцитопенический синдром.
2. Синдром Т-клеточного иммунорегуляторного дисбаланса.
3. Дефициты интерлейкинов, лимфокинов и их рецепторов.

### III. В-клеточные ВИД.

1. Общий переменный В-клеточный иммунодефицит.
2. Пангипогамаглобулинемия.

### IV. Дефициты мононуклеарно-фагоцитарной системы.

1. Гранулоцитопении.
2. Дефициты рецепторов и адгезинов нейтрофилов.
3. Дефициты фагоцитоза.

### V. Дефициты молекул взаимодействия лейкоцитов.

### VI. Дефициты системы комплемента.

1. Синдром гипокомплементемии.
2. Дефициты отдельных факторов.

### VII. Дефициты нормальных киллеров.

### VIII. Дефициты неспецифических факторов иммунитета.

### IX. Метаболические ВИД.

# Классификация иммунодефицитных состояний

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





Благодарю за внимание!