

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ГБОУ ВПО «ТЮМЕНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ
АКАДЕМИЯ»**

Кафедра детских болезней лечебного факультета с курсом иммунологии и аллергологии

Синдром Незелофа

Выполнила: студентка 306
группы лечебного факультета
Купцова Е.Ю.

ЭТИОЛОГИЯ

- 1. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу и сцеплен с X-хромосомой
- 2. Частота 1 : 20000 – 50000 новорожденных
- 3. Недоразвитый эмбриоподобный тимус, который не способен поддерживать T-клеточную дифференцировку

История

- Впервые заболевание было описано Незелофом (С. Nezelof) в 1964 г. у 14-месячного мальчика с тяжело текущими инфекционными процессами, лимфопенией, но нормальным уровнем иммуноглобулинов в крови.

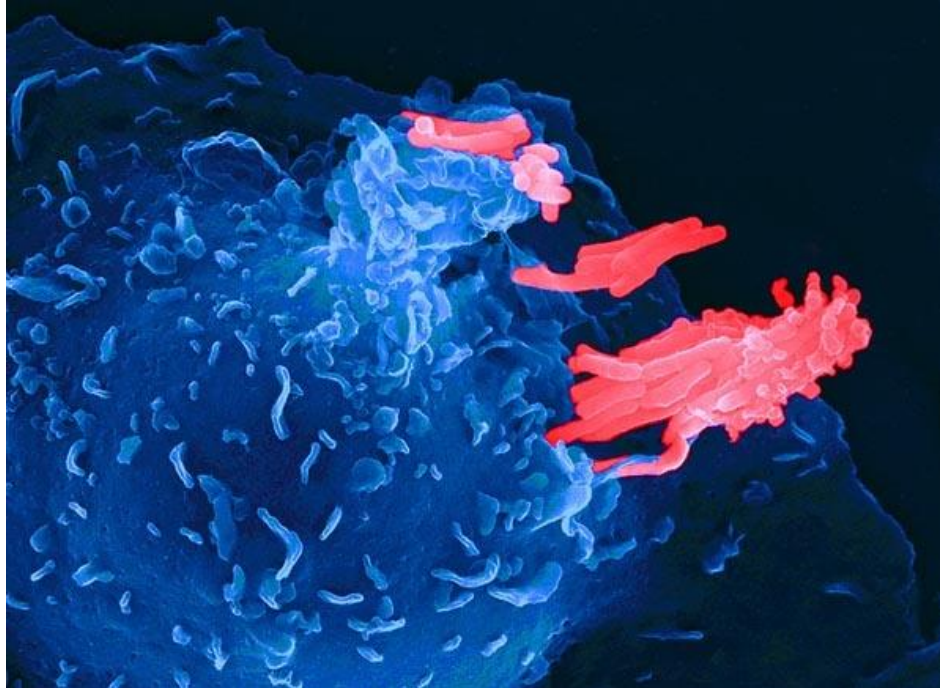


Синонимы

- чистый алимфоцитоз
- лимфоцитарная дисгенезия
- лимфоцитарная нормоплазмочитарная и нормогаммаглобулинемическая аплазия
- французский тип иммунопареза
- синдром Незелофа

Алимфоцитоз Незелофа

- первичный комбинированный иммунодефицит, характеризуется выраженным клеточным иммунным дефектом с лимфопенией и гипоплазией тимуса при почти нормальном содержании иммуноглобулинов



Патогенез

- в человеческом организме преобладает небольшая вилочковая железа, которая как раз и продуцирует аномальные клетки
- *Пациенты с таким диагнозом имеют ослабленный иммунитет, то есть вдвое чаще подвержены болезнетворной инфекции. У них отсутствует один из видов из видов иммунитета – клеточный*

Характерные проявления

- количественная недостаточность и качественная неполноценность лимфоцитов при нормальном содержании иммуноглобулинов в плазме крови
- Поражаются тимусзависимые лимфоциты вследствие недостаточной функции вилочковой железы
- Образование лимфоцитов в костном мозге не нарушено.

Патологоанатомическая картина

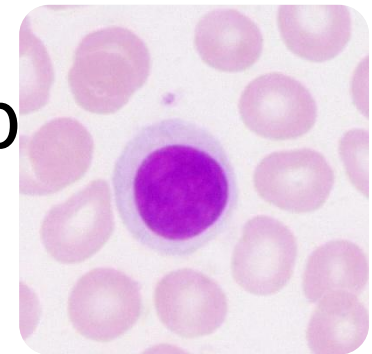
- гипоплазия или атрофия вилочковой железы, лимфатических узлов
- герминативные центры в лимфатических узлах отсутствуют, однако плазмацинты выявляются в тканях в достаточных количествах





Картина крови

- в периферической крови обнаруживается крайне низкое содержание лимфоцитов
- содержание иммуноглобулинов всех классов в периферической крови в пределах нормы
- способность к образованию антител сохранена.
- резко угнетена реакция трансформации лимфоцитов



Иммунный статус

- 1) лимфоцитопения
- 2) сниженным содержанием в периферической крови Т-лимфоцитов ($CD3^+$, $CD4^+$, $CD8^+$) и низкой их функциональной активностью (РБТЛ, СКЛ)
- 2) резким угнетением кожных реакций ГЗТ.
- 3) уровень В-лимфоцитов и Ig – в норме или несколько снижен.
- 4) продукция специфических антител чаще подавлена.
- 5) Фагоцитарная функция нейтрофилов при этой патологии не изменена или даже несколько повышена.

Клиника

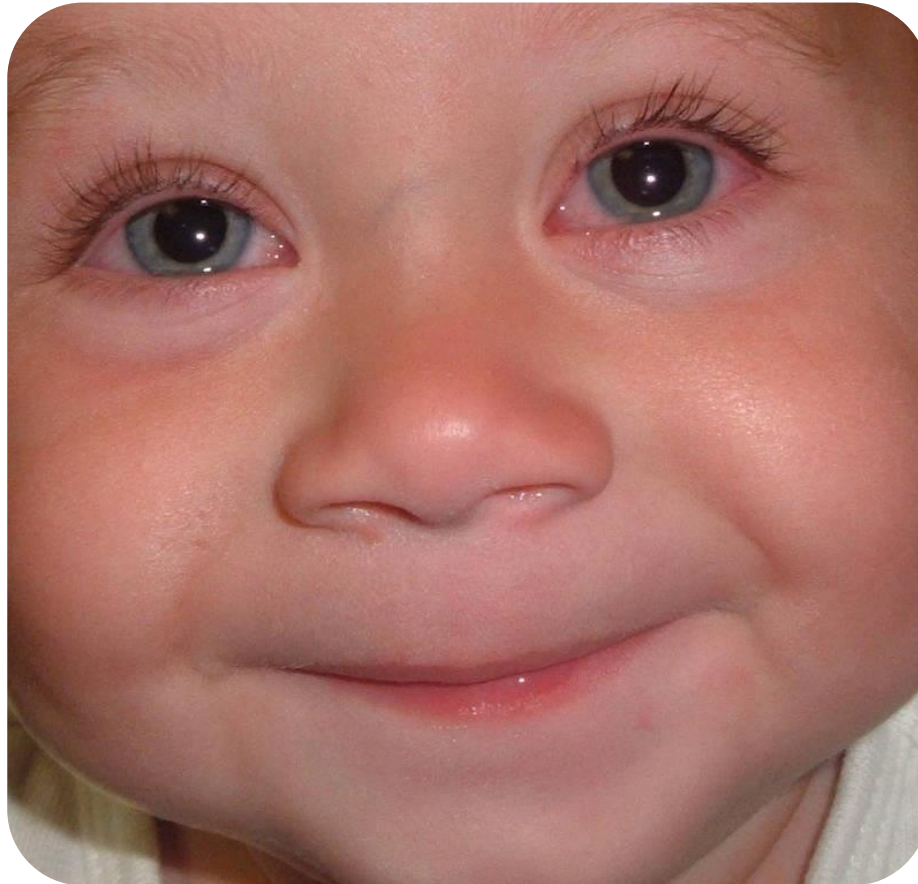
- заболевание проявляется в первые недели и месяцы жизни
- течение злокачественное
- наблюдается задержка роста ребенка
- затяжной септический процесс с гнойными очагами в коже, легких и других органах
- нередко развивается грибковый сепсис

Клиника

- Как показывает практика, пациенты с характерным диагнозом чаще подвержены бактериальным и грибковым инфекциям, которые как раз и прогрессируют на фоне ослабленного иммунитета



- После того как инфекция попала в организм, она может поражать все органы и системы. Вот как раз от пути следования микробов и зависят вторичные признаки данного заболевания. Если происходит инфицирование верхних дыхательных путей, то пациенту присущи такие симптомы, как конъюнктивит, светобоязнь, слезотечение и чувство зуда.



- *“ Однако в большинстве клинических картин поражения наблюдаются со стороны органов ЖКТ, а сопровождается подобное инфицирование рвотой, тошнотой, нарушением температурного режима, а также очевидными признаками обезвоживания организма. ”*

- Если же поражены кожные покровы, то такое патологическое состояние, как правило, сопровождается сильнейшими аллергическими реакциями, реже отеком. На коже пациента может преобладать гиперемия, отечность, а также присутствовать невыносимое чувство жжения и зуда.



Диагностика

- 1. Биохимический и общий анализ крови
- 2. Иммунограмма



Как правило, первопричина обусловлена острой недостаточностью, как клеточного, так и гуморального иммунитета, о чем и свидетельствует проделанный предварительно анализ

Диагностика

- 3. УЗИ

Если говорить о компьютерной диагностике, то крайне важно получить результаты УЗИ, позволяющие достоверно выявить очаг патологии, то есть тот орган, на который и распространяется болезнетвор



Диагностика

- 4. КТ
- 5. МРТ



помогают спрогнозировать преобладающее заболевание

Исход

- Неблагоприятный
- Смерть в первые месяцы жизни

Лечение

- применение средств, способствующих созреванию Т-клеток (тималин, тактивин и др.)
- заместительная терапия (гаммаглобулин, плазма крови)
- трансплантация тимуса
- трансплантация костного мозга



- *Лечить алимфоцитоз Незелофа весьма проблематично, поскольку окончательного выздоровления так и не предвидится. Врачи в один голос заявляют, что клинический исход весьма неблагоприятный, однако поддерживать состояние пациента на удовлетворительном уровне все же реально.*

Список использованной литературы

- 1. Ярилин. Иммунология, 2010г
- 2. http://www.ordodeus.ru/Ordo_Deus8Alimfotsitoz.html
- 3. <http://nebolet.com/bolezni/alimfocitoz-nezelofa.html>