

# ОБЩИЙ ВАРИАБЕЛЬНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ

Выполнила: Крюкова М.Р. 311 группа

- ОВИ-относится к группе заболеваний иммунной системы. Данная патология-достаточно редкое заболевание, которое может проявиться у каждого вне зависимости от половой принадлежности и возраста. При этом чаще всего он встречается у мужчин в возрасте от 10-ти до 20-ли лет. Отличительная характеристика заболевания – низкое содержание антител при условии нормального количества В-лимфоцитов. При этом у некоторых больных Т-лимфоциты функционируют вполне нормально.

## **Эпидемиология**

Частота ВИД составляет 4:1000 000 для мужчин и 15:1 000 000 для женщин. Синдром нарушенного всасывания встречается у 36—95% больных ВИД. Чаще он характеризуется постоянной диареей, реже развивается большой дефицит массы тела, появляются гипопропротеинемические отеки, анемия, гипокальциемия и остеомалация

## Симптомы:

- бактериальным поражением кожного покрова и подкожной клетчатки;
- хроническими и рецидивирующими инфекциями бактериального происхождения бронхо-легочного тракта, уха, носа;
- появлением энтероколита;
- лимфоидной гиперплазией узелковой формы;
- развитием дисбактериоза;
- различными аутоиммунными заболеваниями (ревматоидный артрит, красная волчанка и др);
- нарушением функции всасывания (мальабсорбция);
- паталогическим увеличением размера селезенки (спленомегалия);
- бронхоэкстазами;
- злокачественным образованием в желудке (карцинома);
- гематологическими заболеваниями лимфатической ткани (лимфома).

## Этиология и патогенез:

Причины ОИД не известны. Основным иммунологическим признаком заболевания служит снижение в крови уровня иммуноглобулинов всех классов, особенно IgG. Количество циркулирующих в крови В-лимфоцитов нормальное или снижено, но они не способны продуцировать иммуноглобулины. Дефект Т-лимфоцитов связан с повышением активности Т-супрессоров.

Наиболее частой причиной нарушения всасывания в кишечнике при ВИД является **лямблиоз**, который обнаруживают у 33—100% больных этим заболеванием. Появление его связывают с резким уменьшением продукции секреторных иммуноглобулинов.

- 1) Лямблии повреждают слизистую оболочку тонкой кишки в местах внедрения;
- 2) Нарушается контакт химуса с кишечной стенкой;
- 3) Резко увеличивается обсеменение микробной флорой верхних отделов тонкой кишки (до  $10^7$  в 1 мл содержимого).

Нарушение всасывания при ОИД возникает также в результате атрофии слизистой оболочки, наблюдаемой у некоторых больных. Единственным отличием от целиакии является почти полное отсутствие в строме слизистой плазматических клеток. Они замещаются малыми лимфоцитами и эозинофилами. Так же как и при целиакии, у больных гипогаммаглобулинемической спру развивается непереносимость глютена. У 17—70% больных ОИД, по данным разных авторов, выявляется узелковая лимфоидная гиперплазия.

\* *Целиакия- мультифакториальное заболевание, нарушение пищеварения, вызванное повреждением ворсинок тонкой кишки некоторыми пищевыми продуктами, содержащими определённые белки — глютен (клейковина) и близкими к нему белками злаков (авенин, гордеин и др.) — в таких злаках, как пшеница, рожь, ячмень и овёс.*

## Классификация

По классификации ВОЗ различают 3 основные формы иммунной недостаточности:

- 1) комбинированную с поражением Т- и В-систем иммунитета;
- 2) преимущественную недостаточность клеточного (Т) иммунитета;
- 3) нарушение продукции антител (В-система иммунитета). ВИД является одной из подгрупп третьей формы иммунной недостаточности.

## Лечение и профилактика

- 1) Больным ОИД с синдромом нарушенного всасывания без атрофии слизистой оболочки тонкой кишки назначают диету № 4 и проводят лечение хронической диареи с коррекцией метаболических нарушений. Кроме того, назначают повторные курсы антибактериальной терапии, проводят лечение сопутствующих воспалительных заболеваний других органов. Практически всем больным назначают повторные курсы лечения лямблиоза.
- 2) Больные ВИД должны в течение всей жизни получать заместительное лечение гамма-глобулином по 25 мг/кг еженедельно или 100 мг/кг ежемесячно в виде внутримышечных инъекций. Если эта терапия не предотвращает развитие повторных бактериальных инфекций, дозу препарата необходимо увеличить до 50 мг/кг еженедельно. Хороший заместительный эффект дает также введение свежезамороженной плазмы по 10—20 мг/кг внутривенно с интервалом 2—4 нед.
- 3) Больные ВИД нетрудоспособны или ограниченно трудоспособны, нуждаются в охранительном режиме, обеспечивающем предупреждение инфекционных заболеваний.



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**