

# Презентация по иммунологии на тему: Первичные иммунодефициты человека.

- ▶ Подготовила:
- ▶ Студентка 3 курса
- ▶ АД-141
- ▶ Кочкарова Айшат
- ▶ Проверил:
- ▶ Смянов В.В.

# Содержание:

- ▶ 1.Понятие « первичный иммунодефицит »
- ▶ 2.Классификация
- ▶ 3.Этиология
- ▶ 4.Эпидемиология
- ▶ 5.Клиническая картина
- ▶ 6.Диагностика
- ▶ 7.Лечение

# 1. Понятие

Первичные иммунодефициты — наследственные или приобретённые во внутриутробном периоде иммунодефицитные состояния. Обычно они проявляются или сразу после рождения, или в течение первых двух лет жизни (врождённые иммунодефициты).

Чрезвычайно редко патологические состояния манифестируют в подростковом возрасте или развиваются после достижения совершеннолетия.

Тяжёлые формы врождённых иммунодефицитов становятся причиной смерти ребёнка в раннем детстве. Среднетяжёлые и лёгкие формы совместимы с жизнью.

На сегодняшний день, по данным Всемирной организации здравоохранения, различают семьдесят разновидностей врождённого иммунодефицита, определяемых различными дефектами в разных звеньях иммунной системы.

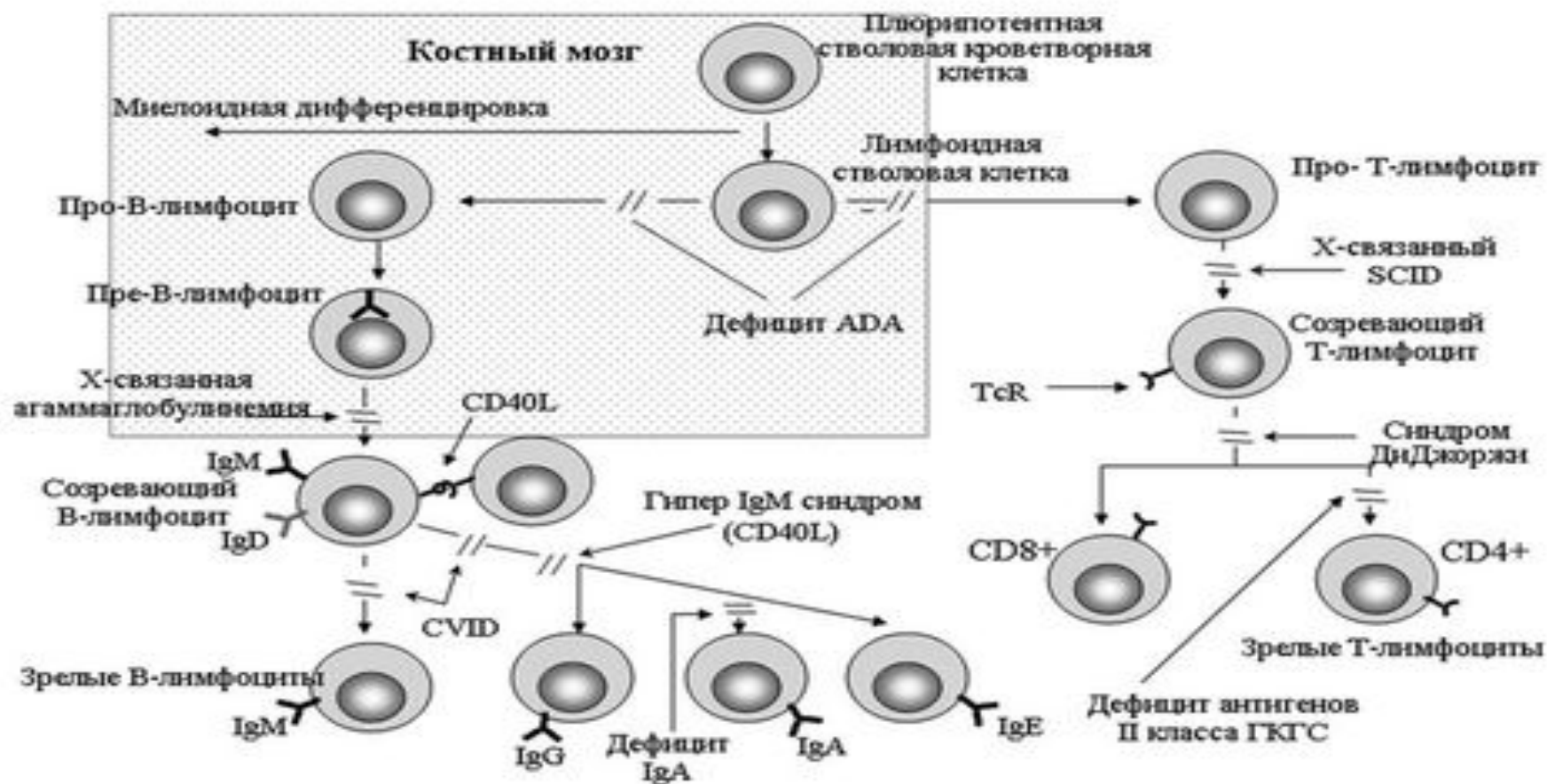
## ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

**Дефекты в системе фагоцитоза и комплемента** нередко могут иметь **первичное происхождение** в результате врожденных гормональных дисфункций или внутриутробных инфекций.



Так, **хронический гранулематоз** — заболевание, связанное с недостаточной функцией лизосомальных ферментов, связано с нарушением переваривающей способности лейкоцитов в отношении уже фагоцитированных бактерий.

## Первичные иммунодефициты



Обозначения: ADA – аденозин деаминаза, CD40L – CD40-лиганд, CVID – общий вариабельный иммунодефицит, SCID – тяжелый комбинированный иммунодефицит, TcR – T-клеточный рецептор

# 2.Классификация

Врождённые иммунодефициты классифицируют в зависимости от уровня генетической поломки.

- ▶ 1. Комбинированные врождённые иммунодефициты (дефект на уровне полипотентной стволовой клетки и стволовых клеток лимфоидного ростка, на уровне пре-Т и пре-В клеток)
- ▶ 2. Врождённые иммунодефициты, сопровождающиеся нарушениями клеточного иммунитета (дефект на уровне Т-клеток)
- ▶ 3. Врождённые иммунодефициты, сопровождающиеся нарушениями клеточного иммунитета (дефект на уровне В-клеток)
- ▶ 4. Врождённые иммунодефициты системы фагоцитов (дефект на уровне моноцитарно-гранулоцитарных клеток)
- ▶ 5. Врождённые иммунодефициты, сопровождающиеся несостоятельностью системы комплемента.

# Первичные дефициты клеточного иммунитета :

- ▶ К первичным дефицитам клеточного иммунитета относятся следующие заболевания:
- ▶ 1. Синдром Ди Джорджи
- ▶ 2. Синдром Дункана
- ▶ 3. Недостаточность пурипнуклеозидфосфорилазы
- ▶ 4. Оротацидурия
- ▶ 5. Биотин-зависимые ферментопатии

# ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

- часто ассоциированы  
с другими врожденными нарушениями развития

С-м Ди Джорджи

С-м гипер-Ig E

LAD с-м – дефект адгезии  
лейкоцитов

С-м Вискотт-Олдрича

С-м Луи-Бара

С-м Чедиак-Хигач

Дефект аденозин-  
дезаминазы

✓ ПОРОКИ СЕРДЦА

✓ ГИПОПАРАТИРЕОДИЗМ

✓ ХОЛОДНЫЕ АБСЦЕССЫ

✓ ВОЗДУШНАЯ КИСТА ЛЕГКОГО

✓ МЕДЛЕННОЕ ЗАЖИВЛЕНИЕ ПУПОЧНОЙ  
РАНЫ

✓ ЭКЗЕМА + ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

✓ АТАКСИЯ + ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИЯ

✓ АЛЬБИНИЗМ КОЖИ И ГЛАЗ

✓ ТЕНЬ ТИМУСА ОТСУТСТВУЕТ

✓ АНОРМАЛЬНОСТЬ РЕБЕР



# Первичные иммунодефициты гуморального иммунитета

- ▶ К первичным дефицитам гуморального иммунитета относятся следующие основные синдромы:
- ▶ Синдром Брутона (агаммаглобулинемия брутоновского типа)
- ▶ Синдром Веста (недостаточность IgA)
- ▶ Недостаточность IgG
- ▶ Недостаточность транскобаламина II
- ▶ Гипер – IgM-синдром
- ▶ Гипер – IgE-синдром (синдром Джоба, синдром золотистого стафилококка с гипер – IgE)
- ▶ Гипер – IgD-синдром (синдром Ван дер Меера)
- ▶ Поздний иммунный старт

# 3. ЭТИОЛОГИЯ

Врождённые иммунодефицитные состояния развиваются на фоне наследственного дефекта одного из звеньев иммунитета. Один и тот же молекулярный дефект может иметь различные клинические проявления, что и определяет разнообразие нозологий.

Генетические дефекты могут затрагивать как одно звено иммунной системы, так и сразу несколько, что также отражается на клинической картине. Тяжесть и серьёзность генетических нарушений оказывает определённое влияние на степень проявления несостоятельности иммунных механизмов.

# 4. Эпидемиология

С развитием иммунологической науки и иммунологических и генетических методов диагностики заметно возросла степень выявляемости людей с теми или иными нарушениями иммунного ответа.

На сегодняшний день в России некоторые формы врождённых иммунодефицитных состояний регистрируются с частотой 1 случай на 25-100 тысяч населения. В популяции дефицитные состояния, связанные с несостоятельностью иммуноглобулина А, достигают частоты один случай на 500-700 человек.

# 5. Клиническая картина

Поскольку при врождённых иммунодефицитных состояниях несостоятельность иммунной системы ребёнка делает его организм беззащитным против микроорганизмов, которые постоянно присутствуют на кожных покровах, на слизистых, в нижних отделах пищеварительной системы, постоянные вялотекущие инфекционные процессы полностью истощают компенсаторные возможности организма, в конечном итоге развиваются генерализованные инфекции, ведущие к летальному исходу.

Дети с врождёнными иммунодефицитными состояниями отстают в физическом развитии, плохо набирают массу, имеют нездоровую кожу, неустойчивый стул и часто болеют респираторными инфекциями. Часто у детей с врождёнными иммунодефицитами наблюдаются аутоиммунные расстройства, выраженные аллергические реакции.

Риск развития лимфопролиферативных патологий и неопалстических процессов у них существенно выше. У детей с первичными иммунодефицитными состояниями чаще, чем у здоровых детей регистрируется патологическая реакция на введение вакцины с профилактической целью.

## 6.Диагностика

Иммунограмма позволяет выявить уровень генетической поломки и её характер. При исследовании крови диагностируется анемия, тромбоцитопения, лейкоцитопения.

Биохимический анализ крови позволяет выявить снижение уровня общего белка и альбуминов.

# 7. Лечение

- ▶ В ходе комплексного лечения врождённых иммунодефицитных состояний огромное внимание уделяется профилактике бактериальных инфекций, заместительной иммунотерапии, на фоне которой ребёнок может нормально расти и развиваться. Радикальным методом лечения многих врождённых иммунодефицитов является пересадка костного мозга.

# Список используемой литературы

- ▶ 1) Ройт А., Бростофф Дж., Мейл Д. Иммунология. Пер. с англ. - М.: Мир, 2000. - 592 с., ил.
- ▶ 2) Ковальчук Л.В. Клиническая иммунология и аллергология с основами общей иммунологии: учебник. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 640 с.: ил.
- ▶ 3) Ярилин А.А. Иммунология: учебник. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
- ▶ 4) Галактионов В.Г. Иммунология: учебник. - М.: Изд-во МГУ, 1998 - 480 с.
- ▶ 5) Свободный интернет-ресурс <http://primaryimmune.org/wp-content/uploads/2011/04/6-XLA.pdf>  
<<http://primaryimmune.org/wp-content/uploads/2011/04/6-XLA.pdf>>, буклет "X-сцепленная агаммаглобулинемия", 8 с.
- ▶ 6) Хаитов Р.М., Игнатьева Г.А., Сидорович И.Г. Иммунология: Учебник. - М.: Медицина, 2000. - 432 с: ил.



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ**