

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ

КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

Аралас Т- және В- иммундық тапшылықтар

Орындаған:Марипхан Н.М.
Тексерген :Гульмира Нургумаровна
Факультет: ОМ
Топ:ЖМ-007-2к

Біріншілік иммундық тапшылықтың ең ауыр түрі ААИЖ – ауыр аралас иммундық тапшылық (Severe Combined Immunodeficiency Disease) болып табылады. ААИЖ бар нәрестелер өмірдің алғашқы бірінші немесе екінші жылдарында қайтыс болады. Қазіргі кезде адаптивті иммундық жүйенің Т-жасушалық звеносының зақымдануы басым болатын негізгі екі түрі белгілі.

Бұл ген рецессивті болып табылады, **X-хромосомада** орналасқан. Осындай мутациясы бар науқастарда біріккен Т- және В- жүйелерінің ақаулары дамиды. ИЛ-2-рецепторының ақауы Т- мен В-лимфоциттердің ИЛ-2-ге жауап ретінде көбейіп эффекторлы жасушаларға айналу қабілеттерін жүзеге асыртпайды.

Оның үстінде, ИЛ-2-рецепторының γ -тізбегі жиі басқа цитокиндердің, мысалы ИЛ-7, ИЛ-4, рецепторларының құрамына кіреді. ИЛ-7-нің өзінің рецепторымен байланысының бұзылысы тимустағы Т-лимфоциттердің дифференциялануының ерте сатыларын тежейді. ИЛ-4-ке арналған рецепторлардың ақауы Th2 пайда болуын тежейді, нәтижесінде ИЛ-4 және ИЛ-5 өнімдері күрт төмендеп IgE, IgG2,4, IgA түзілуі бәсеңдейді, сонымен қатар, мес жасушаларының, базофилдердің және эозинофилдердің пролиферациясы мен белсенділігі төмендейді.

-

Зертханалық тексеруде:

- Науқаста айқын лимфопения және лимфоидты тіндердің гипоплазиясы бар екендігі анықталады. Қанда Т-лимфоциттер жоқтың қасы және Т-лимфоциттердің хелперлік қызметінің бұзылысынан туындайтынТ ДИС]

- ***Екінші түрі – ААИЖ аутосомды-рецессивтік түрлері***

Біріншілік иммундық тапшылықтардың бұл тобына *13-ші хромосомада орналасқан тирозинкиназа ZAP-70 генінің мутациясы себеп болатын иммундық тапшылық* жатады. Бұл фермент Т- және В-лимфоциттерге көбейтуші белгінің тасымалдануын қамтамасыз етеді. Нәтижесінде науқастарда лимфоциттердің дифференциялануы бұзылады, ең алдымен CD8 Т-лимфоциттер саны азаяды. *Аутосомды-рецессивтік* тұқымқуалау жолы тән.

Зертханалық тексеруде:



Приобретенный ангионевротический отек

Лечение:

Использованная литература

- Р.М.Хаитов «Аллергология и иммунология»
- Г.Н.Дранник «Клиническая иммунология и аллергология»
- А.А. Шортанбаев, С.В.Кожанова «Иммунология»