



B-зависимые иммунодефициты.

Подготовила:

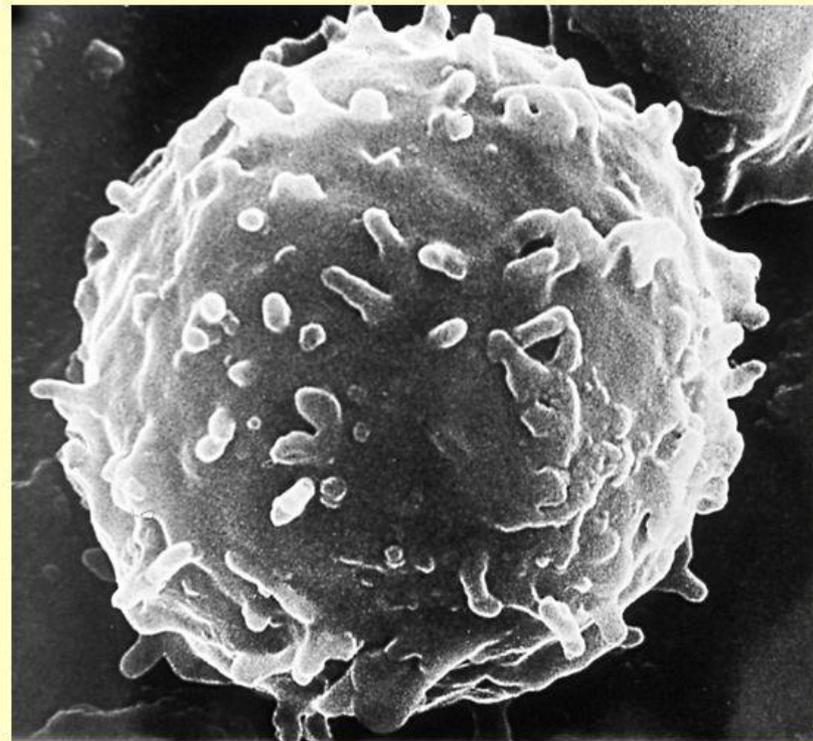
студентка 5 группы 4 курса
лечебного факультета

Данилова Дарья

Первичные иммунодефициты – наследственные или приобретённые во внутриутробном периоде иммунодефицитные состояния.



В-лимфоциты — функциональный тип лимфоцитов, играющих важную роль в обеспечении гуморального иммунитета.



К первичным дефицитам гуморального иммунитета относятся следующие основные синдромы:

Синдром Брутона (агаммаглобулинемия брутоновского типа)

Общая переменная гипогаммаглобулинемия (ОВГ)

Селективный дефицит иммуноглобулинов.

Синдром Веста (недостаточность IgA)

Недостаточность IgG

Недостаточность иммуноглобулина M

Недостаточность транскобаламина II

Гипер-IgM-синдром

Гипер-IgE-синдром (синдром Джоба, синдром золотистого стафилококка с гипер-IgE)

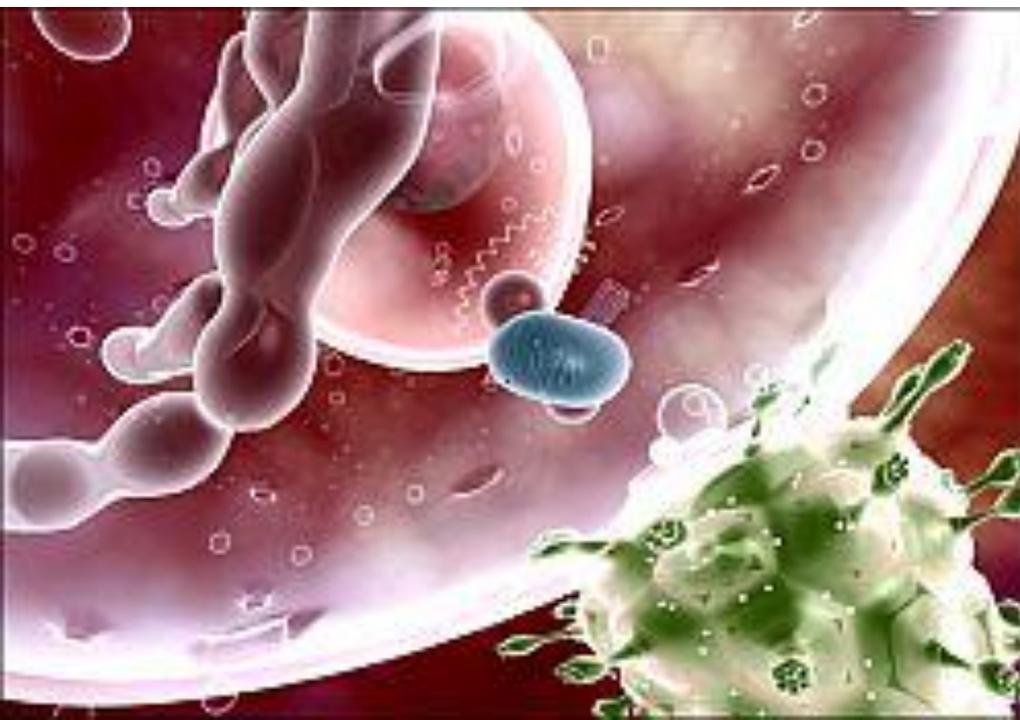
Гипер-IgD-синдром (синдром ван дер Меера)

Поздний иммунный старт.

Первичная агаммаглобулинемия - болезнь Брутона

Возникает при дефекте созревания предшественников В-клеток в В-лимфоциты. Дети с врожденной гипогаммаглобулинемией могут нормально развиваться до 2-3 лет, хотя у них чаще наблюдаются ранние проявления заболевания в первые месяцы или на первом году жизни.

Некоторые вирусные инфекции у них протекают даже легче, чем у детей с сохраненной иммунологической резистентностью. Отмечено уменьшение или отсутствие лимфоцитов и плазмоцитов в костном мозге, последние не содержатся также в лимфатических узлах, селезенке.



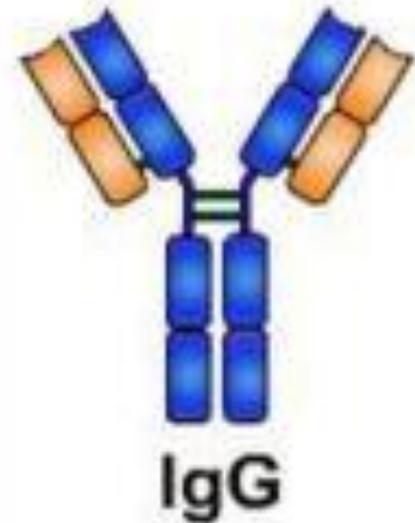
Общая вариабельная гипогаμμαглобулинемия (ОВГ)

Это гетерогенная группа ИДС, развитие которых связано с нарушением способности В-лимфоцитов трансформироваться в плазмоциты на фоне антигенной стимуляции. Для больных характерны гиперплазия лимфатических узлов, лимфоидного глоточного кольца, иногда – увеличение размеров селезенки. У взрослых больных ОВГ часто развиваются восходящий холангит и желчнокаменная болезнь, иногда артриты, атрофический гастрит. Недостаточность местного иммунитета у больных ОВГ не коррелирует с концентрацией плазматического уровня IgA и, вероятно, связана с нарушениями синтеза секреторных иммуноглобулинов. Установлено, что у больных ОВГ резко активированы естественные клетки-киллеры, причем их активность в 5 раз превышает нормальные значения.

Селективный дефицит иммуноглобулинов

Дефицит субклассов IgG.

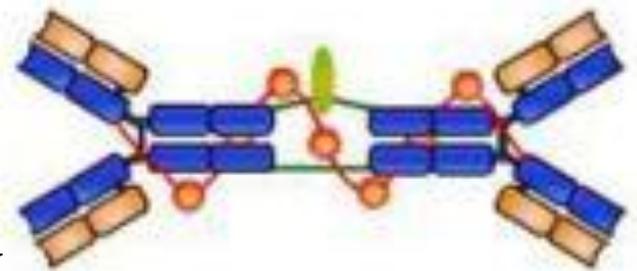
ИДС развивается при дефиците каждого из подклассов, но при этом при исследовании общего содержания IgG в крови редко обнаруживаются отклонения от нормальных значений, чаще оно в норме или повышено. Так как созревание клонов В-лимфоцитов, секретирующих IgG2 и IgG4, происходит не ранее 2-го года жизни, у детей раннего возраста имеется физиологический дефицит данных субклассов. Дефицит IgG2 обнаруживается у 50% больных первичным ИДС, очень часто при общей вариабельной гипогаммаглобулинемии и, как правило, у детей старшего возраста проявляется хронической пневмонией и синдромом мальабсорбции.



Селективный дефицит иммуноглобулинов

Синдром Веста — недостаточность иммуноглобулинов класса А. Для него характерны низкое содержание IgA в сыворотке крови (менее 50 мг/л), отсутствие дефицита других классов иммуноглобулинов, нормальная способность организма к продукции антител, мало измененные показатели клеточного иммунитета. Так как IgA - основной иммуноглобулин системы местного иммунитета (секреторный IgA), обращено внимание на связь его дефицита с рецидивирующими и хроническими заболеваниями дыхательных путей и ЛОР-органов. При отсутствии или низком содержании IgA

в секретах создаются условия для развития аллергических и аутоиммунных заболеваний, создаются предпосылки для развития дисбактериоза и воспалительных заболеваний желудочно-кишечного тракта.



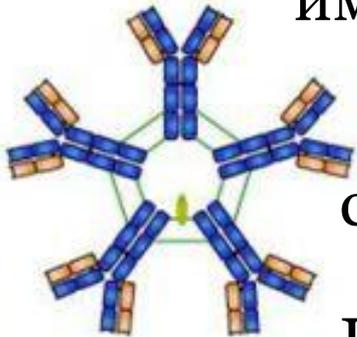
IgA

Селективный дефицит иммуноглобулинов

Недостаточность иммуноглобулина М.

Изолированная первичная недостаточность

иммуноглобулина М - редко встречающаяся дисгаммаглобулинемия, характеризующаяся устойчивым снижением уровня **IgM** при сохранении нормального уровня других иммуноглобулинов. У пациентов с селективной IgM-недостаточностью отмечена высокая частота рецидивирующих инфекций верхних дыхательных путей (77%), астма (47%) и аллергический ринит (36%). Заболевание является очень редкой формой дефицита антител, распространенность составляет 0,03% у населения в целом и 0,1% среди госпитализированных больных.



Недостаточность транскобаламина II проявляется *B12-дефицитной анемией*. Кроме того, страдает терминальная дифференцировка В-лимфоцитов

Гипер-IgM-синдром – наследственное заболевание, при котором отмечается недостаточность IgA и IgG, но высокий уровень IgM.

Гипер-IgE-синдром описан в 1966 г. Мальчики болеют чаще. В первые месяцы жизни возникают различные инфекционные процессы, вызываемые в основном *золотистым стафилококком*. Среди IgE-антител преобладают антистафилококковые идиотипы.

Гипер-IgD-синдром с периодической лихорадкой. Заболевание проявляется

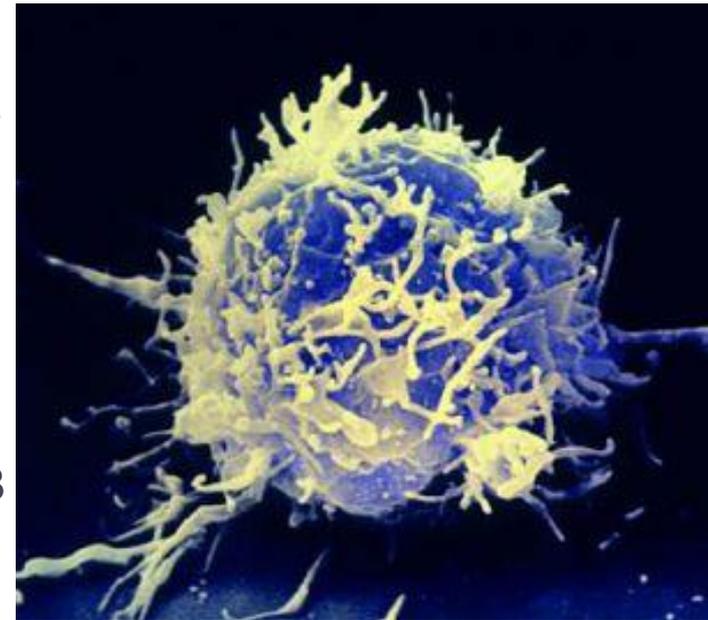
рецидивирующими лихорадочными состояниями, лейкоцитозом до 10–20 тысяч клеток в мкл, головными болями, миндалин и

значительным повышением концентрации IgD в крови.

Поздний иммунный старт

У новорождённого и грудного ребёнка в первые 3–4 мес. жизни отмечается низкая концентрация в крови

иммуноглобулинов, особенно IgG. Если активный синтез иммуноглобулинов в организме грудного ребёнка начинается после 4–6 мес. жизни, то такое состояние уже относят к патологическим и обозначают как поздний иммунный старт.



Спасибо за внимание!

