



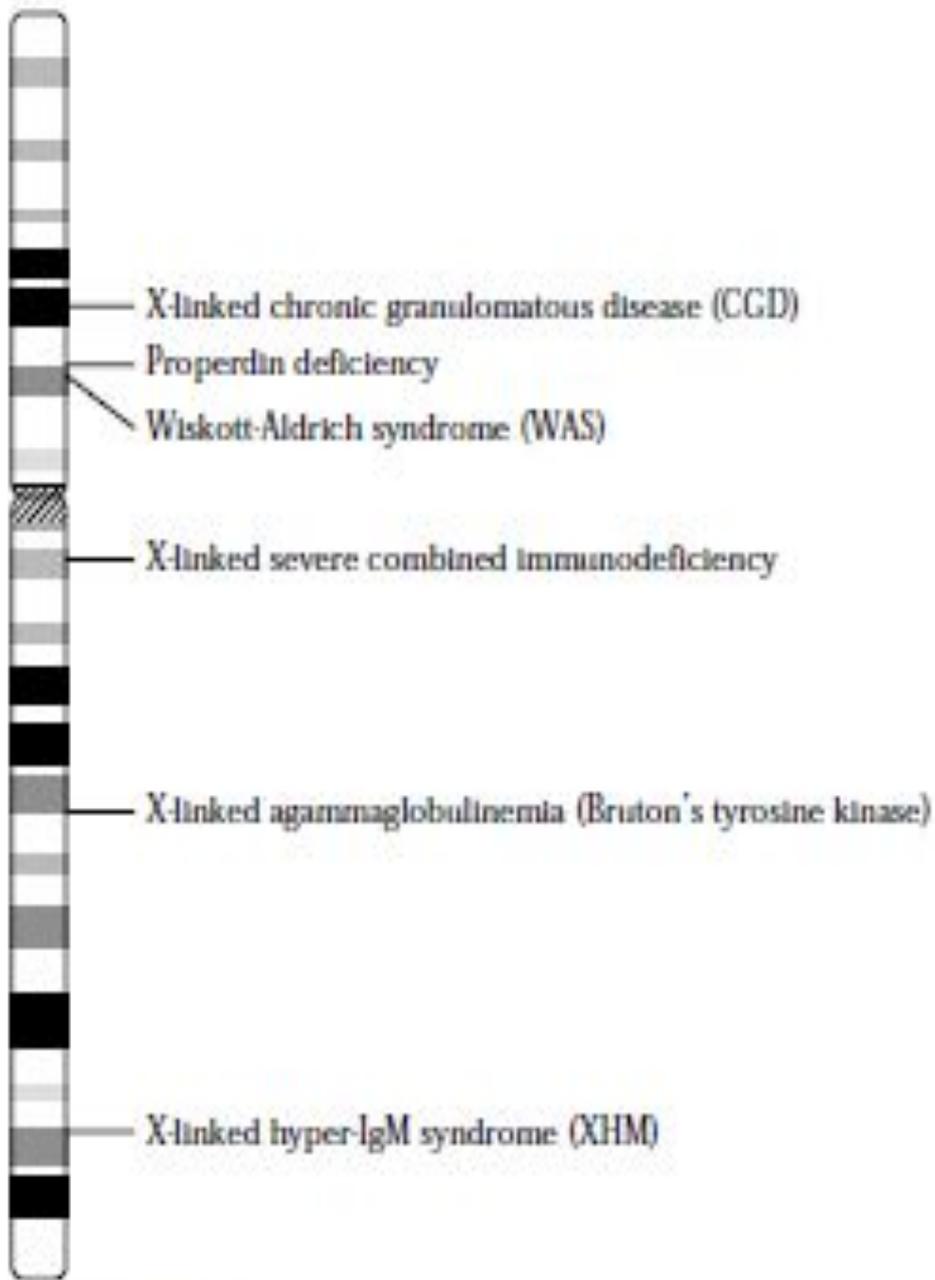
Определение понятия и классификация первичных иммунодефицитов

Первичные иммунодефицитные состояния

(ИДС, ПИД, ВИД) – это генетически детерминированные заболевания, обусловленные нарушением сложного каскада реакций, необходимых для элиминаций чужеродных агентов из организма и развития адекватных воспалительных реакций.

На сегодняшний день известно более 200 форм генетически подтвержденных ПИД.

Частота встречаемости 1:500 – 1:500 000 в общей популяции.



Дефекты в локусах X
хромосомы и связанные с
ними ПИД

Основные маркеры иммунной недостаточности

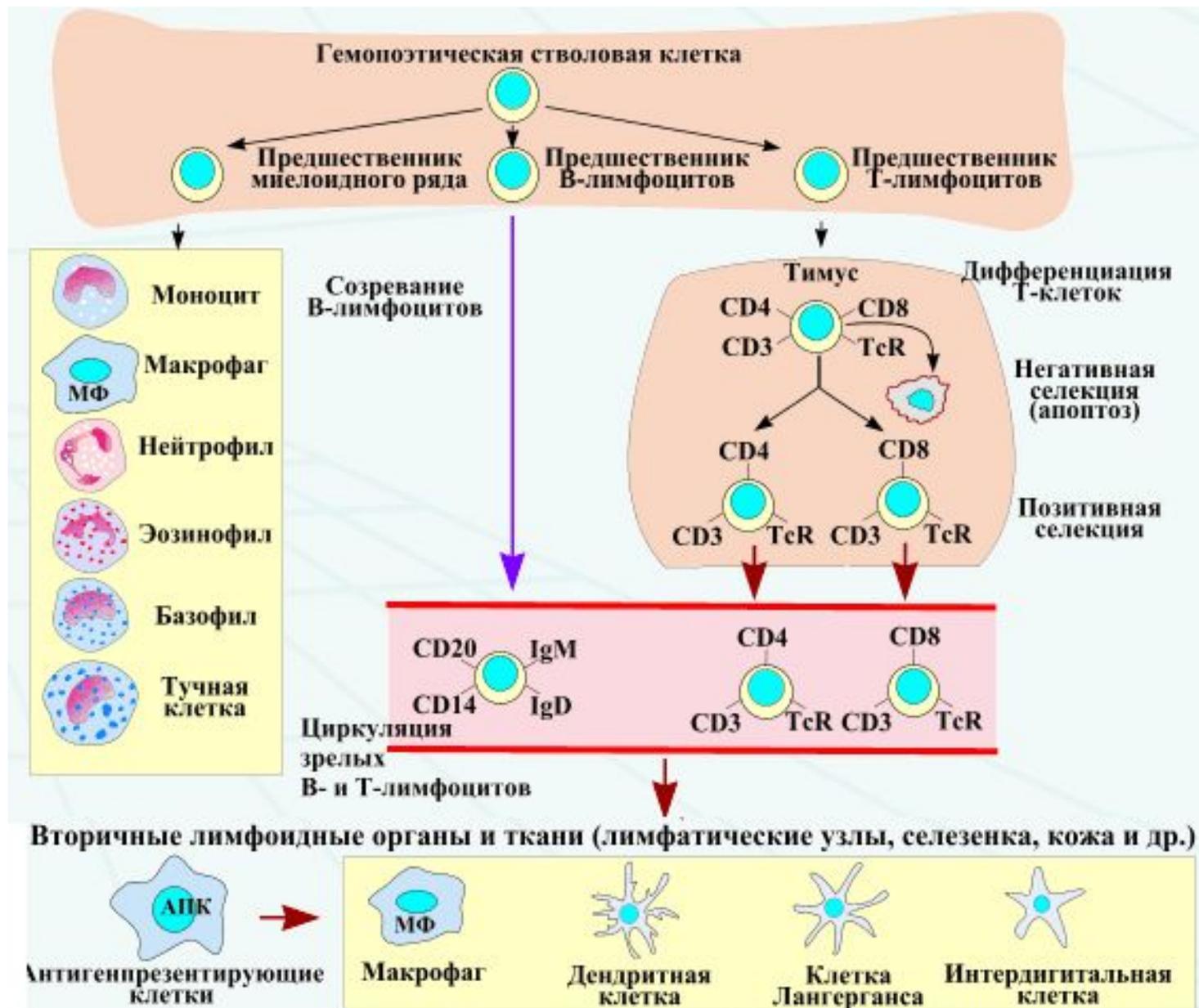
- Инфекции (100% ПИД)
 - хроническое или рецидивирующее течение, склонность к прогрессированию
 - мультифокальность
 - полиэтиологичность
 - неполнота очищения организма от возбудителей или неполный эффект лечения
- Аллергические поражения (17% ПИД)
- Аутоиммунные поражения (6% ПИД)
- Злокачественное новообразование (2% ПИД)

Первичные иммунодефициты: настораживающие признаки

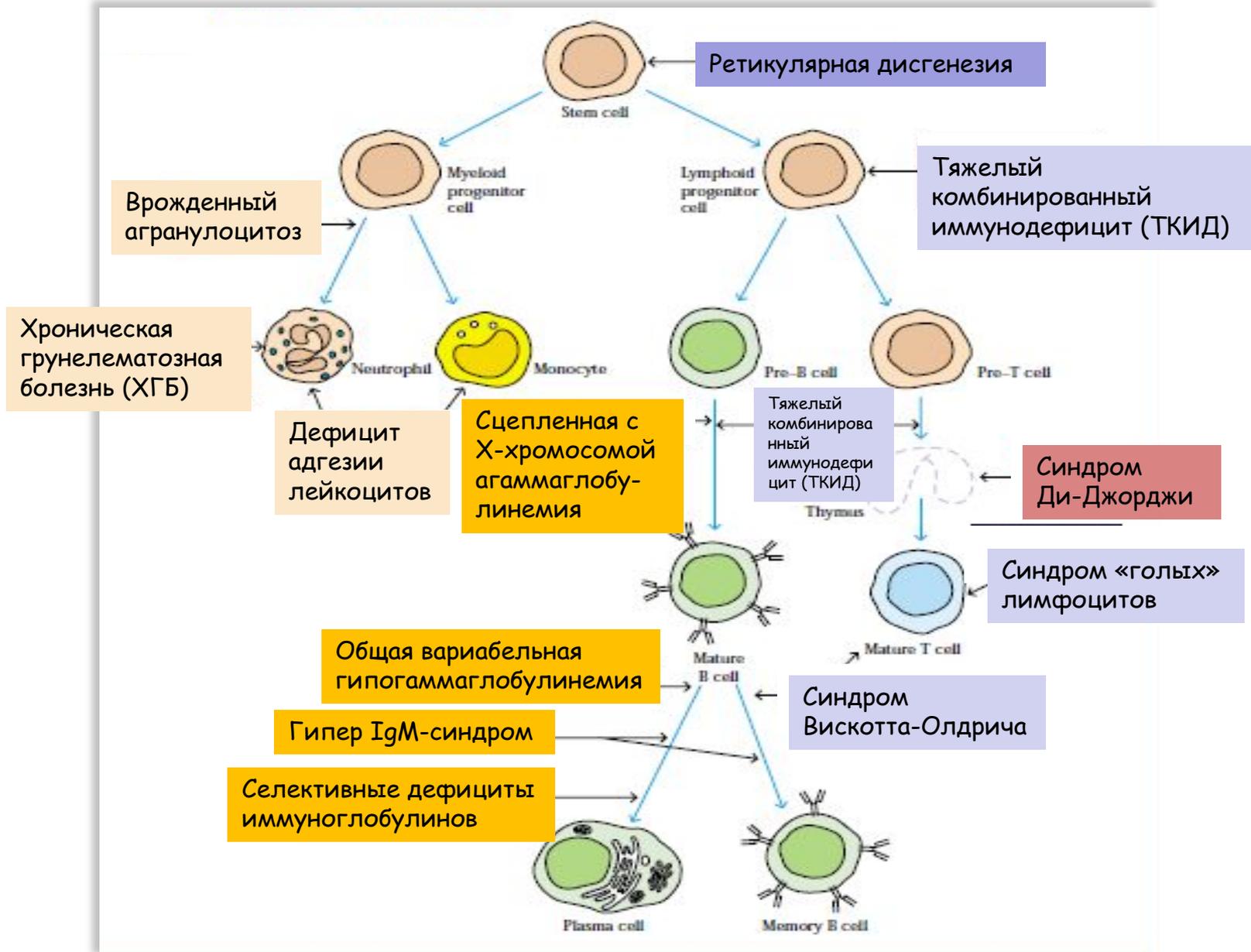
- **Множественно повторяющиеся инфекции респираторного тракта**
- **Тяжелые инфекции, вызванные необычными (УП) возбудителями**
- **Повторяющиеся пиогенные бактериальные инфекции (кожные абсцессы)**
- **Диарея, отставание в физическом/психическом развитии**
- **Экзема, аутоиммунные заболевания, В-клеточная пролиферация, гематологические расстройства**
- **Семейный анамнез по поводу ПИД**

Первичные иммунодефициты

Т лимфоциты	20%
В лимфоциты	70%
Дефекты фагоцитоза	10%
Комплемент	<1%

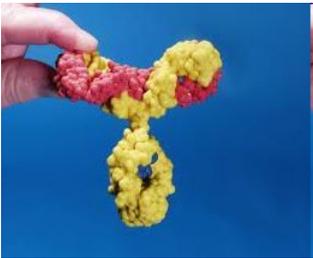


Первичные (врожденные) иммунодефициты



Первичные иммунодефициты

T лимфоциты	20%
B лимфоциты	70%
Дефекты фагоцитоза	10%
Комплемент	<1%

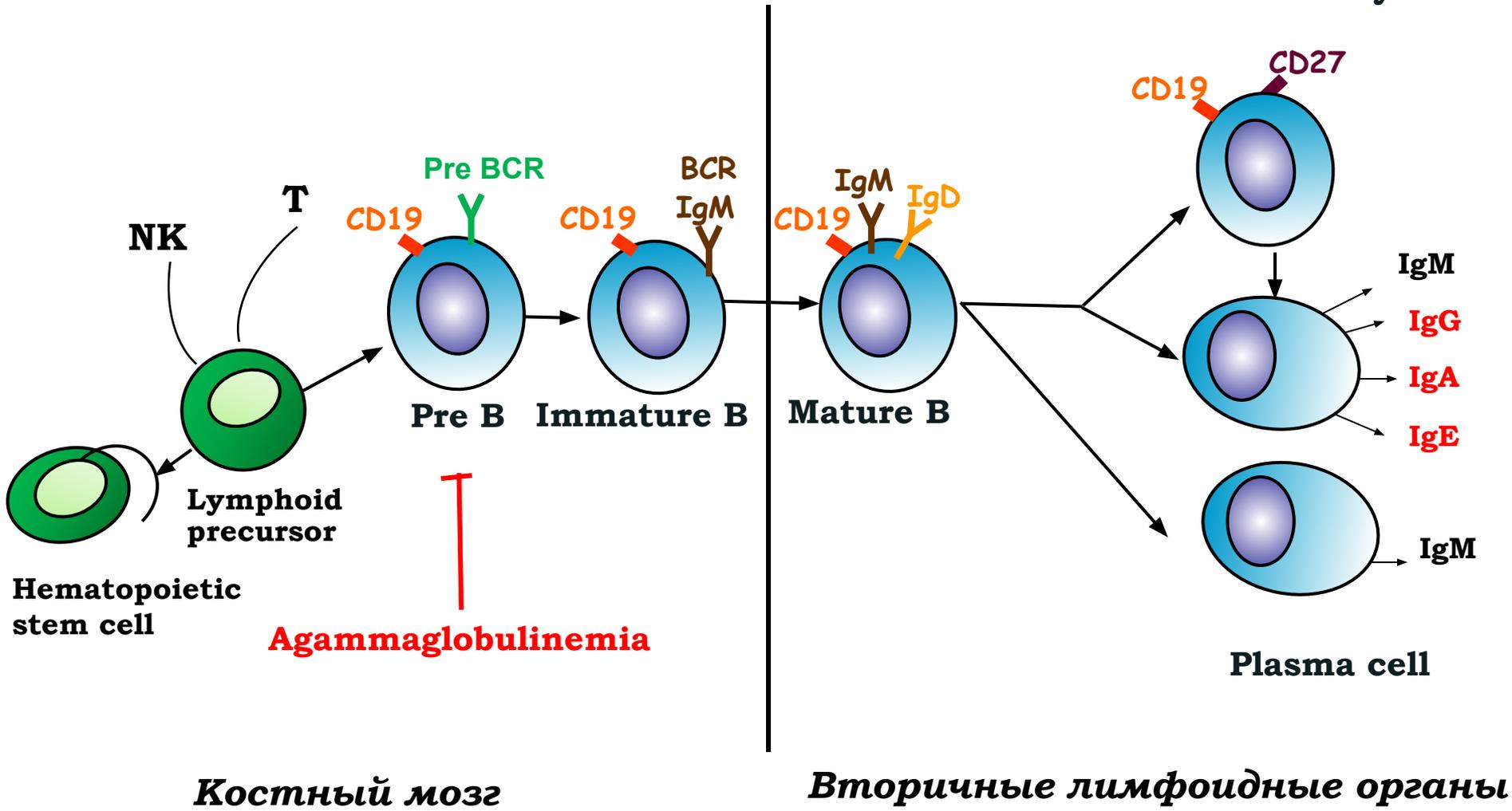


ИММУНОДЕФИЦИТЫ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ НАРУШЕНИЕМ ПРОДУКЦИИ АНТИТЕЛ

- **Х-СЦЕПЛЕННАЯ АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ**
- **ОБЩАЯ ВАРИАБЕЛЬНАЯ ИММУННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ (ОВИН)**
- **АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЕ ГИПЕР IgM СИНДРОМЫ (HIGM2, HIGM4, HIGM5)**
- **СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA**
- **ДЕФИЦИТ СУБКЛАССОВ IgG С ИЛИ БЕЗ ДЕФИЦИТА IgA**
- **ТРАНЗИТОРНАЯ МЛАДЕНЧЕСКАЯ ГИПОИММУНОГЛОБУЛИНЕМИЯ**

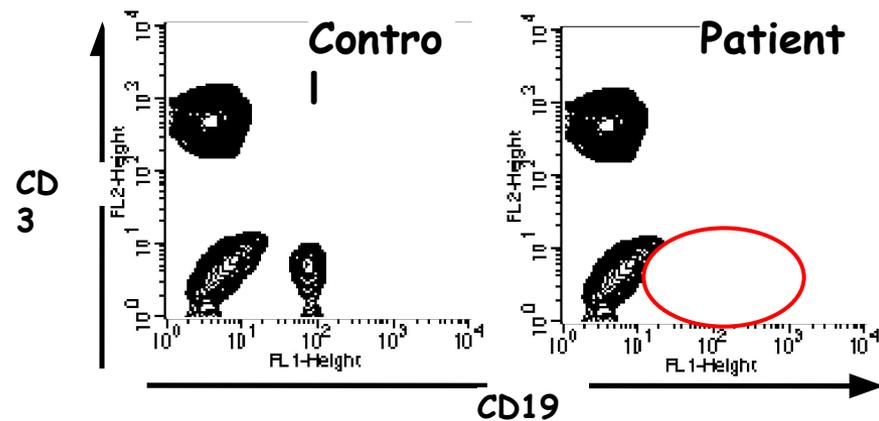
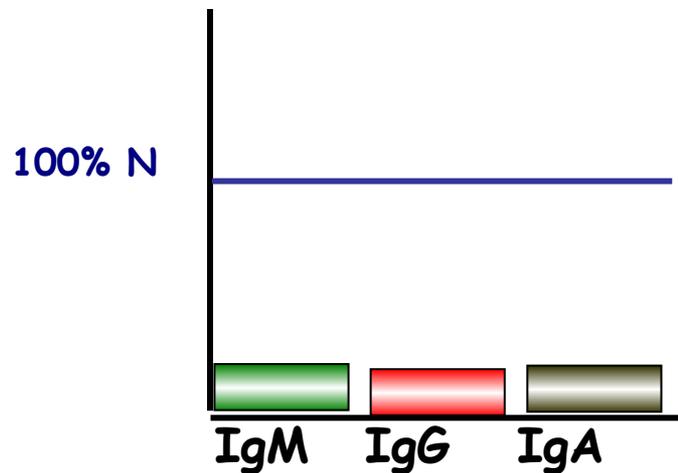
Дифференцировка В лимфоцитов

Memory B cell

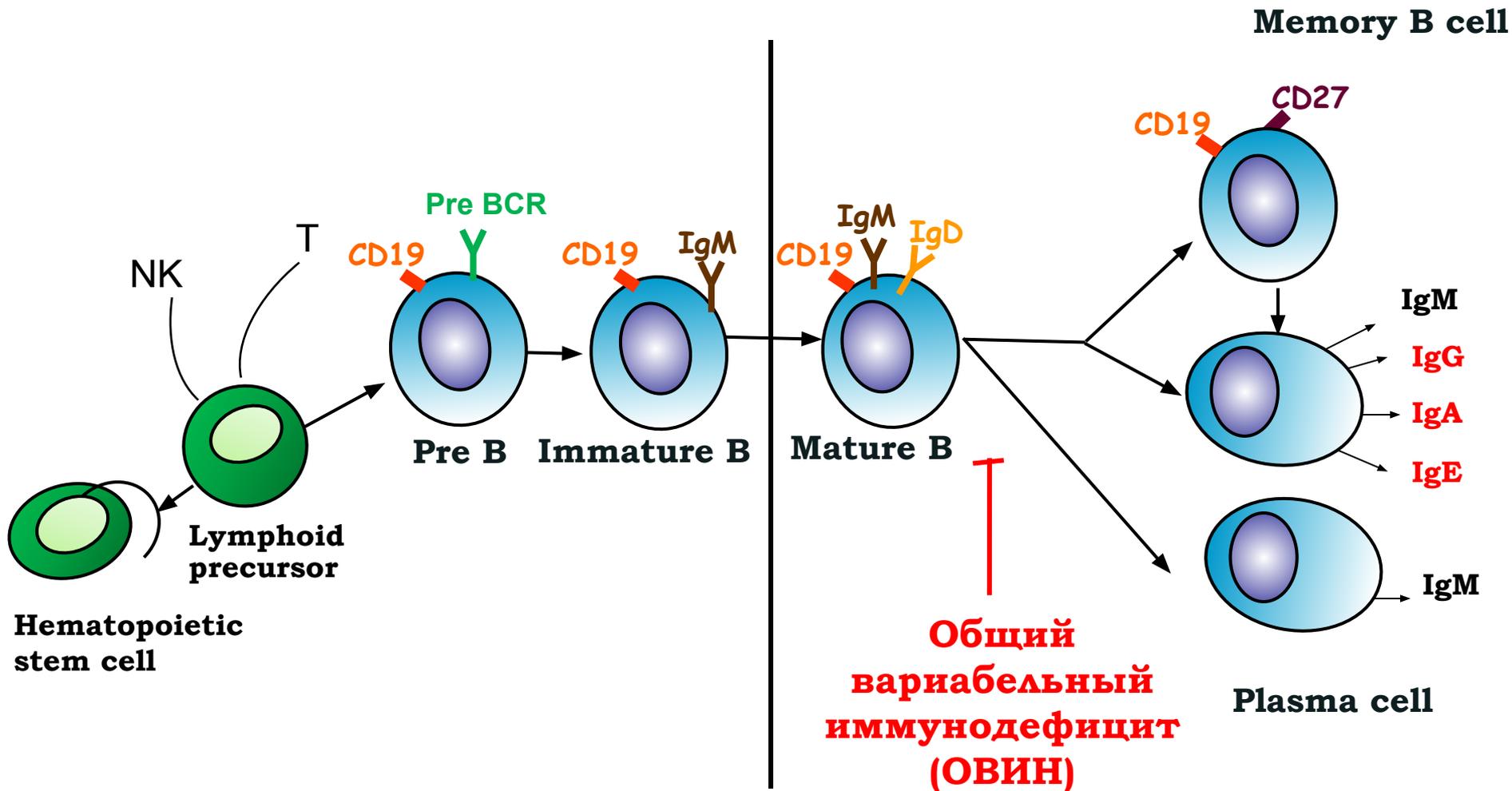


Агаммаглобулинемия

- Частота: 1/200 000
- Чувствительность к бактериальным (и энтеровирусным) инфекциям, начиная с 6 мес.
- Нейтропения
- Резкое снижение или отсутствие сывороточных Ig and B лимфоцитов



Дефекты гуморального звена иммунитета

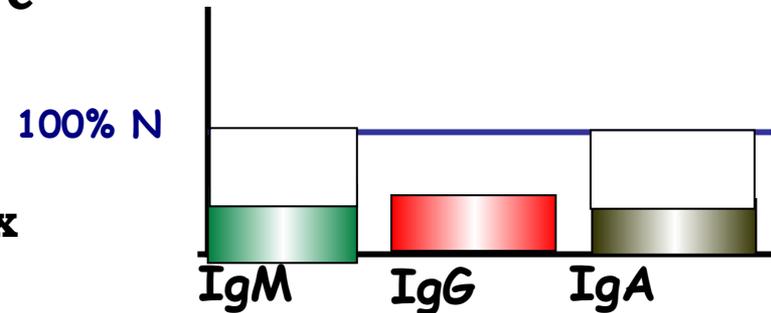


Костный мозг

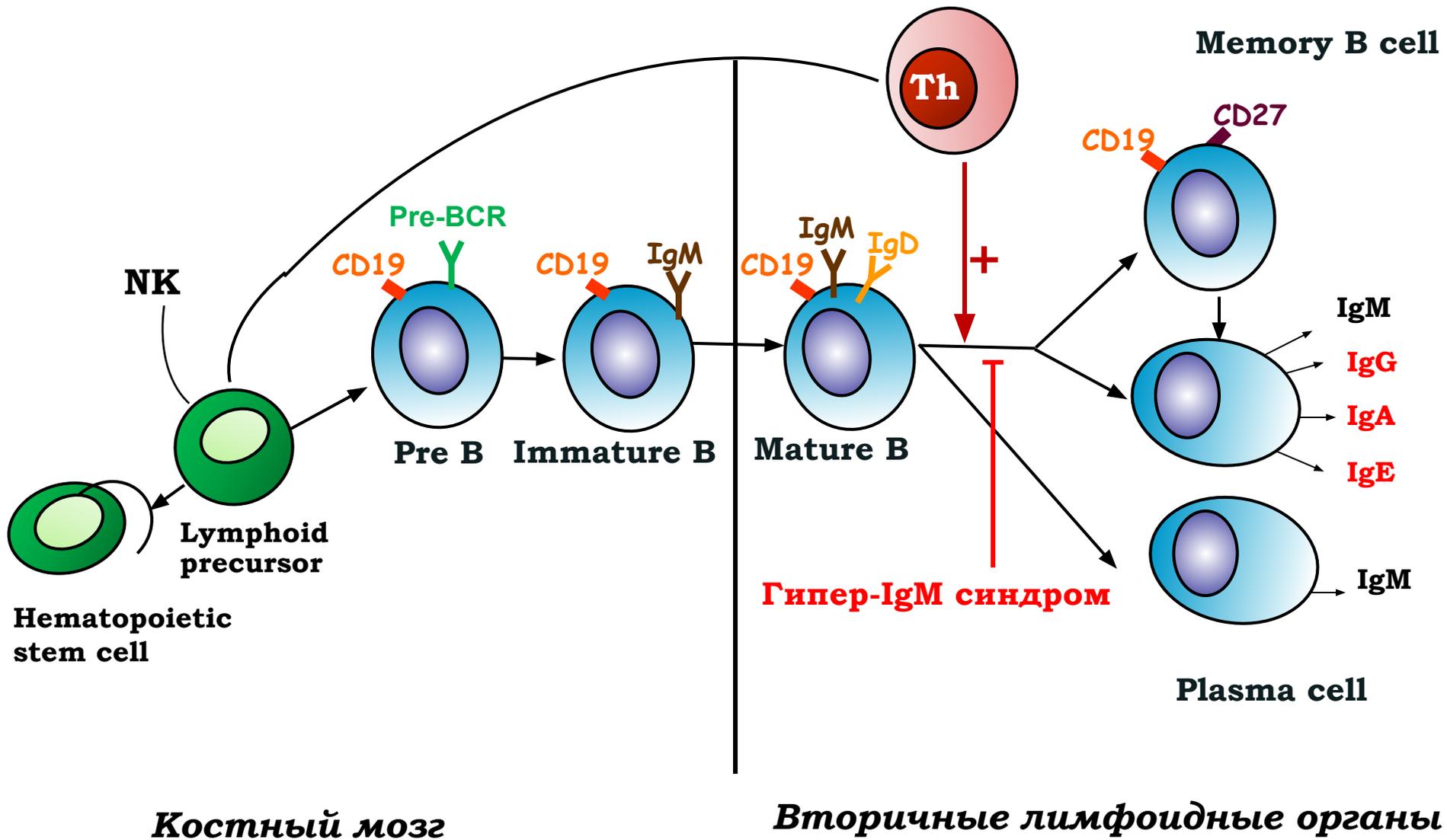
Вторичные лимфоидные органы

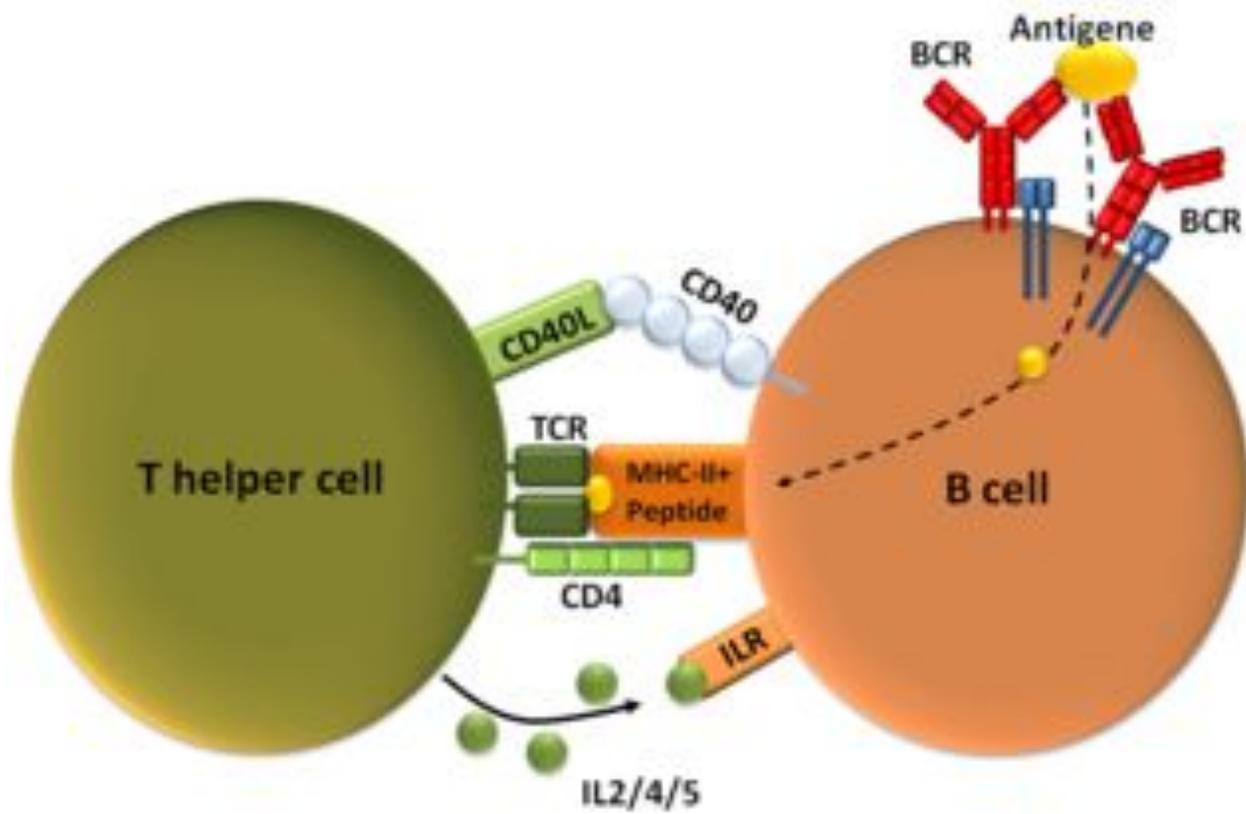
Общая переменная иммунологическая недостаточность (ОВИН)

- Частота: 1/25 000 - 1/100 000
- Бактериальные инфекции (ВДП и пищеварительный тракт), наиболее часто в подростковом возрасте
- Вирусные и паразитарные инфекции
- Снижение концентрации сывороточных IgG +/- IgM +/- IgA
- Снижение продукции антител
- Нормальное или сниженное количество В лимфоцитов
- АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЕ ФОРМЫ – мутации в генах BAFF-R, Blimp-1, ICOS (индуктор-костимулятор Т-клеток)



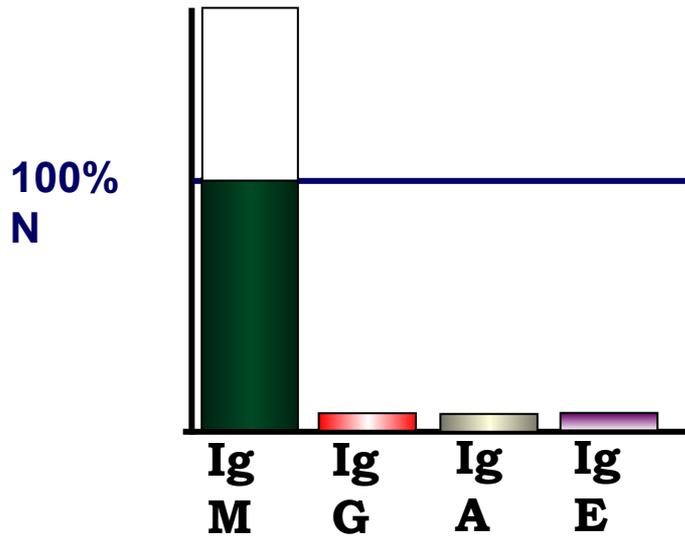
Дефекты гуморального звена иммунитета



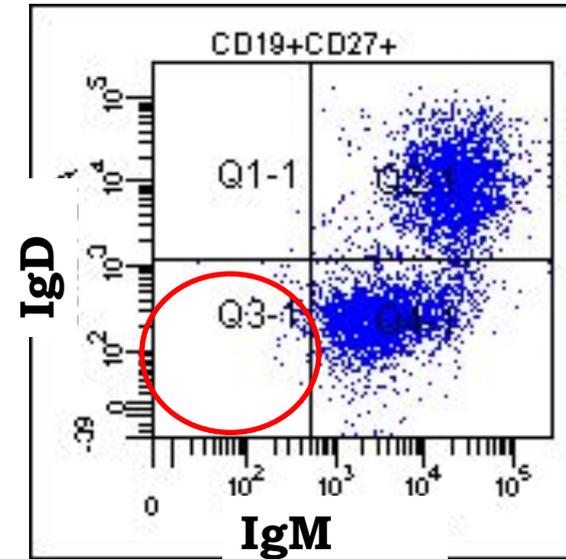


Гипер-IgM синдром

- Частота: (1:500,000 новорожденных)
- Сывороточный уровень Ig:

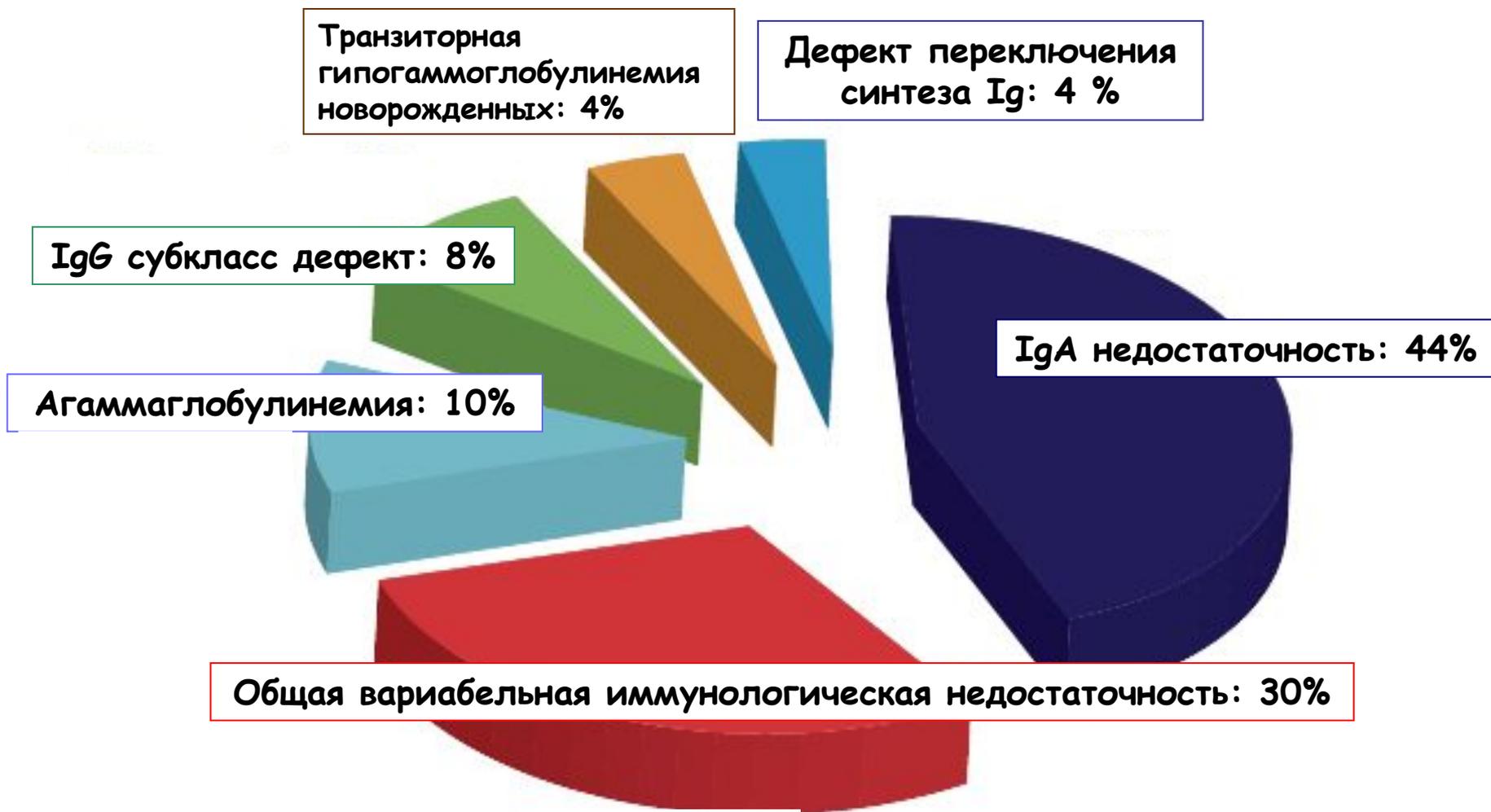


No switched B cells



- Дефект Т/В клеточной кооперации (50%)
- Дефект В клеток (50%)
- Мутация CD40L (100%)

Другие дефекты гуморального звена иммунитета



Первичные иммунодефициты

T лимфоциты	20%
B лимфоциты	70%
Дефекты фагоцитоза	10%
Комплемент	<1%