

*Біріншілік және
екіншілік
иммунтапшылықтар.
Вакцинопрофилактика*

Біріншілік иммунтапшылықтар –
иммундық жүйе дамуының
генетикалық ақауларымен
байланысты бұзылыстар

Біріншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

№	Аталуы	Дефекті
<i>Гуморалдық иммунитеттің дефектісі (50-70%)</i>		
1	X-хромосомамен тіркескен агаммаглобулинемия (Брутон ауруы)	В-жасушалардың болмауы, барлық Ig деңгейі төмен
2	Жалпы вариабелді иммунтапшылық (гипогаμμαглобулинемия)	IgM, IgA, IgG төмен. В-лимфоциттердің саны қалыпты. Антидене түзу қызметі бұзылған. Т-лимфоциттер қызметі бұзылған.
3	Балалардағы транзиторлық гипогаμμαглобулинемия	Ig деңгейі төмен
4	Иммуноглобулиндердің таңдаулы (селективті) тапшылығы (дисгаμμαглобулинемия)	Ig деңгейінің кемуі

Біріншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

№	Аталуы	Дефекті
<i>Жасушалық иммунитеттің дефектісі (5-10%)</i>		
1	Ди-Джоржи синдромы (тимустың гипо-, аплазиясы)	Тимустың, қалқанша безі дамуының бұзылуы. Т-лимфоциттер саны және қызметінің төмендеуі.
2	Созылмалы шырышты-тері кандидозы	Candida антигеніне Т-жасушалары жауабының селективті тапшылығы

Біріншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

№	Аталуы	Дефекті
<i>Комбинирленген Т- және В-иммунтапшылықтары (10-25%)</i>		
1	<u>Ауыр комбинирленген иммунтапшылық</u> Х-тіркескен типі	В- және Т-лимфоциттердің жетілуінің бұзылыстары.
1a	<u>Ауыр комбинирленген иммунтапшылық</u> Аутосомдық-рецессивті типі	Тирозинкиназа генінің мутациялануы, Т-лимфоциттердің пролиферациялануының бұзылысы
2	Атаксия-телеангиэктазия (Луи-Барр синдромы)	В- және Т-лимфоциттер қызметтерінің бұзылыстары. IgA, IgE, IgG деңгейі төмендеуі. Тимустың, көк бауырдың, лимфа түйіндерінің, бадамшаның гипоплазиясы.
3	Вискотт-Олдрич синдромы	CD4 және CD8 жасушалары белсенуінің бұзылуы. IgM өнімі төмен. IgG қалыпты. IgA және IgE жоғары. В-лимфоциттер саны қалыпты.
4	IgM деңгейінің жоғарылауымен жүретін иммунтапшылық	Т-хелперде CD40 лигандының болмауы. IgM синтезінің бұзылуы. IgG, IgA, IgE деңгейі төмен.

Біріншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

№	Аталуы	Дефекті
<i>Фагоциттер жүйесінің тапшылығы (10-12%)</i>		
1	Созылмалы грануломатоз	Оттегіне байланысты метаболизмнің бұзылуы нәтижесінде нейтрофилдердің қорыту белсенділігінің бұзылуы
2	Чедиак-Стейнбринк-Хигасы синдромы	Нейтрофилдердің лизосомалық ферменттерді бөлу қабілетінің жойылуы. Хемотаксистің бұзылысы
	Гипериммуноглобулинемия Е синдромы (Джоба синдромы)	Тх1 жасушаларының гамма-интерферонды төмен өндіруі. IgE өнімінің жоғарылауы, гистаминнің көп бөлінуі, нейтрофилдер хемотаксисінің бұзылысы.

Комплемент жүйесі компоненттерінің тапшылығы (1%)

Комплемент компоненттері	Клиникалық көріністері
C1q	Иммундық комплекстік патологиялардың жоғары жиілігі (жүйелі қызыл жегі, гломерулонефрит)
C1r	-\\-
C2	-\\-
C4	-\\-
C3	Рецидивті пиогенді инфекция
C5	Рецидивті гонококктық (нейсериалды) инфекция, жүйелі қызыл жегі
C6	Рецидивті гонококктық инфекция

Комплемент жүйесі компоненттерінің тапшылығы (1%)

Комплемент компоненттері	Клиникалық көріністері
C7	Рецидивті гонококктық инфекция
C8	-\\-
C9	Симптомсыз өтеді.
C1-ингибитор	Ангионевроздық ісіну
Фактор I (C3b-инактиватор)	Рецидивті пиогенді инфекция
Фактор II	Рецидивті пиогенді инфекция
Пропердин	Рецидивті гонококктық инфекция

Екіншілік иммунтапшылықтар – клиникалық иммунологиялық синдром:

- Иммундық жүйенің алдын ала қалыпты қызметінен дамиды;
- Спецификалық және/немесе бейспецификалық иммунитет қызметтерінің тұрақты төмендеуімен сипатталады;
- Созылмалы жұқпалы аурулардың, аутоиммундық патологиялардың, аллергиялық және ісік ауруларының даму аймағы болып табылады.

Екіншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

I. Даму қарқындылығына қарай:

1. Жедел иммунтапшылық (жедел жұқпалы аурулар, травма, интоксикация)
2. Созылмалы иммунтапшылық (созылмалы іріңді қабыну аурулары, аутоиммундық бұзылыстар, ісіктер, вирустық инфекциялар)

Екіншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

II. Зақымдану деңгейіне қарай:

1. Жасушалық иммунитеттің бұзылуы
2. Гуморалдық иммунитеттің бұзылуы
3. Фагоциттер жүйесінің бұзылуы
4. Комплемент жүйесінің бұзылуы
5. Біріккен ақаулар

Екіншілік иммунтапшылықтардың жіктелуі

III. Таралуына қарай:

1. “Жергілікті” иммунтапшылық
2. Жүйелі иммунтапшылық

IV. Дәрежесіне қарай:

1. Компенсацияланған (жеңіл)
2. Субкомпенсацияланған (орташа)
3. Декомпенсацияланған (ауыр)