



Иммунодефициты. Иммунодефицитные заболевания.



Выполнила: Мадиярбек С.М.

Группа: АиИ 130

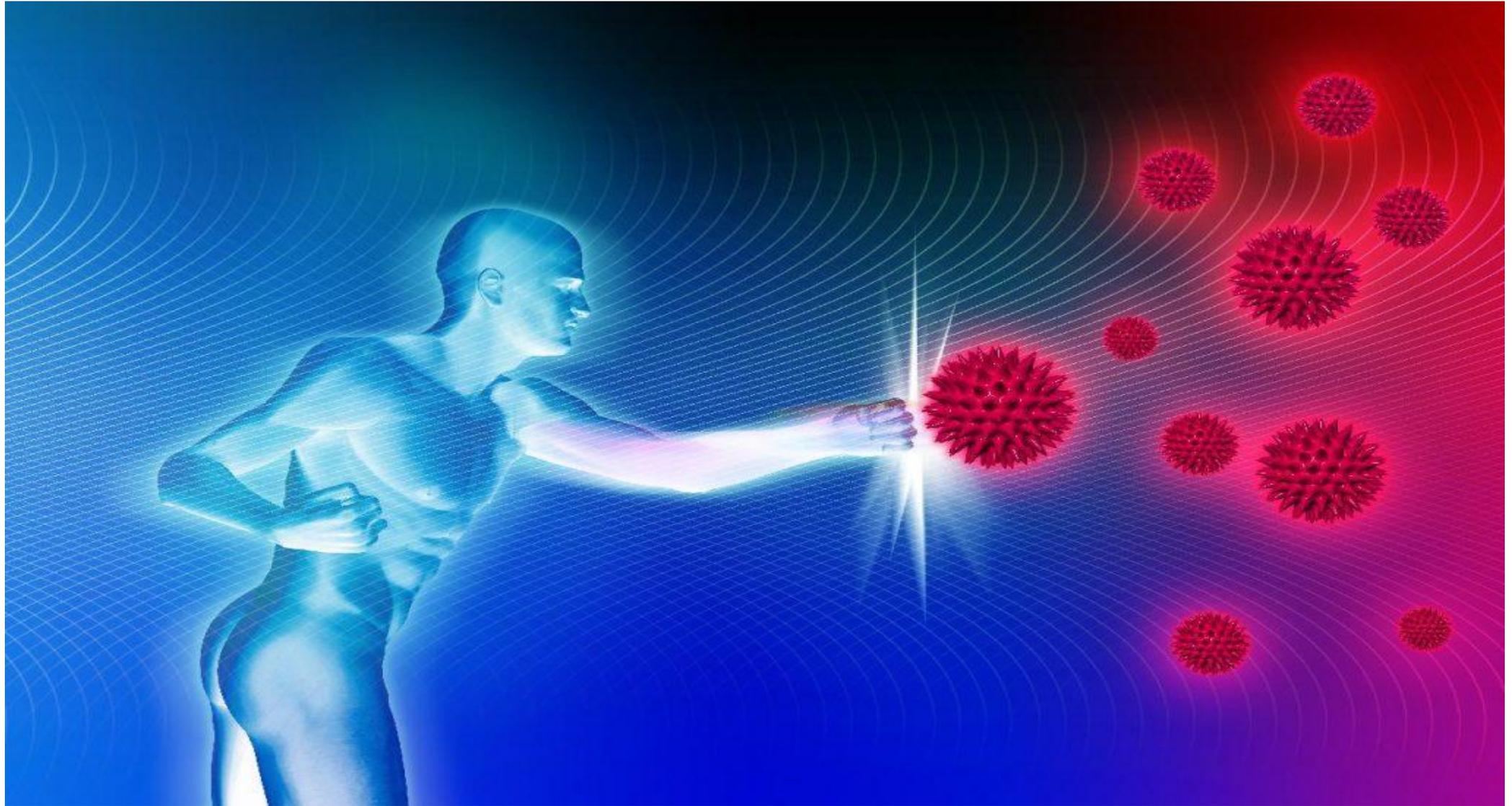
Астана 2018 год



Рисунок 17. Клиническая классификация дисфункций иммунной системы по Казмирчук В.Е. (1990)

Иммунодефициты

Иммунодефициты — нарушения иммунологической реактивности, обусловленные выпадением одного или нескольких компонентов иммунного аппарата или тесно взаимодействующих с ним неспецифических факторов.



Иммунодефицит
ы

```
graph TD; A([Иммунодефициты]) --> B[первичные]; A --> C[вторичные];
```

первичные

вторичные

Первичные ИДС

редкие тяжелые генетические патологии, вызванные нарушением одного либо нескольких иммунных защитных механизмов. В основном первичные иммунодефициты обнаруживаются в раннем детстве и проявляются повышенной склонностью к инфекционным болезням.

В зависимости от уровня нарушений и локализации дефекта они бывают:

1. Гуморальные или антительные — с преимущественным поражением системы В-лимфоцитов:

- Х-сцепленная агаммаглобулинемия (болезнь Брутона)
- Гипер-IgM синдром
 - Х-сцепленная
 - аутосомно-рецессивная
- делеция генов тяжелых цепей иммуноглобулинов
- дефицит κ-цепей
- селективный дефицит субклассов IgG с или без дефицита IgA
- дефицит антител с нормальным уровнем иммуноглобулинов
- общая переменная иммунная недостаточность
- дефицит IgA

2.Клеточные

- синдром Ди Джоржи
- первичный дефицит CD4 клеток
- дефицит CD7 Т-клеток
- дефицит ИЛ-2
- множественная недостаточность цитокинов
- дефект передачи сигнала

• 3.Комбинированные:

- синдром Вискотта-Олдрича
- атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Бар)
- тяжелая комбинированная иммунная недостаточность
 - Х-сцепленная с полом
 - аутосомно-рецессивная
- дефицит аденозиндезаминазы
- дефицит пурипнуклеозидфосфорилазы
- дефицит молекул II класса МНС (синдром лысых лимфоцитов)
- ретикулярная дизгенезия
- дефицит CD3 γ или CD3 ϵ
- дефицит CD8 лимфоцитов

4. Недостаточность системы комплемента: наследственный ангионевротический отек

5. Дефекты фагоцитоза

6. Наследственные нейтропении

- инфантильный летальный агранулоцитоз (болезнь Костмана)
- циклическая нейтропения
- семейная доброкачественная нейтропения
- дефекты фагоцитарной функции
- хроническая гранулематозная болезнь
 - X-сцепленная
 - аутосомно-рецессивная
- дефицит адгезии лимфоцитов I типа
- дефицит адгезии лейкоцитов 2 типа
- дефицит глюкозо-6-дегидрогеназы нейтрофилов
- дефицит миелопероксидазы
- дефицит вторичных гранул
- синдром Швахмана

▪

Клиника

Клиника имеет ряд общих черт:

- 1. Рецидивирующие и хронические инфекции верхних дыхательных путей, придаточных пазух, кожи, слизистых оболочек, желудочно-кишечного тракта, часто вызываемые оппортунистическими бактериями, простейшими, грибами, имеющие тенденцию к генерализации, септицемии и торпидные к обычной терапии.
- 2. Гематологические дефициты: лейкоцитопении, тромбоцитопении, анемии (гемолитические и мегалобластические).
- 3. Аутоиммунные расстройства: СКВ-подобный синдром, артриты, системная склеродермия, хронический активный гепатит, тиреоидит.
- 4. Нередко ИДС сочетается с аллергическими реакциями 1 типа в виде экземы, отека Квинке, аллергическими реакциями на введение лекарственных препаратов, иммуноглобулина, крови.
- 5. Опухоли и лимфопролиферативные заболевания при ИДС встречаются в 1000 раз чаще, чем без ИДС. [1]
- 6. У больных с ИДС часто отмечаются расстройства пищеварения, диарейный синдром и синдром мальабсорбции.
- 7. Больные с ИДС отличаются необычными реакциями на вакцинацию, а применение у них живых вакцин опасно развитием сепсиса.
- 8. Первичные ИДС часто сочетаются с пороками развития, прежде всего, с гипоплазией клеточных элементов хряща и волос. Кардиоваскулярные пороки описаны, главным образом, при синдроме Ди-Джоржи.

Лечение

- Этиотропная терапия заключается в коррекции генетического дефекта методами генной инженерии. Но такой подход является экспериментальным. Основные усилия при установленном первичном ИДС направлены на:
- профилактику инфекций
- заместительную коррекцию дефектного звена иммунной системы в виде трансплантации костного мозга, замещения иммуноглобулинов, переливания нейтрофилов.
- заместительную терапию ферментами
- терапию цитокинами
- витаминотерапию
- лечение сопутствующих инфекций
- генная терапия
- иммуномодулирующая терапия

Вторичные ИДС

возникают вследствие воздействия на организм мощных внешних факторов - иммуносупрессивной химиотерапии, радиации, тяжелых инфекций. Вторичные ИДС встречаются намного чаще, чем первичные. Источник:

<http://www.likar.info/zdorovye-vsey-semyi/article-66337-immunodefitsitnye-zabolevaniya/> Likar.info

Лимфоузлы



Миндалины



Дыхательная система



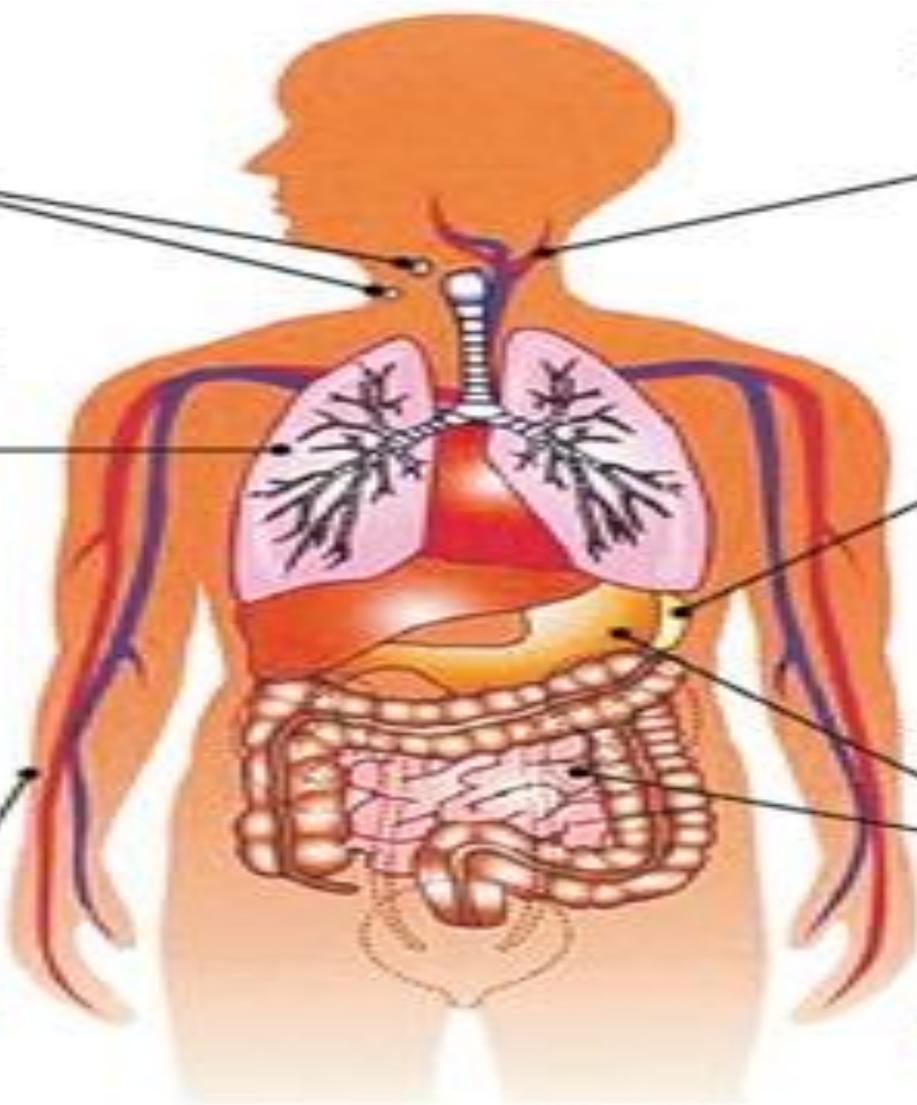
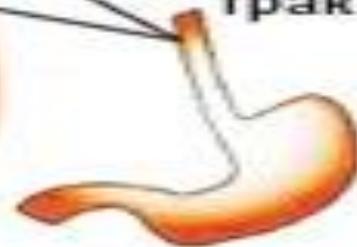
Селезенка



Кожа



Желудочно-кишечный тракт



Факторы, способные вызвать вторичный иммунодефицит, весьма разнообразны. Вторичный иммунодефицит может быть вызван как факторами внешней среды, так и внутренними факторами организма. В целом, все неблагоприятные факторы окружающей среды, способные нарушить обмен веществ организма, могут стать причиной развития вторичного иммунодефицита. К наиболее распространенным факторам окружающей среды, вызывающим иммунодефицит, относятся загрязнения окружающей среды, ионизирующее и СВЧ-излучение, острые и хронические отравления, длительный прием некоторых лекарственных препаратов, хронический стресс и переутомление. Общей чертой описанных выше факторов является комплексное негативное воздействие на все системы организма, в том числе и на иммунную систему. Кроме того, такие факторы, как ионизирующее излучение, оказывают избирательное ингибирующее действие на иммунитет, связанное с угнетением системы кроветворения. Люди, проживающие или работающие в условиях загрязненной окружающей среды, чаще болеют различными инфекционными заболеваниями и чаще страдают онкологическими болезнями. Очевидно, что такое повышение заболеваемости у этой категории людей связано со снижением активности иммунной системы.

Этиология

Вторичные иммунодефициты являются частым осложнением многих заболеваний и состояний. Основные причины вторичных ИДС:

- **дефект питания** и общее истощение организма также приводят к снижению иммунитета. На фоне общего истощения организма нарушается работа всех внутренних органов. Иммунная система особенно чувствительна к недостатку витаминов, минералов и питательных веществ, так как осуществление иммунной защиты — это энергоёмкий процесс. Часто снижение иммунитета наблюдается во время сезонной витаминной недостаточности (зима-весна)
- **хронические бактериальные и вирусные инфекции**, а также паразитарные инвазии (туберкулёз, стафилококкоз, пневмококкоз, герпес, хронические вирусные гепатиты, краснуха, ВИЧ, малярия, токсоплазмоз, лейшманиоз, аскаридоз и др.). При различных хронических заболеваниях инфекционного характера иммунная система претерпевает серьёзные изменения: нарушается иммунореактивность, развивается повышенная сенсibilизация по отношению к различным антигенам микробов. Кроме того, на фоне хронического инфекционного процесса наблюдается интоксикация организма и угнетение функции кроветворения. Иммунодефицит во время инфекции ВИЧ опосредован избирательным поражением клеток иммунной системы вирусом
- **гельминтозы**
- **потеря факторов иммунной защиты** наблюдается во время сильных потерь крови, при ожогах или при заболеваниях почек (протеинурия, ХПН). Общей особенностью этих патологий является значительная потеря плазмы крови или растворённых в ней белков, часть из которых является иммуноглобулинами и другими компонентами иммунной системы (белки системы комплимента, С-реактивный белок). Во время кровотечений теряется не только плазма, но и клетки крови, поэтому на фоне сильного кровотечения снижение иммунитета имеет комбинированный характер (клеточно-гуморальный)
- **диарейный синдром**
- **стресс-синдром**

- **тяжелые травмы и операции** также протекают со снижением функции иммунной системы. Вообще любое серьезное заболевание организма приводит к вторичному иммунодефициту. Отчасти это связано с нарушением обмена веществ и интоксикацией организма, а отчасти с тем, что во время травм или операций выделяются большие количества гормонов надпочечников, которые угнетают функцию иммунной системы
- **эндокринопатии** (СД, гипотиреоз, гипертиреоз) приводят к снижению иммунитета за счет нарушения обмена веществ организма. Наиболее выраженное снижение иммунной реактивности организма наблюдается при сахарном диабете и гипотиреозе. При этих заболеваниях снижается выработка энергии в тканях, что приводит к нарушению процессов деления и дифференциации клеток, в том числе и клеток иммунной системы. На фоне сахарного диабета частота различных инфекционных заболеваний значительно повышается. Связано это не только с угнетением функции иммунной системы, но и с тем, что повышенное содержание глюкозы в крови больных диабетом стимулирует размножение бактерий
- **острые и хронические отравления** различными ксенобиотиками (химическими токсичными веществами, лекарственными препаратами, наркотическими средствами). Особенно выражено снижение иммунной защиты во время приема цитостатиков, глюкокортикоидных гормонов, антиметаболитов, антибиотиков
- **низкая масса тела при рождении**
- **снижение иммунной защиты у людей старческого возраста, беременных женщин и детей** связано с возрастными и физиологическими особенностями организма этих категорий людей
- **злокачественные новообразования** — нарушают деятельность всех систем организма. Наиболее выраженное снижение иммунитета наблюдается в случае злокачественных заболеваний крови (лейкемия) и при замещении красного костного мозга метастазами опухолей. На фоне лейкемии количество иммунных клеток в крови порой повышается в десятки, сотни и тысячи раз, однако эти клетки нефункциональны и потому не могут обеспечить нормальной иммунной защиты организма
- **аутоиммунные заболевания** возникают из-за нарушения функции иммунной системы. На фоне заболеваний этого типа и при их лечении иммунная система работает недостаточно и, порой, неправильно, что приводит к повреждению собственных тканей и неспособности побороть инфекцию

Лечение

Механизмы подавления иммунитета при вторичных ИДС различны, и, как правило, имеется сочетание нескольких механизмов, нарушения иммунной системы выражены в меньшей степени, чем при первичных. Как правило, вторичные иммунодефициты носят проходящий характер. В связи с этим лечение вторичных иммунодефицитов гораздо проще и эффективнее по сравнению с лечением первичных нарушений функции иммунной системы. Обычно лечение вторичного иммунодефицита начинают с определения и устранения причины его возникновения. Например, лечение иммунодефицита на фоне хронических инфекций начинают с санации очагов хронического воспаления. Иммунодефицит на фоне витаминно-минеральной недостаточности начинают лечить при помощи комплексов витаминов и минералов. Восстановительные способности иммунной системы велики, поэтому устранение причины иммунодефицита, как правило, приводит к восстановлению иммунной системы. Для ускорения выздоровления и стимуляции иммунитета проводят курс лечения иммуностимулирующими препаратами. В настоящее время известно большое число иммуностимулирующих препаратов, с различными механизмами действия.

Список литературы:

- Шабалов Н. П. Детские болезни, Питер, Медицинская Литература, 2000, с.989-1027
- Долгих В. Т. Основы иммунопатологии, Феникс, Ростов-на-Дону, 2007, с.119-158
- Стефани Д. В., Вельтищев Ю. Е. Иммунология и иммунопатология, Москва, Медицина, 1996, с.88-170
- Хаитов Р. М., Вторичные иммунодефициты: клиника, диагностика, лечение, 1999
- Кирзон С. С. Клиническая иммунология и аллергология, М. : Медицина, 1990
- Современные проблемы аллергологии, иммунологии и иммунофармакологии, М., 2002
- Забродский П. Ф., Мандыч В. Г. Иммунотоксикология ксенобиотиков: Монография. Саратов, СВИБХБ, 2007. 420 с. 2007.
- <http://www.transferfactory.ru/immunodefitsitnyie-sostoyaniya>
- https://dic.academic.ru/dic.nsf/enc_medicine/12510/Иммунодефицитные