

**Тема 11. Типовые нарушения  
системы  
иммунобиологического  
надзора (ИБН).**

**Занятие № 1. Типовые  
нарушения системы  
иммунобиологическог  
о надзора (ИБН).**

# Общая цель занятия:

Изучить виды, причины, механизмы развития, последствия для организма, основные методы выявления иммунодефицитов и иммунодефицитных состояний.

# Перечень вопросов к практическому занятию:

1. Виды нарушений ИБН.
2. Иммунопатологические состояния, виды.
3. Первичные иммунодефициты.  
Наследственные и врожденные.
4. Вторичные (приобретенные)  
иммунодефициты и иммунодепрессивные  
состояния. Синдром приобретенного  
иммунодефицита (СПИД).
5. Иммунный конфликт матери и плода, его  
основные формы и последствия (для  
студентов педиатрического факультета).

**Иммунитет** – способность многоклеточных организмов поддерживать постоянство внутренней среды (гомеостаза) на макромолекулярном уровне.

Выделяют два основных вида иммунитета:

1. Неспецифический (наследственный) иммунитет,
2. Специфический (приобретенный) иммунитет.

# ***1. Неспецифический (наследственный)***

## ***иммунитет:***

**а) гуморальный компонент -  
белки системы комплемента,  
интерфероны;**

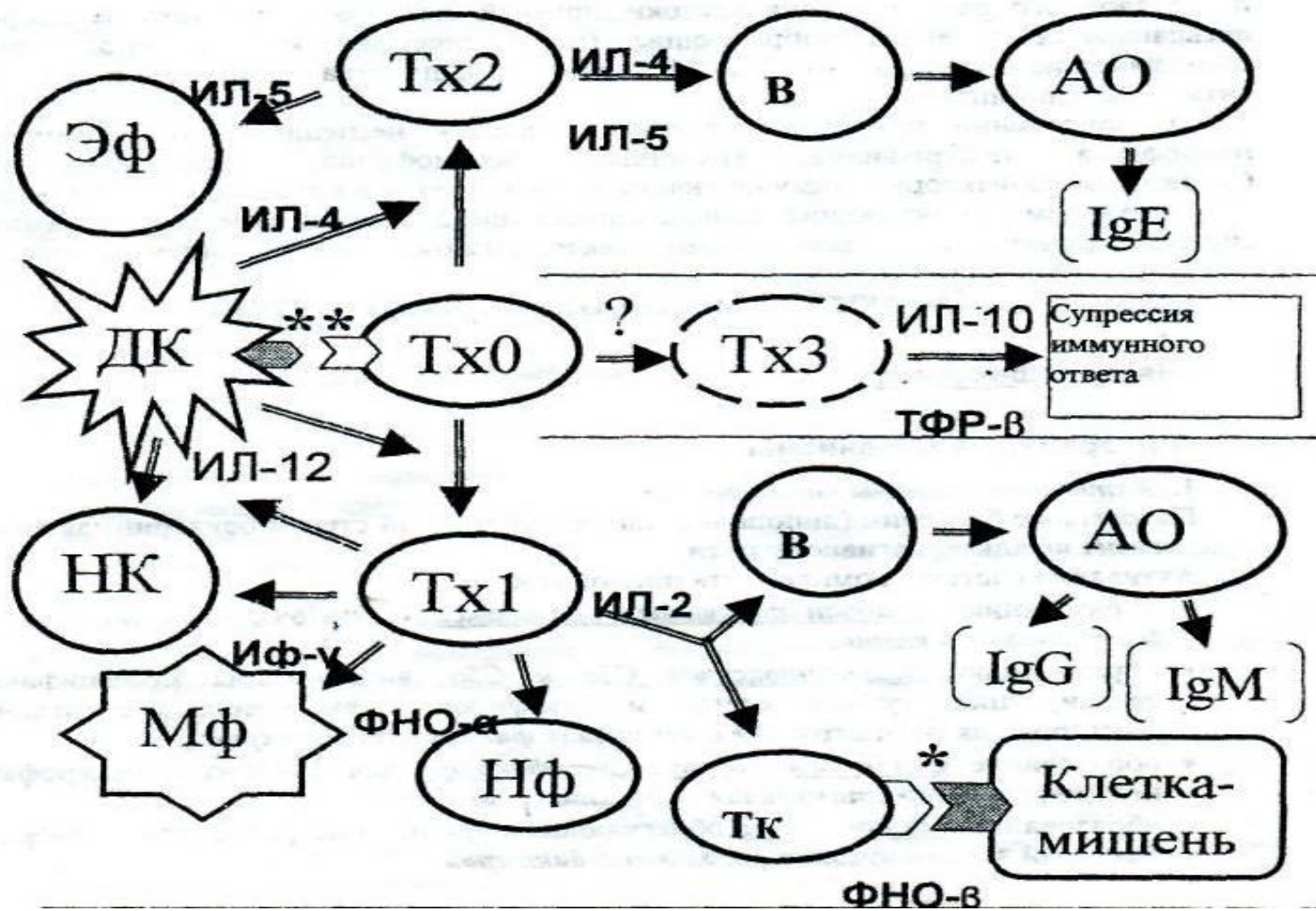
**б) клетки – макрофаги,  
нейтрофилы, НК, эозинофилы,  
ДК**

## **2. Специфический (приобретённый) иммунитет:**

а) гуморальные факторы –  
иммуноглобулины или  
антитела;

б) клетки – Т и В-лимфоциты

# Схема иммунного ответа



# Формы иммуногенной реактивности организма:

1. Иммунитет – проявление физиологической индивидуальной специфической реактивности организма.
2. Иммунодефициты.
3. Иммунная толерантность.
4. Аллергия, аутоаллергия.
5. Аутоиммунные заболевания.



# Иммунодефициты –

состояния,  
характеризующиеся  
снижением иммунологической  
реактивности в результате  
наследственного или  
приобретённого дефекта  
эффекторных механизмов  
иммунитета.

# Общие проявления иммунодефицитов:

1. Инфекционные, которые проявляются:
  - развитием аутоинфекций;
  - частые инфекционные заболевания;
  - длительное течение обычных инфекционных заболеваний с развитием нехарактерных осложнений;
2. Опухолевые.
3. Аутоиммунные.
4. Аллергические.
5. Дисгормональные.

# **Классификация иммунодефицитов**

## **1. От дефекта эффекторного механизма:**

- неспецифические (А зависимые);
- специфические (В- и Т-  
зависимые).

## **2. По происхождению:**

- первичные (наследственные);
- вторичные (приобретённые)

### **3. По преимущественному поражению клеток иммунной системы:**

- В-зависимые (В-клеточные, гуморальные);
- Т-зависимые (Т-клеточные);
- А-зависимые (А-клеточные, фагоцитарные);
- Смешанные (комбинированные).

# Неспецифические иммунодефициты (А зависимые)

- I. Дефекты фагоцитоза (наследственные и приобретённые):
  1. Уменьшение количества циркулирующих клеток (нейтропения);
  2. Дефект адгезии лейкоцитов к эндотелию:
    - а) наследственный дефект по 21 хромосоме, связанным с нарушением биосинтеза молекул адгезии;
    - б) приобретенным дефектом при диабете, алкогольной интоксикации, лечение кортикостероидами.

### **3. Нарушение хемотаксиса:**

а) синдром Чедиака-Хигаши – наследственное заболевание

б) дефектом образования

хемотаксических факторов (дефицит C5a фрагмента комплемента или Ig);

в) увеличением концентрации плазменных ингибиторов хемотаксических факторов (при циррозе, саркоидозе);

г) ингибиторами движения лейкоцитов (при опухолях, ревматоидном артрите).

**4. Нарушение прилипания лейкоцитов к бактериям – при внутриклеточных дефектах лейкоцитов (СД) или при дефиците опсопинов (иммуноглобулинов или компонентов комплемента).**

**5. Нарушение бактерицидной активности.**

**II. Дефициты системы комплемента.**

# Первичные специфические иммунодефициты

**Преимущественное поражение  
системы**

**В-лимфоцитов:**

- X-сцепленная агаммаглобулинемия ;
- Общий варьирующий иммунодефицит (дефицит продукции IgG и IgA);
- Селективный IgA-дефицит;
- Нарушения переключений изотипов Ig;



# Первичные специфические иммунодефициты

## Преимущественное поражение системы

### Т-лимфоцитов:

- Синдром X-сцепленной гиперпродукции IgM;
- Тяжелые комбинированные иммунодефициты (SCID);
- X-сцепленный тяжелый комбинированный иммунодефицит;
- Синдром обнаженных лимфоцитов;
- Синдром Ди Джорджи (гипоплазия тимуса).

# Комбинированные первичные специфические иммунодефициты

Типы:

- синдром Вискотта-Олдрича;
- атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Бар);
- недостаточность аденозиндезаминазы;
- агаммаглобулинемия швейцарского типа;
- недостаточность пурипнуклеозид  
Фосфорилазы;
- дефицит транскобаламина II;
- сцепленная с хромосомой X форма

# Вторичные иммунодефициты

В зависимости от этиологического фактора выделяют группы:

- синдром приобретённого иммунодефицита (СПИДа);
- инфекционные заболевания (бактериальные, вирусные, паразитарные инфекции);
- экзогенные воздействия (ионизирующая радиация, цитостатики и др.);
- стресс;

- заболевания иммунокомпетентной системы: дефект В-звена (хронический лимфолейкоз) или Т-звена (лимфогранулематоз);
- генерализованные поражения костного мозга (миелоз, миелофиброз);
- нарушения обмена веществ и интоксикации: дефицит микроэлементов, потери белка, истощение, ожог, уремия, опухоли;
- иммунодефицит при старении.

**ВИЧ-инфекция** — инфекция, вызываемая вирусами иммунодефицита человека (ВИЧ), поражающими лимфоциты, макрофаги, нервные и многие другие клетки. Проявляется медленно прогрессирующим иммунодефицитом: от бессимптомного носительства до тяжёлых и смертельных заболеваний.

**Синдром приобретённого иммунодефицита (СПИД)** — вторичный иммунодефицитный синдром, развивающийся в результате ВИЧ-инфекции. СПИД является одним из наиболее клинически значимых иммунодефицитов.

# Иммунный конфликт матери и плода

Иммунный конфликт матери и плода обусловлен антигенной несовместимостью эритроцитов плода и матери (гемолитическая болезнь новорожденных). Эта несовместимость может быть по резус-фактору (Rh) или по системе АВО. Первая форма протекает более тяжело. В этих случаях эритроциты плода проникают в кровотоки матери и вызывают выработку гемолизина. Материнские гемолизины по мере увеличения гестационного возраста трансплacentарно переходят к плоду и вызывают гемолиз эритроцитов, что клинически при рождении проявляется анемией, желтухой, увеличением печени и селезенки, отеками.

В зависимости от степени тяжести различают несколько форм гемолитической болезни новорожденных:

1. Анемическая форма.

2. Желтушная форма.

3. Отечная форма.

Гемолитическая болезнь новорожденных может приводить к тяжелым нарушениям развития плода и даже к его гибели.

учебные задания.

**1. Исследовать стадии фагоцитоза птичьих эритроцитов макрофагами экссудата брюшной полости морской свинки с асептическим перитонитом.**

**Работа №1**

**В опыт взять морскую свинку, у которой за 48 часов до занятия вызвано асептическое воспаление брюшины введением в брюшную полость 5мл стерильного мясопептонного бульона. Через 48 часов в брюшной полости происходит скопление экссудата и фагоцитов.**

**На занятии морскую свинку, подготовленную таким образом, наркотизировать. Привязать мягкими тесемками к вивисекционному столику брюшком вверх. Ввести с помощью стерильного шприца в брюшную полость 2 мл 3% взвеси птичьих эритроцитов, подогретых до 38 С.**



**Через 20 минут стерильной пастеровской пипеткой проколоть брюшную стенку и набрать перитонеальную жидкость. Каплю экссудата из пастеровской пипетки нанести на предметное стекло и обычным способом сделать мазок.**

**Мазок хорошо высушить на воздухе, после чего фиксировать 5 минут в метиловом спирте и окрасить по Романовскому-Гимзе. Окрашивать 30 минут, затем краску смыть водой и мазок просушить фильтровальной бумагой.**

**Рассматривать мазок с иммерсионной системой. Найти и зарисовать 4 стадии фагоцитоза.**

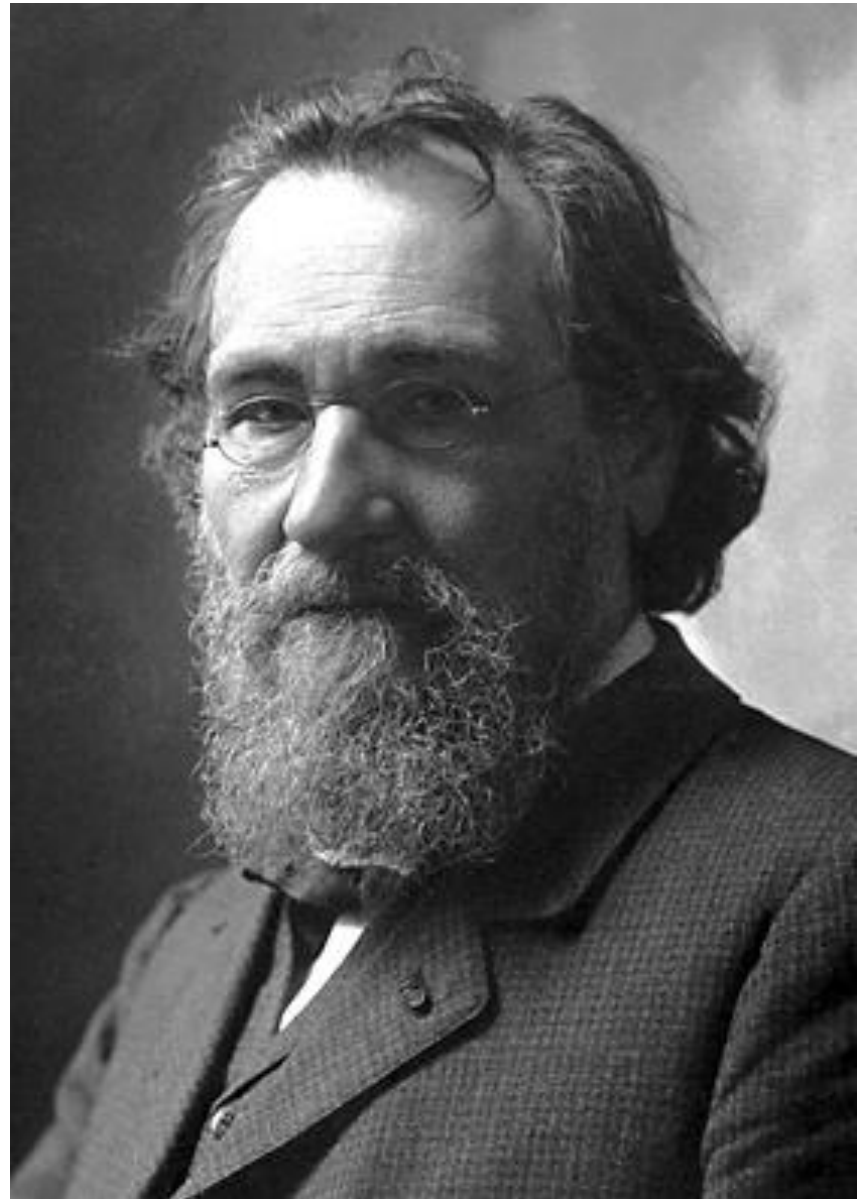
**В выводах ответить на следующие вопросы:**

**1) Почему введение стерильного мясопептонного бульона в брюшную полость морской свинки привело через 48 часов к скоплению макрофагов?**

**2) Какие чужеродные клетки послужили объектом фагоцитоза?**

**3) Какие стадии фагоцитоза удалось наблюдать и зарисовать в тетрадь?**

И. И. Мечников  
открыл явление  
фагоцитоза —  
способность  
определенных  
клеток  
поглощать и  
переваривать  
плотные  
частицы. Эти  
клетки он назвал  
фагоцитами.



**ФАГОЦИТОЗ** (от греческого phagos — пожирающий и kytos —местилище, клетка) — явление активного захватывания клетками животных организмов инородных частиц с последующим их внутриклеточным перевариванием.

## **Стадии фагоцитоза**

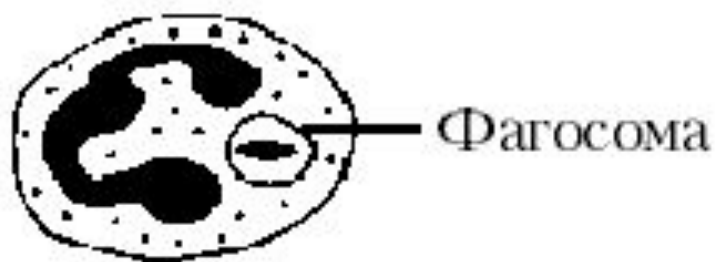
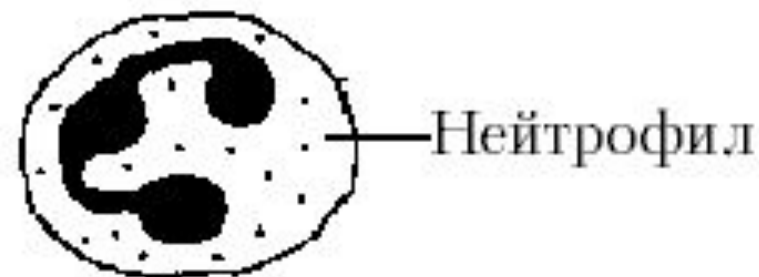
### **В процессе фагоцитоза**

условно выделяют

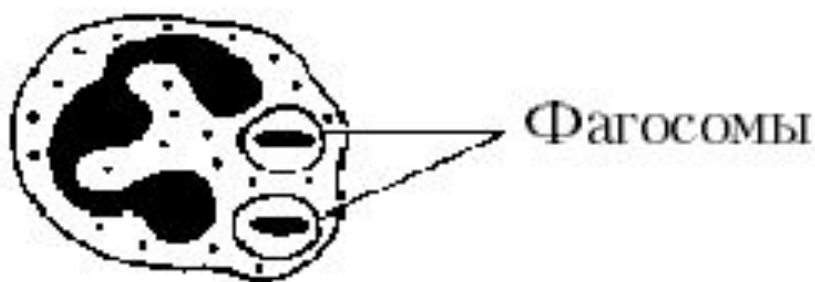
несколько основных стадий:

- Сближение фагоцита с объектом фагоцитоза.
- Распознавание фагоцитом объекта поглощения и адгезия к нему.
- Поглощение объекта фагоцитом с образованием фаголизосомы.
- Разрушение объекта фагоцитоза.

## А. Неспецифический фагоцитоз



## Б. Иммунный фагоцитоз



## **2. Определить виды иммунодефицитных состояний, обусловленных блокадой созревания клеток ИКС**

### **Работа №2**

Студент должен по схеме №1 – виды иммунодефицитных состояний, обусловленных блокадой созревания клеток ИКС (цифрами обозначены наиболее частые места блокады), определить вид иммунодефицита.

## Эталонны выводов:

### Работа №1.

1. Мясопептонный бульон является чужеродным антигеном для организма морской свинки, в связи с чем введение его в брюшную полость морской свинки привело к скоплению макрофагов.

2. Объектом фагоцитоза в данном случае послужили птичьи эритроциты.

3. Удалось наблюдать и зарисовать 4 стадии фагоцитоза.

## Работа №2.

- 1-ретикулярная дисгенезия;
- 2-синдром Чедиака-Хигаши;
- 3-«швейцарский тип»;
- 4-синдром Ди Джорджи;
- 5-синдром Вискотта-Олдрича;
- 6-синдром Брутона;
- 7-селективный дефицит IgG;
- 8-селективный дефицит IgA, E, D;
- 9-синдром Луи-Бар.



## Рекомендуемая литература

### Обязательная :

Новицкий В.В., Гольдберг Е.Д., Патологическая физиология, Томск, 2001, с.150-160.

Адо А.Д., Патологическая физиология, М., 2000, с.99-118.

Патологическая физиология: пособие для вузов / А.Д. Адо, М.А.Адо-М.:Дрофа, 2009, с.105-132.

Лекция.

### Дополнительная:

1.Литвицкий П.Ф. Патофизиология, учебник в 2-х томах. Москва, 2002.

2.Воложин А.И., Порядин Г.В., Патологическая физиология, М.,2007, в 3-х томах.

3. Зайко Н.Н. Патологическая физиология, М.: МЕДпресс-информ, 2007.