

# Студенттің өзіндік жұмысы

Тақырыбы: Иммунды тапшылық жағдайлар.Тимомегалия.Тимустың акцидентальды инволюциясы

Дайындаған :Сақыбек Н.А  
215Б

Тексерген:Ешбанов Руслан

# Жоспары:

- Иммундық тапшылықты жағдайлар анықтамасы
- Біріншілік немесе туа біткен иммундық тапшылық
  - Гуморальды иммунды тапшылық
  - Жасушалы иммундық тапшылық
  - Аралас иммунды тапшылық
  - Фагоцитарлық жүйенің тапшылықтары
- Екіншілік немесе жүре пайда болған иммунды тапшылық
- Тимомегалия
- Тимустың акцидентальды инволюциясы

Иммундық жүйенің бір немесе бірнеше құрам бөлшектерінің болмауынан организмнің жұқпаларға төзімділігі төмендеуімен көрінетін жағдайларды **ИММУНДЫҚ ТАПШЫЛЫҚТЫ** жағдайлар дейді.

## Иммунды тапшылықтар

**Иммунды тапшылықтың екі түрі кездеседі:**

- ✓ біріншілік, немесе туа біткен (генетикалық) және
- ✓ екіншілік, немесе жүре пайда болған.

Иммунды тапшылықтардың клиникалық көрністері ұқасас болып келіп, көбінесе төменгідей түрде кездеседі: инфекциялық асқыну; гематологиялық күйреу; ас қорыту жүйесінің бұзылуы; ісіктер; аллергиялық реакциялар; туа біткен кемістік. Иммундық тапшылық диагнозы жан-жақты тексерудің жинағына сүйеніп қойылады: анамнез, клиникалық көрніс және ин витро , ин виво зертхана сынамалары.

## Біріншілік, немесе туа біткен иммунды тапшылық

Иммунды тапшылықтың бұл түрі хромосомада пайда болған ақаулықтармен байланысты, сондықтан иммундық жүйенің кайбір үзбесі иммунды жауап қайтара алмайды. Ақаулық иммундық жүйенің спецификалық және бейспецификалық факторларымен байланысты болуы мүмкін. Кейде ақаулық катарынан екі бөлімде болады. Ақаулықтың деңгейіне және сипатына тәуелді иммунды тапшылықтың **гуморалды, жасушалық және аралас түрлері бар.**

Гуморальдық Иммунды жүйе зақымдануы  
басым болатын біріншілік иммунды тапшылық  
жағдайы:

X-хромасомамен тіркескен агамма  
глобулинемия – Брутон ауруы.

Жалпы өзгермелі гипогаммаглобулинемия  
Балаларда кездесетін транзиторлық  
гипогаммаглобулинемия  
Селективті IgA тапшылығы

Жасушалық Иммундық  
жүйе зақымдануы басым болатын  
иммундық тапшылық жағдайлар:

✓ Ди Джорджи синдромы

✓ Созылмалы шырышты-терілік  
кандидоз

# Аралас Т- және В- иммундық тапшылықтар

- ❖ Луи-Барр синдромы
- ❖ Вискотт-Олдрич синдромы
- ❖ IgM жоғары деңгейдегі  
иммундық тапшылық



# Фагоцитарлық жүйенің тапшылықтары

- ❑ Созылмалы гранулематоз
- ❑ Чедиак – Хигасси синдромы
- ❑ Гипер – IgE синдромы

## Ди Джорджи синдромы

Тимустың бұзылуына әкелетін 22  
хромасома мутациясы әсерінен пайда болады.

**Клиникалық көріністері:** Тетания, гипокальциемия

**Нәтижесі:** Балық тәрізді ауыз, құлақтың төмен  
орналасуы Фалло тетрадасы, қолқа доғасының оң  
жаққа қарай жайылуы Т – лимфоциттердің санының  
күрт төмендеуі Т-тәуелді аймақтың бос болуы

# Созылмалы шырышты-терілік кандидоз

Аутосомды-рецессивтік тұқым  
қуалаушылық тән.

T-лимфоциттердің *Candida* антигеніне  
селективті жауап тапшылығы

*Candida* антигеніне T-лимфоциттердің  
бласттық трансформациясының күрт  
төмендеуі жатыр Саңырауқұлақтарға  
қарсы препараттарды, аутологиялық  
лимфоциттерді құю емі болып табылады

# Атаксия-телеангиоэктазия (Луи-Барр синдромы)

Аутосомды-рецессивті тұқым қуалайды  
11хромасоманың мутациясы.

ОЖЖ, лимфоидтық, эндокриндік жүйесінің  
патологиясы

Телингиоэктаздар пайда болады

Жасушалық және гуморальдық иммунитет  
тапшылығы

Лимфопения

T-лимфоциттер саны азаюы

## Созылмалы гранулематоз

НАД- және НАДФ-оксидаза жетіспеушілігі.

Нейтрофилдердің бактериоцидтік қызметінің төмендеуі байқалады.

Гранулема, абсцесстер түзетін іріңді ошақтар тән Аурудың ерте белгілері ретінде терінің, өкпенің жұқпалы аурулары ретінде дамиды

Зертханалық тексеруде лейкоцитоз, анемия, ЭТЖ –ның жоғарлауы.

Сарысулық IgA, IgM, IgG деңгейі жоғарлаған

## Чедиак-Хигасси синдромы

Фагоциттер қозғалысының бұзылысы мен ферменттер тапшылығы .

Ауыр түрде қайталамалы бактериалды жұқпалар түрінде өтеді

ОЖЖ ақаулары тән

Лимфоретикалярлы өспенің даму жиілігі жоғарлаған  
Зертханалық тексеруде гранулоцитопения,  
нейтрофилдердің бактериоцидтік қасиеттерінің төмендеуі

## Гипер – IgE синдромы (Джоб синдромы)

Нейтролдер хемотаксисінің бұзылысы мен олардың қорыту қабілетінің төмендеуі.

Аллергиялық серпіліс дамуына әкелетін Th2 шамадан тыс көп болуы,

эозинофилияға әкелетін Т- жүйесінің ақауы  
Атопиялық дерматит пен респираторлық аллергиялардың дамуы тән

Зертханалық тексеруде эозинофилия, IgE мен IgD күрт жоғарлауы тән Имм

## **Екіншілік, немесе жүре пайда болған иммунды тапшылық**

Екіншілік иммунды тапшылық біріншілікпен салыстырғанда туғаннан кейін калыпты іс атқаратын иммундық жүйенің бұзылуынан пайда болады. Ол айналадағы ортаның жағымсыз факторларының, немесе түрлі аурулардың әсерінен иммундық жүйенің зақымдалуына байланысты. Екіншілік иммунды тапшылық Т-және В жүйелері қатарынан, иммунитетің бейспецификалық факторларының жекелеп, немесе бірлесіп бұзылуынан туады. Екіншілік иммунды тапшылық жиі кездеседі. Оларды емдеп, калыпты жағдайына қайта келтіруге болады.



## Тимустың негізгі қызметтері:

Иммундық. Негізгі иммундық өнімдері: Т-лимфоцит; Т-эффектор, хел пер; супрессорлары арқылы тікелей иммундық процестерге қатысады.

Секрециялық. Тимустың эпителиальды жасушаларының негізгі гормондары: тимозин, тимопоэтин, тимикалық сарысулық фактор т.б.

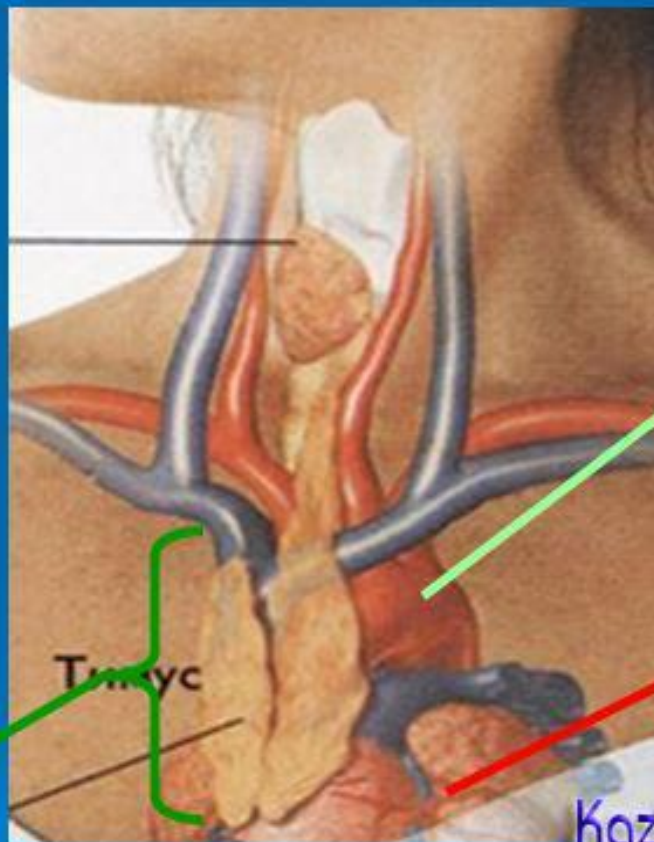
## Тимустың анатомиялық орналасуы.

Қалқанша без

Аорта  
доғасы.

Жүрек.

ТИМУС



KazMedic.kz

қазақ тіліндегі медицина

Жас өткен сайын тимус жастық инволюцияға ұшырап, оның тіні майлы жасушалармен алмаса бастайды. Бірақ қай жаста болмасын май тіндері арасында айырша бездің паренхимасы сақталады. Тимикалық гормондар секрециясы, Т-лимфоциттерді өндіру қабілеті жартылай болса да қызмет атқарады.

Тимустың физиологиялық қызметі әлсіреуіне байланысты

инфекциялық,  
аутоиммундық және

онкологиялық аурулардың көбі жасы ұлғайған адамдарда көбірек кездеседі.

**Тимуста пайда болатын  
негізгі патологиялар.**

Аплазия

Акцидентальдық  
инволюция

Дисплазия

Тимомегалия

Атрофия

-Гипо – гиперплазия  
(лимфоидті  
фолликулалармен  
біріккен)

**Тимустың аплазиясы.** Аплазия (агенезия) кезінде тимус мүлде жойылып кетеді.

**Тимустың гиподисплазиясы.** Тимус мөлшері кішірейеді, қыртысты және миы затқа бөлінуі бұзылады, сонымен қатар лимфоциттер саны лезде төмендейді. Бұлар айырша бездің туа біткен аномалиясы негізінде пайда болады. Бұл жасушалық иммунитет звеносының жетіспеушілігі және комбинирленген иммунитет жетіспеушілігімен қатар жүреді. Тимикалық гормондар мүлдем өндірілмейді немесе өндірілуі минималды түрде болады.

## Тимустың акцидентальды инволюциясы.

Өртүрлі стресті жағдайларда глюкокортикостероидтардың бөлінуінен және Инфекциялық аурулар; интоксикация; жарақаттар әсерінен пайда болады.

**Көріністері:** Айырша бездің салмағы мен көлемі Тимикалық гормондардың өндірілуі Т-лимфоциттер эмиграциясы Тимус атрофиясы. Лимфоциттер мөлшерінің төмендеуіне және эпителиальды жасушалар торының коллапсы нәтижесінде айырша бездің паренхимасының бөліктері көлемі жағынан кішірейеді. Тимикалық денешіктер әксізденіп, периваскулярлы аймақтарында дәнекер және май тіндері өсіп кетеді. Тимикалық гормондардың өндірілуі төмендейді



## Тимомегалия

Айырша бездің паренхимасының көлемі мен салмағы жастық нормалармен салыстырғанда аса жоғарғы мөлшерге артады, бірақ қалыпты құрылымы сақталады. Ол өз кезегінде **туа пайда болған** және **жүре пайда болған** болып бөлінеді.

## **Туа пайда болған тимомегалия.**

Балаларда жиі кездеседі. Жүйке және жүрек-қантамыр жүйелерінің ақаулары, эндокринді жүйенің туа біткен дисфункциясымен қатарласа дамиды. Бүйрек үсті және жыныс бездерінің жетіспеушілігі де дамиды. Инфекциялық аурулар барысында лимфоидты тіндердің гиперплазиясы біріге жүреді. Тимикалық гормондар өндірілуі. Туа біткен иммунды тапшылық синдромына жақын, иммунитеттің клеткалық звеносының бұзылыстары көрініс береді.



## Жүре пайда болған тимомегалия.

Ересек адамдардың жастық шағында бүйрекүсті безінің жедел жетіспеушілігі кезінде байқалады.Туа пайда болған тимомегалиядағы өзгерістер көрініс беріп, иммундық жүйенің бұзылыстары дамиды.Тимомегалиямен ауыратын науқастардың өлімінің негізгі себебі- инфекциялық және инфекция-аллергиялық аурулар болуы мүмкін.Эндокриндік бұзылыстар және стрестік факторлар әсерінен (дәрігер тарапынан манипуляция, хирургиялық араласулар) күтпеген өлім болуы мүмкін.