Иммунологическая недостаточность (иммунодефицит) — патологическое состояние, обусловленное дефицитом компонентов, факторов или звеньев иммунной системы с неизбежными нарушениями иммунного надзора и/или иммунного ответа на чужеродный антиген. Все иммунодефициты подразделяют на первичные (почти всегда детерминированы генетически) и вторичные, связанные с осложнениями инфекционных заболеваний, нарушениями метаболизма, побочными эффектами иммуносупрессии, облучением, химиотерапией при онкологических заболеваниях.

ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

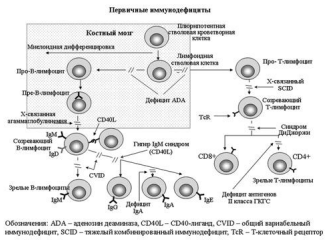
Первичные иммунодефициты — гетерогенная группа врождённых, генетически детерминированных заболеваний, обусловленных нарушениями дифференцировки и созревания Т- и В-лимфоцитов. По данным ВОЗ, существует более 70 первичных иммунодефицитов
. Несмотря на то, что большинство иммунодефицитов встречается довольно редко, некоторые из них (например дефицит IgA) достаточно распространён, особенно у детей. Первичные иммунодефициты подразделяют на клеточные, гуморальные и комбинированные.

 Иммунодефициты клеточного происхождения (недостаточность клеточного звена иммунитета) проявляются нарушениями пролиферации, дифференцировки и функций Т-лимфоцитов и иных клеток иммунной системы, а также сопровождаются вторичным нарушением синтеза антител. К клеточным иммунодефицитам относятся, например, тяжёлый комбинированный иммунодефицит, наследственная атаксия-телеангиэктазия, синдромы Ди Джорджи и Вискотта–Олдрича, хроническая гранулоцитарная болезнь, недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, синдромы Шедиака–Хигаши, Йова,

«ленивых» лейкоцитов, недостаточности адгезии лейкоцитов.

 Иммунодефициты гуморального происхождения (недостаточность гуморального звена иммунитета) включают изолированные и сочетанные формы дефицита иммуноглобулинов с нарушениями пролиферации, дифференцировки и функций В-лимфоцитов и гуморального ответа в целом. К гуморальным иммунодефицитам относятся Х-сцепленная агаммаглобулинемия (**синдром Брутона**), транзиторная гипогаммаглобулинемия
, селективные дефициты разных классов иммуноглобулинов, гипериммуноглобулинемия (IgM), общий вариабельный иммунодефицит, дефициты компонентов комплемента и системы HLA.

 Комбинированные формы иммунодефицитов (первичное поражение всех звеньев иммунитета) протекают наиболее тяжело и отличаются высокой смертностью.



Обозначения: ADA – аденозин деаминаза, CD40L – CD40-лиганд, CVID – общий вариабельный иммунодефицит, SCID – тяжелый комбинированный иммунодефицит, TcR – Т-клеточный рецептор

Интересные статьи:

1) Скарлатина

2) Врождённый сифилис

3) Пневмоцистная инфекция