

Принято различать иммунодефициты Т-клеточного и фагоцитарного звеньев иммунитета.

Иммунодефициты Т-клеточного звена

Так как гуморальный иммунный ответ зависит от функций Т-звена иммунитета, Т-клеточный иммунодефицит сопровождается нарушениями в составе гуморального звена иммунитета и ведёт в итоге к комбинированной недостаточности всех звеньев [иммунологической реактивности](#)

. Иммунодефициты Т-клеточного звена проявляются, в основном, нарушениями пролиферации, дифференцировки и функций Т-лимфоцитов и в большинстве случаев сопровождаются вторичным нарушением синтеза антител. Т-клеточные иммунодефициты могут быть следствием генетических дефектов тимуса и/или структурной архитектоники и физиологии Т-лимфоцитов, а также наследственной патологии HLA-системы. К иммунодефицитам

Т-клеточного звена

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.

□ Тяжёлый комбинированный иммунодефицит (ТКИД). Наиболее глубокий дефицит клеточного звена иммунитета наблюдается у детей с ТКИД, при котором уже в самом раннем возрасте возникают тяжёлые рецидивирующие инфекции.

Ключевым отличием ТКИД от других иммунодефицитов является крайне полиморфная гамма инфекционных возбудителей, участвующих в развитии ТКИД-ассоциированной патологии, и весьма широкий ассортимент [клеточной иммунопатологии](#), а именно: кровь и лимфа больных ТКИД содержит очень мало лимфоцитов (при этом фагоцитарный и цитотоксический потенциалы иммунокомпетентных клеток сведены к минимуму); тимус имеет эмбриональное строение, причём стволовые клетки лимфопоэза попросту отсутствуют, и тимус, естественно, не приобретает положенного ему статуса зрелого лимфоидного органа. В большинстве случаев ТКИД обусловлен дефектом

Х-сцепленного гена, кодирующего γ -цепь рецептора к ИЛ-2, и по этой причине стволовые лимфоидные клетки не могут получать сигналы, необходимые для последующей дифференцировки и превращения в зрелые Т-лимфоциты. В других случаях ТКИД связан с дефектами в рецессивных генах аутосом (в основном, в генах, кодирующих ферменты пуринового обмена — аденозиндезаминазу и пуринопуриндезаминазу).

Интересные статьи:

- 1) [Поражения пирамидного тракта](#)
- 2) [ВИЧ - инфекция и СПИД](#)

3) [Клиника и прогноз](#) при брюшном тифе