

Дефицит иммуноглобулинов и антител сам по себе, в изолированном варианте, в отличие от Т-клеточной недостаточности, никогда не приводит к формированию пороков развития. Продолжительность жизни пациентов с В-клеточной недостаточностью достаточно велика, причём (в отличие от Т-клеточной недостаточности) больные с гуморальными иммунодефицитами не подвержены инфекциям до окончания первого года жизни, т.е. до тех пор, пока уровень предсуществующих материнских антител не опустится ниже защитного.

□ Х-сцепленная агаммаглобулинемия (синдром Брутона) сопровождается (вследствие выраженного дефицита В-клеток) врождённым отсутствием способности к синтезу антител. В лимфоидной ткани отсутствуют не только [антителообразующие клетки](#), но и лимфоидные фолликулы. Вместе с тем костный мозг у больных с синдромом Брутона содержит нормальное число В-клеток-предшественниц гемопоэза. Основой патогенеза Х-сцепленной агаммаглобулинемии является мутация гена тирозинкиназы (*btk*), дефекты которого приводят к нарушению раннего этапа дифференцировки В-клеток.

□ Транзиторная гипогаммаглобулинемия. У некоторых детей может наблюдаться только временная задержка нормального синтеза IgG — транзиторная гипогаммаглобулинемия, механизм которой неизвестен.

□ Селективный дефицит субклассов IgG. О селективном дефиците субклассов IgG говорят в случае, если сывороточные титры только IgG значительно снижены по сравнению с возрастной нормой. У некоторых больных селективный дефицит субклассов IgG не проявляется, что может быть связано с компенсаторным усилением выработки антител, относящихся к другим субклассам, т.е. механизмы компенсации в случае селективных дефицитов субклассов весьма эффективны.

□ Селективный дефицит IgA — наиболее часто встречающаяся форма гуморального иммунодефицита — это отсутствие или резкое снижение сывороточного уровня IgA, т.н. селективный дефицит IgA, течение которого во многих случаях является бессимптомным.

Интересные статьи:

- 1) [Другие специфические изменения нейронов](#)
- 2) [Поражения пирамидного тракта](#)
- 3) [Нейросифилис и туберкулез головного мозга](#)