Группы иммунодефицитных синдромов

I. Иммунодефициты лимфоцитарного звена, связанные с системой Т- и В-лимфоцитов.

II. Иммунодефициты гранулоцитарного звена, связанные с нейтрофильными лейкоцитами.

III. Иммунодефициты слизистых оболочек, связанные с дефектом синтеза и выделением прежде всего секреторного иммуноглобулина А, а также других веществе, обеспечивающих местную резистентность ткани.

Иммунодефициты могут быть **первичными**: (гипоплазия или аплазия органов иммунитета, наследственные и врожденные иммунодефицитные синдромы) и **вторичными**, возникающими в результате заболевания или проводимого лечения.

Первичные иммунодефицитные синдромы могут быть выражением недостаточности: клеточного иммунитета; гуморального иммунитета; клеточного и гуморального иммунитета (комбинированные иммунодефициты).

Синдромы недостаточности клеточного иммунитета чаще наследуются по аутосомно-доминантному типу. Отмечается гипоплазия, либо агенезия вилочковой железы, либо её дисплазия (резкое нарушение нормального строения: небольшая масса, отсутствие типичного деления на корковое и мозговое вещество, обычно с отсутствием телец Гассаля). В периферических органах иммуногенеза как правило отсутствуют или минимально выражены Т-зависимые зоны. Степень выраженности В-зависимых зон, фолликулов, и их светлых центров может быть относительна благополучной. Для этих синдромов характерно также множественные пороки развития. В качестве типичных проявлений Т-клеточных иммунодефицитов мы можем назвать синдром Ди-Джорджи и синдром Незелофа. Кроме того, в настоящее время к Т-клеточным иммунодефицитам относят и состояние иммунной системы при болезни Дауна. Дети погибают от пороков развития либо от осложнений инфекционных заболеваний.

Синдромы недостаточности гуморального иммунитета имеют наследственную природу. Болеют дети первых пяти лет жизни. Для одних синдромов характерна агаммаглобулинемия, сцепленная с Х-хромосомой (синдром Брутона), потеря способности к синтезу всех иммуноглобулинов, что морфологически подтверждается отсутствием В-зависимых зон и клеток плазмоцитарного ряда в периферической лимфоидной ткани, в лимфатических узлах и селезёнке. Другим синдромам свойствен дефицит одного из иммуноглобулинов (например IgA, синдром Веста), структура лимфоидной ткани остается сохраненной. При всех синдромах недостаточности гуморального иммунитета развиваются тяжелые гнойно-деструктивные осложнения, нередко сепсис.

Комбинированные иммунодефициты: Агаммаглобулинемия швейцарского типа - сочетание дистрофии тимуса, резкое нарушение нормального строения, с подавлением всех компонентов периферических органов иммуногенеза и агаммаглобулинемией. Синдром Вискота-Олдриджа также сцеплен с Х-хромосомой, часто сочетается с рядом врожденных пороков развития. При этих синдромах находят гипоплазию как вилочковой железы, так и периферической лимфоидной ткани. У детей часты инфекционные заболевания с рецидивирующим течением и тяжелыми осложнениями (пневмония, менингит, сепсис), задержка физиологического развития. Часто отмечаются пороки развития.

Вторичные (приобретённые) иммунодефицитные синдромы возникают в связи с болезнью или лечением. Это заболевания: ВИЧ-инфекция, лейкозы, злокачественные лимфомы, тимома, саркоидоз. При всех этих заболеваниях возникает недостаточность гуморального и клеточного иммунитета (дефицит популяции В- и Т-лимфоцитов). Виды лечения, вызывающие вторичную иммунную недостаточность: лучевая терапия, кортикостероиды, иммунодепрессанты, антилимфоцитарные сыворотки, тимэктомия, дренирование грудного протока, а также ятрогении.

E N D