# Врожденные иммунодефициты

Принято выделять врожденные иммунодефициты и приобретенные.

Врожденные иммунодефициты

В зависимости от поражения того или иного звена иммунитета выделяют иммунодефициты, обусловленные

дефектом гуморального звена иммунитета (гипо-, агаммаглобулинемии, селективные гипогаммаглобулинемии);

дефектом клеточного звена иммунитета;

комбинированной недостаточностью гуморального и клеточного иммунитета;

дефектом фагоцитоза;

дефектом системы комплемента.

Недостаточность гуморального иммунитета

Данное состояние проявляется в нарушении продукции антител одного (IgA селективная агаммаглобулинемия) или нескольких классов. При этом содержание антител в сыворотке крови может снижаться или оставаться в пределах нормы (в этом случае к некоторым антигенам будет вырабатываться недостаточное количество антител).

Антитела не вырабатываются или вырабатываются в недостаточном количестве, поэтому они не связывают антигены (бактерии или их токсины) и не обезвреживают их.

Заболевания, в основе которых лежит недостаточность гуморального звена иммунитета: Х-сцепленная агаммаглобулинемия, общий варьирующий иммунодефицит, селективный IgA дефицит.

Х-сцепленная агаммаглобулинемия

Болеют только мальчики (по той же причине, по которой только они страдают гемофилией). При данной патологии отсутствуют В-клетки и плазмоциты (клетки, вырабатывающие антитела), в сыворотке крови можно обнаружить лишь один вид иммуноглобулинов - IgG, да и тот в очень малых количествах (10% от нормы). Тимус и Т-клетки функционируют, как у здоровых.

Клиника: до 9 - 12 месячного возраста заболевание не проявляется, так как новорожденные получают защитные антитела от матери, но по истечении этого периода дети начинают постоянно болеть пневмонией, гнойничковыми заболеваниями кожи и др., от которых и умирают.

Общий варьирующий иммунодефицит.

Болеют преимущественно мальчики. При этой патологии наблюдается преимущественное нарушение продукции IgG и IgA (не вырабатываются или вырабатываются в недостаточном количестве антитела к антигенам клеточной стенке бактерий), хотя может быть отмечена некоторая неполноценность Т-клеточного звена иммунитета.

Клиника: люди с данной патологией часто страдают заболеваниями, вызываемыми бактериями.

Селективный IgA дефицит

Данная патология встречается довольно часто (1 : 500 - 1 : 800), страдают лица как женского, так и мужского пола. Селективный ( = выборочный) IgA дефицит проявляется недостаточной выработкой антител класса А, которые отвечают за местный иммунитет на слизистых оболочках организма (слизистая рта, трахеи, бронхов, кишечника, влагалища, уретры и т.д.), то есть не дают микроорганизмам пробраться через эти естественные эпителиальные барьеры.

Клиника: люди с данной патологией чаще других подвержены хроническим легочным инфекциям, поэтому должны принимать соответствующие меры для предупреждения их развития.

Недостаточность клеточного иммунитета

Проявляется нарушением размножения и дифференцировки Т-лимфоцитов.

Нарушается работа Т-лимфоцитов, а следовательно и синтез антител, так как Т-лимфоциты обладают управляющим действием по отношению к В-лимфоцитам (они дают последним указание о начале и прекращении выработки антител; нет Т-лимфоцитов - не работают В-лимфоциты).

Заболевания, в основе которых лежит недостаточность клеточного звена иммунитета: синдром DiGeorge, синдром обнаженных лимфоцитов и др.

Синдром DiGeorge

Данный синдром встречается у мальчиков и девочек с одинаковой частотой. У больных детей отмечают врожденные нарушения со стороны сердца и крупных сосудов, гипокальциемическую тетанию (судороги), возникающую из-за недоразвития паращитовидных желез (принимают участие в регуляции обмена кальция в организме), отсутствие нормального тимуса, может быть нарушение слуха.

При синдроме DiGeorge содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови находится в пределах нормы, но вот продукция антител (особенно IgA и IgG) в ответ на введение в организм антигена (бактерий, их токсинов) снижена. Содержание лимфоцитов в крови нормальное, но почти все они являются В-клетками (Т-лимфоциты почти не обнаруживаются).

Прогноз заболевания зависит от того, насколько развита вилочковая железа (тимус). Иногда она может располагаться в другом месте, нежели она находится в норме. Несмотря на то, что она недоразвита, за счет нее может обеспечиваться снабжение организма Т-клетками, а следовательно и работа В-клеток (выработка антител).

Синдром обнаженных лимфоцитов.

Данный синдром встречается у мальчиков и девочек с одинаковой частотой. При этой патологии нарушается дифференцировка CD4 Т-клеток (Т-хелперы, дающие "приказ" В-клеткам синтезировать антитела). Т-хелперов в сыворотке крови много, но они функционально не активны. Поэтому организм становится восприимчив ко многим инфекциям.

Комбинированная недостаточность гуморального и клеточного иммунитета

В эту группу входят заболевания при которых нарушается пролиферация (размножение) и дифференцировка В- и Т-лимфоцитов. Для этих состояний характерно снижение концентрации в крови Т-клеток и иммуноглобулинов (антител). Кроме того, данной патологии часто сопутствуют другие пороки развития.

Недостаточность фагоцитоза

Причиной данной патологии является нарушение пролиферации (размножения), дифференцировки, хемотаксиса (в данном случае - "хемотаксис" - это движения клеток по направлению к тому, что они будут фагоцитировать [поедать]) нейтрофилов и макрофагов и самого процесса фагоцитоза.

В несколько упрощенной форме это можно представить в виде схемы: нейтрофилы и макрофаги плохо фагоцитируют бактерий => бактерии размножаются => организм становится восприимчив к инфекциям.

Недостаточность комплемента

Комплемент - это группа белков, циркулирующих в сыворотке крови, которые принимают участие в "подготовке" бактерий и их токсинов к фагоцитозу, а также в непосредственном разрушении микроорганизмов.

Недостаточность комплемента приводит к тому, что организму становится труднее бороться с микроорганизмами, и он становится предрасположен к развитию тяжелых инфекционных заболеваний (вплоть до сепсиса).

Недостаточность комплемента может развиваться вторично, например при системной красной волчанке.