Иммунодефицитные состояния. У человека обнаружены многочисленные иммунодефицитные состояния. Их классификация приведена в таблице. У людей, страдающих иммунодефицитом, отмечается высокая частота образования злокачественных опухолей и аутоантител (последнее может сопровождаться аутоиммунными заболеваниями). Это обусловлено нарушением регуляции активности Т-клеток или неспособностью организма справиться с основными вирусными заболеваниями.

Таблица. Классификация иммунодефицитных состояний

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Тип иммунодефицита  | Пример | Инфекционный агент | Лечение |
| Дефицит системы комплемента | Дефицит компонента комплемента С3 | Гноеродные бактерии | Антибиотики |
| Дефицит клеток миелоидного ряда | Хронический грануломатоз | Бактерии, содержащие каталазу | Антибиотики |
| В-клеточный дефицит | Детская сцепленная с полом агаммаглобулинемия (Болезнь Брутона) | Гноеродные бактерии Pneumocystis carinii | Гамма-глобулин |
| Т-клеточный дефицит | Гипоплазия тимуса | Candida, вирусы | Трансплантация тимуса |
| Дефицит стволовых клеток | Тяжелый комбинированный дефицит (агаммаглобулинемия швейцарского типа) | Все, указанные выше | Трансплантация костного мозга |

[Первичные иммунодефицитные состояния](http://immon.com.ua/immun-disease-immunodeficitnie-sostoyaniya-pervichnii.html) возникают у людей (хотя и довольно редко) в результате нарушения практически любой стадии дифференцировки клеток иммунной системы. Недостаточность системы комплемента, фагоцитов или В-клеток приводит к бактериальным инфекциям, с которыми в норме организм справляется путем опсонизации и фагоцитоза. Недостаточность Т-клеток обусловливает повышенную чувствительность организма к вирусам и грибам, уничтожение которых основано на реакциях клеточного иммунитета.

[Вторичные иммунодефицитные состояния](http://immon.com.ua/immun-disease-immunodeficitnie-sostoyaniya-vtorichnii.html) могут развиться и как следствие недостаточности питания, лимфопролиферативных заболеваний, вирусных инфекций, рентгеновского облучения и воздействия цитотоксических лекарственных препаратов. Наиболее опасен в настоящее время [синдром приобретенного иммунодефицита](http://mshealthy.com.ua/disease-art-vich.htm) (СПИД). Это заболевание вызывается ретровирусом (вирусом иммунодефицита человека, ВИЧ), который избирательно поражает Т-хелперы, необходим ые для функционирования системы клеточного иммунитета. Человек, заболевший СПИДом, становится беззащитным перед инфекциями, вызываемыми условно-патогенными микроорганизмами (в частности, Pneumocystis carinii и цитомегаловирусом), которые заканчиваются смертельным исходом. В крови больных СПИДом если и обнаруживаются вирус-нейтрализующие антитела, то в невысоких титрах.

Иммунодефициты (ИДС) — нарушения иммунологической [реактивности](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B5%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B8%D0%B2%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C), обусловленные выпадением одного или нескольких компонентов иммунного аппарата или тесно взаимодействующих с ним неспецифических факторов.

### Первичные иммунодефициты — это врожденные (генетические или эмбриопатии) дефекты [иммунной системы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%B0_%D1%87%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D0%BA%D0%B0). В зависимости от уровня нарушений и локализации дефекта они бывают:

* гуморальные или антительные — с преимущественным поражением системы В-лимфоцитов)
	+ Х-сцепленная агаммаглобулинемия ([болезнь Брутона](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%91%D1%80%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%BD%D0%B0))
	+ Гипер-IgM синдром
		- Х-сцепленная
		- аутосомно-рециссивная
	+ делеция генов тяжелых цепей иммуноглобулинов
	+ дефицит k-цепей
	+ селективный дефицит субклассов IgG с или без дефицита IgA
	+ дефицит антител с нормальным уровнем иммуноглобулинов
	+ общая вариабельная иммунная недостаточность
	+ [дефицит IgA](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%94%D0%B5%D1%84%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%82_IgA&action=edit&redlink=1)
* клеточные
	+ [синдром Ди-Джоржи](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%94%D0%B8-%D0%94%D0%B6%D0%BE%D1%80%D0%B6%D0%B8&action=edit&redlink=1)
	+ первичный дефицит CD4 клеток
	+ дефицит CD7 Т-клеток
	+ дефицит ИЛ-2
	+ множественная недостаточность цитокинов
	+ дефект передачи сигнала
* комбинированные:
	+ [синдром Вискотта-Олдрича](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%92%D0%B8%D1%81%D0%BA%D0%BE%D1%82%D1%82%D0%B0-%D0%9E%D0%BB%D0%B4%D1%80%D0%B8%D1%87%D0%B0)
	+ атаксия-телеангиоэктазия ([синдром Луи-Бар](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%9B%D1%83%D0%B8-%D0%91%D0%B0%D1%80&action=edit&redlink=1))
	+ тяжелая комбинированная иммунная недостаточность
		- Х-сцепленная с полом
		- аутосомно-рециссивная
	+ дефицит аденозиндезаминазы
	+ дефицит пуриннуклеозидфосфорилазы
	+ дефицит молекул II класса МНС (синдром лысых лимфоцитов)
	+ ретикулярная дизгенезия
	+ дефицит CD3γ или CD3ε
	+ дефицит СD8 лимфоцитов
* недостаточность системы комплемента
* дефекты фагоцитоза
	+ наследственные нейтропении
		- инфантильный летальный агранулоцитоз ([болезнь Костмана](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%9A%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%BC%D0%B0%D0%BD%D0%B0&action=edit&redlink=1))
		- циклическая нейтропения
		- семейная [доброкачественная нейтропения](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%94%D0%BE%D0%B1%D1%80%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%87%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B9%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1)
		- дефекты фагоцитарной функции
		- хроническая гранулематозная болезнь
			* Х-сцепленная
			* аутосомно-рециссивная
		- дефицит адгезии лимфоцитов I типа
		- дефицит адгезии лейкоцитов 2 типа
		- дефицит глюкозо-6-дегидроегназы нейтрофилов
		- дефицит миелопероксидазы
		- дефицит вторичных гранул
		- [синдром Швахмана](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%A8%D0%B2%D0%B0%D1%85%D0%BC%D0%B0%D0%BD%D0%B0&action=edit&redlink=1)

### Клиническая картина ИДС

Клиника имеет ряд общих черт:

* 1. Рецидивирующие и хронические инфекции верхних дыхательных путей, придаточных пазух, [кожи](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%B6%D0%B0), слизистых оболочек, желудочно-кишечного тракта, часто вызываемые [оппортунистическими](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BF%D0%BF%D0%BE%D1%80%D1%82%D1%83%D0%BD%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%B8%D0%BD%D1%84%D0%B5%D0%BA%D1%86%D0%B8%D1%8F) бактериями, [простейшими](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9%D1%88%D0%B8%D0%B5), грибами, имеющие тенденцию к генерализации, септицемии и торпидные к обычной терапии.
* 2. Гематологические дефициты: лейкоцитопении, [тромбоцитопении](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F), [анемии](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F) (гемолитические и мегалобластические).
* 3. Аутоиммунные расстройства: [СКВ](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D1%80%D0%B0%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D1%87%D0%B0%D0%BD%D0%BA%D0%B0)-подобный синдром, [артриты](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%80%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82), [склеродермия](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%80%D0%BE%D0%B4%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B8%D1%8F), хронический активный [гепатит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82), [тиреоидит](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D0%B8%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B8%D0%B4%D0%B8%D1%82&action=edit&redlink=1).
* 4. Нередко ИДС сочетается с аллергическими реакциями 1 типа в виде экземы, [отека Квинке](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%82%D0%B5%D0%BA_%D0%9A%D0%B2%D0%B8%D0%BD%D0%BA%D0%B5), аллергическими реакциями на введение лекарственных препаратов, иммуноглобулина, крови.
* 5.Опухоли и лимфопролиферативные заболевания при ИДС встречаются в 1000 раз чаще, чем без ИДС. [1]
* 6. У больных с ИДС часто отмечаются расстройства пищеварения, диарейный синдром и синдром [мальабсорбции](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9C%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%B0%D0%B1%D1%81%D0%BE%D1%80%D0%B1%D1%86%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1).
* 7. Больные с ИДС отличаются необычными реакциями на вакцинацию, а применение у них живых вакцин опасно развитием [сепсиса](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B5%D0%BF%D1%81%D0%B8%D1%81).
* 8. Первичные ИДС часто сочетаются с пороками развития, прежде всего с гипоплазией клеточных элементов хряща и волос. Кардиоваскулярные пороки описаны, главным образом, при синдроме Ди-Джоржи.

### Лечение первичных ИДС

Этиотропная терапия заключается в коррекции генетического дефекта методами генной инженерии. Но такой подход является экспериментальным. Основные усилия при установленном первичном ИДС направлены на:

* профилактике инфекций
* заместительной коррекции дефектного звена иммунной системы в виде [трансплантации](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%81%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D0%BD%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F) [костного мозга](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%BC%D0%BE%D0%B7%D0%B3), замещения иммуноглобулинов, переливания нейтрофилов.
* заместительной терапии [ферментами](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%82)
* терапия [цитокинами](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A6%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BA%D0%B8%D0%BD%D1%8B)
* витаминотерапия
* лечение сопутствующих инфекций

## Вторичные иммунодефициты

Факторы, способные вызвать вторичный иммунодефицит, весьма разнообразны. Вторичный иммунодефицит может быть вызван как факторами внешней среды, так и внутренними факторами организма. В целом, все неблагоприятные факторы окружающей среды, способные нарушить обмен веществ организма, могут стать причиной развития вторичного иммунодефицита. К наиболее распространенным факторам окружающей среды, вызывающим иммунодефицит относятся [загрязнения окружающей среды](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%97%D0%B0%D0%B3%D1%80%D1%8F%D0%B7%D0%BD%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5), [ионизирующее](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D0%B7%D0%B8%D1%80%D1%83%D1%8E%D1%89%D0%B5%D0%B5_%D0%B8%D0%B7%D0%BB%D1%83%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5) и [СВЧ излучение](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B8%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%B5_%D0%B8%D0%B7%D0%BB%D1%83%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5), [отравления](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%82%D1%80%D0%B0%D0%B2%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5), длительный прием некоторых лекарственных препаратов, [хронический стресс](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%81) и [переутомление](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B5%D1%80%D0%B5%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5). Общей чертой описанных выше факторов является комплексное негативное воздействие на все системы организма, в том числе и на [иммунную систему](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%B0). Кроме того, такие факторы как ионизирующее излучение оказывают избирательное ингибирующее действие на иммунитет связанное с угнетением системы [кроветворения](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D1%8D%D0%B7). Люди, проживающие или работающие в условиях загрязненной окружающей среды, чаще болеют различными [инфекционными заболеваниями](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%B5%D0%BA%D1%86%D0%B8%D0%BE%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F) и чаще страдают [онкологическими болезнями](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8C). Очевидно, что такое повышение заболеваемости у этой категории людей связано со снижением активности [иммунной системы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%B0).

### Причины

Вторичные иммунодефициты являются частым осложнением многих заболеваний и состояний. Основные причины вторичных ИДС:

* дефект питания и общее истощение организма также приводит к снижению иммунитета. На фоне общего истощения организма нарушается работа всех [внутренних органов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D1%8B_%D1%87%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D0%BA%D0%B0). Иммунная система особенно чувствительна к недостатку [витаминов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%B8%D1%82%D0%B0%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D1%8B), минералов и питательных веществ, так как осуществление иммунной защиты это энергоемкий процесс. Часто снижение иммунитета наблюдается во время сезонной витаминной недостаточности (зима-весна)
* хронические бактериальные и вирусные [инфекции](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%B5%D0%BA%D1%86%D0%B8%D1%8F), а также [паразитарные инвазии](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D0%B2%D0%B0%D0%B7%D0%B8%D1%8F_%28%D0%BF%D0%B0%D1%80%D0%B0%D0%B7%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%8F%29) ([туберкулез](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%83%D0%B1%D0%B5%D1%80%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B5%D0%B7), [стафилококкоз](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D1%82%D0%B0%D1%84%D0%B8%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BA%D0%BE%D0%B7&action=edit&redlink=1), [пневмококкоз](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D0%BD%D0%B5%D0%B2%D0%BC%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BA%D0%BE%D0%B7&action=edit&redlink=1), [герпес](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D1%80%D0%BF%D0%B5%D1%81), [хронические вирусные гепатиты](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82), [краснуха](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%B0%D1%81%D0%BD%D1%83%D1%85%D0%B0), [ВИЧ](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%98%D0%A7), [малярия](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B0%D0%BB%D1%8F%D1%80%D0%B8%D1%8F), [токсоплазмоз](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%BE%D0%BA%D1%81%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%BE%D0%B7), [лейшманиоз](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%B9%D1%88%D0%BC%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%BE%D0%B7), [аскаридоз](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%80%D0%B8%D0%B4%D0%BE%D0%B7) и др.). При различных хронических заболеваниях инфекционного характера иммунная система претерпевает серьезные изменения: нарушается иммунореактивность, развивается повышенная [сенсибилизация](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B5%D0%BD%D1%81%D0%B8%D0%B1%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D0%B7%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F) по отношению к различным [антигенам микробов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%B5%D0%BD). Кроме того, на фоне хронического инфекционного процесса наблюдается интоксикация организма и угнетение функции кроветворения. Иммунодефицит во время инфекции [ВИЧ](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%98%D0%A7) опосредован избирательным поражением клеток иммунной системы вирусом
* [гельминтозы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BB%D1%8C%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D1%82%D0%BE%D0%B7%D1%8B)
* потеря факторов иммунной защиты наблюдается во время сильных потерь крови, при ожогах или при заболеваниях почек ([протеинурия](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD%D1%83%D1%80%D0%B8%D1%8F), [ХПН](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D1%80%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%BF%D0%BE%D1%87%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C)). Общей особенностью этих патологий является значительная потеря [плазмы крови](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%B0_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B8) или растворенных в ней белков, часть их которых является [иммуноглобулинами](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D1%83%D0%BB%D0%B8%D0%BD) и другими компонентами иммунной системы (белки системы комплимента, [C-реактивный белок](http://ru.wikipedia.org/wiki/C-%D1%80%D0%B5%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B8%D0%B2%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%B1%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%BA)). Во время кровотечений теряется не только плазма, но и клетки крови, поэтому на фоне сильного кровотечения снижение иммунитета имеет комбинированный характер (клеточно-гуморальный)
* диарейный синдром
* [стресс-синдром](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%81)
* тяжелые травмы и операции также протекают со снижением функции иммунной системы. Вообще любое серьезное заболевание организма приводит к вторичному иммунодефициту. Отчасти это связано с нарушением [обмена веществ](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B5%D1%82%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%B7%D0%BC) и интоксикацией организма, а отчасти с тем, что во время травм или операций выделяются большие количества гормонов надпочечников, которые угнетают функцию иммунной системы
* эндокринопатии ([СД](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B0%D1%85%D0%B0%D1%80%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D0%B1%D0%B5%D1%82), [гипотиреоз](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D1%82%D0%B8%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B7), [гипертиреоз](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%B5%D1%80%D1%82%D0%B8%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B7)) приводят к снижению иммунитета за счет нарушения обмена веществ организма. Наиболее выраженное снижение иммунной реактивности организма наблюдается при [сахарном диабете](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B0%D1%85%D0%B0%D1%80%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D0%B1%D0%B5%D1%82) и [гипотиреозе](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D1%82%D0%B8%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B7). При этих заболеваниях снижается выработка энергии в тканях, что приводит к нарушению процессов деления и дифференциации клеток, в том числе и [клеток иммунной системы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%82%D0%BA%D0%B8). На фоне сахарного диабета частота различных инфекционных заболеваний значительно повышается. Связано это не только с угнетением функции иммунной системы, но и с тем, что повышенное содержание глюкозы в крови больных диабетом стимулирует размножение бактерий
* прием различных лекарственных препаратов и наркотических средств оказывает выраженное иммунодепрессивное действие. Особенно выражено снижение иммунной защиты во время приема [цитостатиков](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A6%D0%B8%D1%82%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B8), [глюкокортикоидных гормонов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D1%8E%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D1%80%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B8%D0%B4%D1%8B), [антиметаболитов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%BC%D0%B5%D1%82%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D1%8B), [антибиотиков](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%B1%D0%B8%D0%BE%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B8)
* низкая масса тела при рождении
* снижение иммунной защиты у людей старческого возраста, беременных женщин и детей связано с возрастными и физиологическими особенностями организма этих категорий людей
* [злокачественные новообразования](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8C) – нарушают деятельность всех систем организма. Наиболее выраженное снижение иммунитета наблюдается в случае злокачественных заболеваний крови ([лейкемия](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%B9%D0%BA%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)) и при замещении красного костного мозга метастазами опухолей. На фоне лейкемии количество иммунных клеток в крови порой повышается в десятки, сотни и тысячи раз, однако эти клетки нефункциональны и потому не могут обеспечить нормальной иммунной защиты организма
* [аутоиммунные заболевания](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F) возникают из-за нарушения функции иммунной системы. На фоне заболеваний этого типа и при их лечении иммунная система работает недостаточно и, порой, неправильно, что приводит к повреждению собственных тканей и неспособности побороть инфекцию

### Лечение вторичных ИДС

Механизмы подавления иммунитета при вторичных ИДС различны, и, как правило, имеется сочетание нескольких механизмов, нарушения иммунной системы выражены в меньшей степени, чем при первичных. Как правило, вторичные иммунодефициты носят приходящий характер. В связи с этим лечение вторичных иммунодефицитов гораздо проще и эффективнее по сравнению с лечением первичных нарушений функции иммунной системы. Обычно лечение вторичного иммунодефицита начинают с определения и устранения причины его возникновения. Например, лечение иммунодефицита на фоне хронических [инфекций](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%B5%D0%BA%D1%86%D0%B8%D1%8F) начинают с [санации](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B0%D0%BD%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F_%28%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0%29) очагов хронического воспаления. Иммунодефицит на фоне витаминно-минеральной недостаточности начинают лечить при помощи [комплексов витаминов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%B8%D1%82%D0%B0%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D1%8B) и минералов и различных пищевых добавок ([БАД](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%B8%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8_%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B8%D0%B2%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B4%D0%BE%D0%B1%D0%B0%D0%B2%D0%BA%D0%B8)), содержащих эти элементы. Восстановительные способности иммунной системы велики, поэтому устранение причины иммунодефицита, как правило, приводит к восстановлению иммунной системы. Для ускорения выздоровления и специфической стимуляции иммунитета проводят курс лечения [иммуностимулирующими препаратами](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%BC%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%82%D0%BE%D1%80%D1%8B). На данный момент известно большое количество различных иммуностимулирующих препаратов, с различными механизмами действия.

Аутоиммунные заболевания — это класс разнородных по клиническим проявлениям [заболеваний](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%97%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5), развивающихся вследствие патологической выработки аутоиммунных [антител](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D1%82%D0%B5%D0%BB%D0%BE) или размножения аутоагрессивных клонов [киллерных клеток](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%95%D1%81%D1%82%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%BA%D0%B8%D0%BB%D0%BB%D0%B5%D1%80%D1%8B) против здоровых, нормальных тканей [организма](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B7%D0%BC), приводящих к повреждению и разрушению нормальных тканей и к развитию аутоиммунного [воспаления](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%BE%D1%81%D0%BF%D0%B0%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5).

Возможные причины

Продукция патологических антител или патологических киллерных клеток может быть связана с инфицированием организма таким инфекционным агентом, антигенные детерминанты ([эпитопы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BF%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF)) важнейших белков которого напоминают антигенные детерминанты нормальных тканей организма хозяина. Именно по такому механизму развивается аутоиммунный [гломерулонефрит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D1%80%D1%83%D0%BB%D0%BE%D0%BD%D0%B5%D1%84%D1%80%D0%B8%D1%82) после перенесённой [стрептококковой](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D1%80%D0%B5%D0%BF%D1%82%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BA) инфекции, или аутоиммунные реактивные [артриты](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%80%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82) после перенесённой [гонореи](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BE%D0%BD%D0%BE%D1%80%D0%B5%D1%8F).

Аутоиммунная реакция может быть также связана с вызванной инфекционным агентом деструкцией или [некрозом](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B5%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B7) тканей, или изменением их антигенной структуры так, что патологически изменённая ткань становится иммуногенной для организма хозяина. Именно по такому механизму развивается аутоиммунный хронический активный [гепатит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82) после перенесённого [гепатита B](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82_B).

Третья возможная причина аутоиммунной реакции — нарушение целостности тканевых ([гисто-гематических](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%93%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%BE-%D0%B3%D0%B5%D0%BC%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B1%D0%B0%D1%80%D1%8C%D0%B5%D1%80%D1%8B&action=edit&redlink=1)) барьеров, в норме отделяющих некоторые органы и ткани от крови и, соответственно, от иммунной агрессии лимфоцитов хозяина. При этом, поскольку в норме [антигены](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%B5%D0%BD) этих тканей в кровь вообще не попадают, [тимус](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%B8%D0%BC%D1%83%D1%81) в норме не производит негативной селекции (уничтожения) аутоагрессивных [лимфоцитов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B8%D0%BC%D1%84%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82) против этих тканей. Но это не мешает нормальному функционированию органа до тех пор, пока цел тканевой барьер, отделяющий данный орган от крови. Именно по такому механизму развивается хронический аутоиммунный [простатит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82): в норме простата отделена от крови гемато-простатическим барьером, антигены ткани простаты в кровь не попадают, тимус не уничтожает «антипростатические» лимфоциты. Но при воспалении, травме или инфицировании простаты нарушается целостность гемато-простатического барьера и может начаться аутоагрессия против ткани простаты. По похожему механизму развивается [аутоиммунный тиреоидит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%82%D0%B8%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B8%D0%B4%D0%B8%D1%82), так как в норме коллоид щитовидной железы в кровь также не попадает (гемато-тиреоидный барьер), в кровь высвобождается лишь [тиреоглобулин](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D0%B8%D1%80%D0%B5%D0%BE%D0%B3%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D1%83%D0%BB%D0%B8%D0%BD&action=edit&redlink=1) со связанными с ним T3 и T4.

Четвёртая возможная причина аутоиммунной реакции организма — гипериммунное состояние (патологически усиленный [иммунитет](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%B8%D1%82%D0%B5%D1%82_%28%D0%B1%D0%B8%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%8F%29)) или иммунологический дисбаланс с нарушением «селекторной», подавляющей [аутоиммунитет](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%B8%D1%82%D0%B5%D1%82&action=edit&redlink=1), функции тимуса или со снижением активности T-супрессорной субпопуляции клеток и повышением активности киллерных и хелперных субпопуляций.

Механизм развития

Аутоиммунные заболевания вызваны нарушением функции иммунной системы в целом или её отдельных компонентов. В частности, доказано, что в развитии [системной красной волчанки](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D1%80%D0%B0%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D1%87%D0%B0%D0%BD%D0%BA%D0%B0), миастении или диффузного токсического зоба, задействованы Т-лимфоциты супрессоры. При этих заболеваниях наблюдается снижение функции этой группы лимфоцитов, которые в норме тормозят развитие иммунного ответа и предотвращают агрессию собственных тканей организма. При склеродермии наблюдается повышение функции Т-лимфоцитов помощников ([Т-хелперы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2-%D1%85%D0%B5%D0%BB%D0%BF%D0%B5%D1%80%D1%8B)), что в свою очередь приводит к развитию избыточного иммунного ответа на собственные антигены организма. Не исключено, что в патогенезе некоторых аутоиммунных заболеваний задействованы оба эти механизма, равно как и другие типы нарушений функции иммунной системы.

Эволюция

Большинство аутоиммунных заболеваний являются хроническими. В их развитии есть периоды обострений и ремиссий. Как правило, хронические аутоиммунные заболевания приводят к серьёзным нарушениям функции внутренних органов и инвалидизации больного. Аутоиммунные реакции, сопровождающие различные заболевания или прием медикаментов, напротив, кратковременны и исчезают вместе с заболеванием, вызывающим их развитие.

Лечение

* [Иммуносупрессоры](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%83%D0%BF%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%81%D0%BE%D1%80%D1%8B)
	+ [Азатиоприн](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B7%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D1%80%D0%B8%D0%BD)
	+ [Инфликсимаб](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%BC%D0%B0%D0%B1)
	+ [Преднизолон](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%B5%D0%B4%D0%BD%D0%B8%D0%B7%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%BD)
	+ [Тимодепрессин](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%B8%D0%BC%D0%BE%D0%B4%D0%B5%D0%BF%D1%80%D0%B5%D1%81%D1%81%D0%B8%D0%BD)
	+ [Циклофосфамид](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A6%D0%B8%D0%BA%D0%BB%D0%BE%D1%84%D0%BE%D1%81%D1%84%D0%B0%D0%BC%D0%B8%D0%B4)
* Биологически активные агенты (Считается наиболее перспективным)
	+ Блокаторы [ФНО-α](http://ru.wikipedia.org/wiki/TNF-%D0%B8%D0%BD%D0%B3%D0%B8%D0%B1%D0%B8%D1%82%D0%BE%D1%80) ([Инфликсимаб](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%BC%D0%B0%D0%B1), [Адалимумаб](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D0%B4%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D0%BC%D1%83%D0%BC%D0%B0%D0%B1&action=edit&redlink=1), [Этанерцепт](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D1%82%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D1%80%D1%86%D0%B5%D0%BF%D1%82))
	+ Блокаторы [CD40-рецепторов](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=CD40_%28protein%29&action=edit&redlink=1): [Ритуксимаб](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A0%D0%B8%D1%82%D1%83%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%BC%D0%B0%D0%B1&action=edit&redlink=1) (Мабтера)
* [Иммуномодуляторы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D0%B4%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%82%D0%BE%D1%80%D1%8B)
	+ [Альфетин](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D0%BB%D1%8C%D1%84%D0%B5%D1%82%D0%B8%D0%BD&action=edit&redlink=1)
	+ [Кордицепс](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D1%80%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B5%D0%BF%D1%81)
	+ [Эхинацея пурпурная](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D1%85%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D1%86%D0%B5%D1%8F_%D0%BF%D1%83%D1%80%D0%BF%D1%83%D1%80%D0%BD%D0%B0%D1%8F) (Однако, тут: <http://www.rlsnet.ru/mnn_index_id_3204.htm> написано, что наличие аутоиммунных заболеваний является противопоказанием для приёма Эхинацеи пурпурной)
* Иммунологи́ческая толера́нтность — способность [иммунной системы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D0%B8%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%BC%D0%B0) специфически не реагировать на конкретный [антиген](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%B5%D0%BD). Например, при беременности развивается [толерантность иммунной системы матери](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D1%82%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%82%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C_%D0%BF%D1%80%D0%B8_%D0%B1%D0%B5%D1%80%D0%B5%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8) по отношению к эмбриону и плаценте.
* Нарушение иммунной толерантности к собственным [антигенам](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%B5%D0%BD) приводит к развитию [аутоиммунных заболеваний](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F)

Болезнь Бруто́на — (син. — агаммаглобулинемия, X-сцепленная инфантильная, врожденная агаммаглобулинемия) - вариант иммунодефицита. Впервые в 1952 году американский педиатр Брутон описал 8-летнего мальчика, страдавшего различными инфекционными заболеваниями, который с 4-летнего возраста 14 раз болел пневмонией, перенес отиты, синуситы, сепсис, менингит. При исследовании в сыворотке крови не обнаружили антител.

Мутантный белок — тирозинкиназа Брутона. Мутантный ген ВТК картирован на Xq21.3- 22.2.

## Наследование

Х-сцепленный рецессивный тип наследования, выявляется только у мальчиков, обладающих набором половых хромосом ХУ. Девочки не болеют, так как даже если они гетерозиготны, то рецессивный ген одной X-хромосомы компенсируется нормальным геном гомологичной X-хромосомы.

## Клинические проявления

Возраст начала болезни — младенчество или 1-й год жизни,чаще всего заболевание манифестирует после 3-4 месяцев жизни. Больные страдают рецидивирующими инфекцииями, вызываемые [пневмококками](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BD%D0%B5%D0%B2%D0%BC%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BA), [стафилококками](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%82%D0%B0%D1%84%D0%B8%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BA) и другими пиогенными бактериями. [Вакцинация](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%B0%D0%BA%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F) против [полиомиелита](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%BE%D0%BC%D0%B8%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D1%82) может осложняться полиомиелитом. Вирус гепатита В вызывает прогрессирующий часто фатальный вирусный [гепатит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82). Инфекция [ротавирусом](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%BE%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%B8%D1%80%D1%83%D1%81%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B8%D0%BD%D1%84%D0%B5%D0%BA%D1%86%D0%B8%D1%8F) или лямблиями ведет к хронической диарее и синдрому мальабсорбции. Первично поражаются [легкие](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%B3%D0%BA%D0%B8%D0%B5), придаточные пазухи носа. В клинической картине отмечается [лихорадка](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B8%D1%85%D0%BE%D1%80%D0%B0%D0%B4%D0%BA%D0%B0), синдром мальабсорбции, [конъюнктивиты](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BD%D1%8A%D1%8E%D0%BD%D0%BA%D1%82%D0%B8%D0%B2%D0%B8%D1%82), поражения ЦНС (энцефалиты), аутоиммунные заболевания, злокачественные новообразования. Возможны системные ревматические проявления по типу диффузных болезней соединительной ткани. Суставной синдром характеризуется эпизодической мигрирующей полиартралгией либо [артритом](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%80%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82) крупных [суставов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2). Даже при длительном течении артрит не приводит к рентгенологическим изменениям пораженных суставов. Имеют место кожные поражения — [экзема](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BA%D0%B7%D0%B5%D0%BC%D0%B0), [дерматомиозит](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B8%D0%BE%D0%B7%D0%B8%D1%82).

## Лабораторная диагностика

При лабораторном исследовании крови выявляется отсутствие фракции гаммаглобулинов в [протеинограмме](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BC%D0%BC%D0%B0&action=edit&redlink=1). Ig A и Ig M снижен в 100 раз, а уровень Ig G — в 10 раз. [В-лимфоциты](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92-%D0%BB%D0%B8%D0%BC%D1%84%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D1%8B) — снижены. Плазмоциты в костном мозге снижены вплоть до полного отсутствия. В периферической крови отмечаются лейкопения или лейкоцитоз.

Тимус не изменен, однако строение лимфатических узлов (в биоптате сужение кортикального слоя, первичные фолликулы в нем редкие и малоразвиты) и селезенки нарушено. Рентгенологически выявляется гипоплазия или отсутствие лимфоидной ткани (лимфоузлы), гипоплазия или отсутствие фарингеальной лимфоидной ткани (миндалины, аденоиды).

## Лечение

Лечение — заместительная терапия γ-глобулином, плазмой. Дозу подбирают так, чтобы уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови составил 3 г/л (первая доза — 1,4 мл/кг, затем 0,7 мл/кг каждые 4 недели). Гамма-глобулин необходимо вводить в течение всей жизни. В периоды обострения применяют антибиотики, чаще полусинтетические пенициллины и цефалоспорины в обычных дозировках.

Иммунохимия изучает химические основы [иммунитета](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%B8%D1%82%D0%B5%D1%82). Основные проблемы — изучение строения и свойств иммунных [белков](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%BA) — [антител](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D1%82%D0%B5%D0%BB%D0%B0), природных и синтетических [антигенов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%B3%D0%B5%D0%BD), а также выявление закономерностей взаимодействия между этими главными компонентами иммунологических реакций у разных [организмов](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B7%D0%BC).

Методами иммунохимии пользуются также в прикладных целях, в частности при выделении и очистке активных начал [вакцин](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%B0%D0%BA%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0) и [сывороток](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D1%8B%D0%B2%D0%BE%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%BA%D0%B0).

Иммунодефицитные состояния подразделяются на первичные (врожденные) и вторичные. Среди вторичных иммунодефицитных состояний выделены три формы:

* Приобретенная — наиболее ярким примером является синдром приобретенного иммунодефицита — СПИД.
* Индуцированная — возникает в результате конкретных причин, вызвавших ее появление: рентгеновское излучение, травмы и хирургические вмешательства, применение кортикостероидов, цитостатическая терапия, а также нарушения иммунитета развивающиеся вторично по отношению к основному заболеванию (диабет, заболевания печени, почек, злокачественные новообразо-вания).
* Спонтанная форма — характеризуется отсутствием явной причины, вызвавшей нарушение иммунной реактивности.

Вопрос о выборе конкретного иммуномодулирующего лекарственного средства и необходимости его включения в комплекс терапии, назначаемой по поводу основного заболевания, должен решаться врачом-иммунологом с учетом клинических проявлений иммунной недостаточности и выявленных дефектов в параметрах иммунного статуса.

Иммунодефицитные состояния (ИДС) - это группа заболеваний, основой которых является иммунопатология. Иммунопатологические состояния проявляют себя основными клиническими синдромами:

- инфекционный синдром;

- иммунопролиферативный / онкологический;

- аллергический;

- аутоиммунный.

Инфекционный синдром - собирательное понятие, включает в себя инфекционно-воспалительные заболевания различной этиологии (бактериальной, вирусной, грибковой, микоплазменной, паразитарной и др.) и разнообразной локализации, отличающиеся рядом особенностей:

- рецидивирование острых инфекций;

- затяжной, вялотекущий характер заболеваний;

- выраженная склонность к генерализации инфекционного процесса;

- высокий риск хронизации заболеваний, с частыми последующими обострениями и неуклонно прогрессирующим характером течения патологического процесса;

- раннее, быстрое присоединение условно-патогенной микрофлоры;

- ведущая роль микст-инфекции в формировании воспалительного процесса;

- необычные возбудители;

- атипичные формы заболеваний;

- тяжёлое течение заболеваний;

- оппортунистические инфекции;

- резистентность к стандартной терапии (сочетание антибактериальных средств, потребность во внутривенном введении антибиотиков, их длительное применение и частая смена, отсутствие этиологического выздоровления после повторных курсов лечения, расширение лекарственных назначений с использованием препаратов иммунотропного действия и т.д.).

Аллергический синдром - это иммунопатологическое состояние как патогенетическая основа клинических появлений аллергических заболеваний. Нарушения иммунитета в виде изменений процессов дифференцировки иммунорегуляторных Т-лимфоцитов, гиперпродукции IgE, снижения выработки IgA определяют иммунный профиль пациентов с атопией скорее всего обусловлены генетическими факторами. Клиническими проявлениями аллергического синдрома являются аллергические заболевания.

Лимфопролиферативный / онкологический синдром - это иммунопатологическое состояние, характеризующееся снижением противоопухолевой резистентности организма и развитием онкологического заболевания.

Аутоиммунный синдром - иммунопатологическое состояние, связанное с нарушением механизмов аутотолерантности к антигенам собственного организма. Клинически проявляет себя аутоиммунными заболеваниями или аутоиммунным компонентом в течение воспалительного процесса.

ИДС могут проявлять себя как изолированными синдромами, так и их комбинациями.

Выделяют две большие группы иммунодефицитов - первичные (врождённые) и вторичные (приобретённые). Первичные ИДС - это врождённые нарушения иммунной системы, характеризующиеся ранней клинической реализацией иммунопатологии. Большинство первичных ИДС являются наследуемыми состояниями. Преобладающий тип наследования аутосомно-рецессивный, при этом многие классические формы первичных ИДС наследуются сцепленно с Х-хромосомой, поэтому в структуре первичных ИДС до 80% составляют мальчики. Клиническая манифестация первичных ИДС начинается с расширения антигенной нагрузки в раннем детском возрасте. При этом клиническая картина первичного иммунодефицита определяется уровнем поражения иммунной системы, т.е. конкретным синдромом и составляющими факторами: условиями жизни, состоянием местного иммунитета, наследственностью, сопутствующими патологическими состояниями со стороны других органов и систем, адаптивными возможностями организма, ранней диагностикой иммунодефицитного состояния и лечебными мероприятиями.

В классификации первичных ИДС используется понятие синдром. При названии синдрома за основу принимается конкретный лабораторный показатель - определяемый дефект, например, гипер-IgM синдром; яркий клинический признак, например: атаксиятелеангиэктазия; этиологический фактор, например: синдром золотистого стафилококка; фамилии авторов, впервые описавшие данный синдром или фамилия больного, на примере которого впервые описывался синдром, например: синдром Вискотта-Олдрича, синдром Джоба.

Классификация первичных ИДС (Стефани Д.В., Вельтищев Ю.Е., 1996г.)

I. Недостаточность гуморального звена иммунитета (системы В-лимфоцитов).

1. Агаммаглобулинемия, болезнь Брутона.

2. Дисгаммаглобулинемии:

а) общая вариабельная гипогаммаглобулинемия;

б) селективный дефицит IgA;

в) дефицит иммуноглобулинов IgG и IgA с увеличением синтеза IgM - гипер IgM cиндром;

г) дефицит подклассов IgG ( отсутствие IgG1, IgG2, IgG3, IgG4 с увеличением уровня IgM или без него);

II. Недостаточность клеточных иммунных реакций (системы Т-лимфоцитов).

1. Лимфоцитарная дисгенезия (синдром Незелофа, французский тип ИДС).

2. Гипоплазия вилочковой железы и паращитовидных желёз (синдром Ди Джорджа).

III. Комбинированные ИДС (тяжёлая комбинированная иммунологическая недостаточность - ТКИН).

1. Ретикулярная дисгенезия.

2. Наследственный алимфоцитоз, лимфоцитофтиз (Швейцарский тип ИДС).

3. Синдром "голых" лимфоцитов.

4. ИДС с тимомой.

5. Синдром Вискотта-Олдрича.

IV. Нарушения в системе интерлейкинов и кооперации клеток в иммунном ответе.

V. ИДС при наследственных аномалиях обмена.

1. Недостаточность аденозиндеаминазы.

2. Недостаточность пуриннуклеотидфосфорилазы.

VI. Недостаточность системы комплемента.

VII. Недостаточность фагоцитоза.

1. Нарушение хемотаксиса, миграции и дегрануляции:

а) синдром Чедиака-Хигаси;

б) гипер IgE-синдром;

2. Нарушение процессов переваривания (киллинга) микробов:

а) септический гранулематоз;

б) липохромный гистиоцитоз;

в) ферментопатии нейтрофильных гранулоцитов: дефицит миелопероксидазы, НАДН-оксидазы, глютатионпероксидазы, глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

3. Дефекты опсонизации и поглощения:

а) дефекты опсонизации;

б) дефицит тафтсина;

в) отсутствие мембранных гликопротеинов LAF-1, Gp150,95, Mac-1 и др.

Патология местного иммунитета

Малые (минорные) или компенсированные аномалии иммунной системы. Транзиторные (преходящие) формы ИДС.

Синдром при первичных ИДС отличается от классического понятия синдрома, как определённого симптомокомплекса. Мы не всегда можем заранее предположить, как клинически будет проявлять себя конкретный синдром. Так, например, селективный дефицит IgA клинически может протекать в форме инфекционного синдрома (локализация - кожа и слизистые) аллергического или даже аутоиммунного. В то же время, при адекватной компенсации этого дефекта за счёт других факторов местного иммунитета селективный дефицит IgA может клинически себя не проявлять. Поэтому, при выявлении первичного ИДС мы не можем заранее строить прогноз для здоровья и жизни пациента. Ранняя диагностика первичных ИДС даёт возможность прогнозировать снижение резистентности к определённому спектру микроорганизмов и при помощи профилактических и лечебных мероприятий предотвращать формирование хронических очагов инфекции, тяжёлых генерализованных процессов, частой заболеваемости острыми инфекциями и т.д.

По данным ВОЗ существует более 70 первичных ИДС. В России диагноз первичного иммунодефицита подтверждён только у нескольких сотен человек, то есть правильный диагноз в нашей стране ставится только у 1-2 из1000 больных.

Первичные иммунодефицитные состояния - 10 настораживающих признаков.

1. Частые заболевания отитом (не менее 6-8 раз в течение одного года).

2. Несколько подтверждённых серьёзных синуситов (не менее 4-6 раз в течение одного года).

3. Более двух подтверждённых пневмоний.

4. Повторные глубокие абсцессы кожи или внутренних органов.

5. Потребность в длительной терапии антибиотиками для купирования инфекции (до 2-х месяцев или дольше).

6. Потребность во внутривенных антибиотиках для купирования инфекции.

7. Не менее двух глубоких инфекций таких как менингит, остеомиелит, целлюлит, сепсис.

8. Отставание грудного ребёнка в росте и весе.

9. Персистирующая молочница или грибковое поражение кожи в возрасте старше 1 года.

10. Наличие у родственников первичных иммунодефицитов, ранних смертей от тяжёлых инфекций или одного из вышеперечисленных симптомов.

Если у ребёнка отмечается более одного из перечисленных признаков, то вероятность иммунодефицита высока.

Для первичных ИДС наиболее характерным является инфекционный синдром. При этом наиболее типичной локализацией патологических очагов являются бронхо-лёгочная система, ЛОР-органы, ЖКТ, кожа, что связано с повышенной антигенной нагрузкой на них. Кроме того, возможно сочетание инфекционного синдрома с аллергическим, аутоиммунным; инфекционного синдрома с лимфопролиферативным / онкологическим. Так, например, возрастоспецифический уровень смертности от опухолей в группах первичных иммунодефицитов превышает в 10-200 раз ожидаемый показатель для общей популяции. Наибольшее количество опухолей наблюдается у пациентов с атаксиейтелеангиэктазией и синдромом Вискотта-Олдрича. Причём типы опухолей у пациентов с первичными ИДС отличаются от опухолей, наблюдаемых в популяции. Это, как правило, лимфоретикулярные злокачественные опухоли. Некоторые из них имеют достоверные признаки клональной пролиферации, некоторые ассоциируются с инфекцией вирусом Эпштейн-Барр. При тяжёлой комбинированной иммунной недостаточности (ТКИН) регистрируется 50-кратное увеличение частоты злокачественных опухолей ЖКТ и увеличение приблизительно в 300 раз частоты лимфом у женщин. В настоящее время описано значительное число аутоиммунных заболеваний, ассоциированных с иммунодефицитами. Среди них пернициозная анемия, аутоиммунная гемолитическая анемия, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, системная красная волчанка, тиреоидит, синдром Шегрена, хронический активный гепатит, миастения гравис.

При некоторых первичных иммунодефицитах имеются множественные органные поражения в периоде раннего эмбриогенеза. В связи с этим сопутствующими состояниями при первичных ИДС могут быть полигландулярные эндокринопатии, пороки развития сердца и крупных сосудов, неврологические расстройства, дефекты развития костей лицевого черепа, ферментопатии.

Прогноз при первичном иммунодефиците определяется совокупностью данных, причём, одним из наиболее важных моментов является ранняя диагностика. Диагноз первичного ИДС можно поставить только при специальном обследовании, с использованием иммунологических, генетических и молекулярных методов анализа. Для этого необходимы консультации и обследование у клинического иммунолога.

Вторичные иммунодефицитные состояния (ВИД) - это приобретённые нарушения в иммунной системе, которые формируются при воздействии на организм неблагоприятных, иммуносупрессирующих факторов.

Единой общепринятой классификации ВИД на сегодня не существует. Имеются классификации, в основу которых положен этиологический фактор [2], продолжительность по времени, например, транзиторные - длительность до 6 месяцев и системные - длительность более 6 месяцев (Маркова Т.П., Хаитов Р.М.). По сводным литературным данным мы приводим одну из рабочих классификаций.

Классификация вторичных иммунодефицитов

I. Комбинированные ВИД.

1. Общий лимфоцитопенический синдром.

2. Синдром поликлональной активации лимфоцитов.

3. Общий вариабельный иммунодефицит.

4. Синдром гиперплазии лимфоидной ткани (лимфоаденопатии, тимико-лимфатический синдром, тонзилогенный синдром).

5. Посттонзилэктомический синдром.

II. Т-клеточные ВИД.

1. Т-лимфоцитопенический синдром.

2. Синдром Т-клеточного иммунорегуляторного дисбаланса.

3. Дефициты интерлейкинов, лимфокинов и их рецепторов.

III. В-клеточные ВИД.

1. Общий вариабельный В-клеточный иммунодефицит.

2. Пангипогаммаглобулинемия.

IV. Дефициты мононуклеарно-фагоцитарной системы.

1. Гранулоцитопении.

2. Дефициты рецепторов и адгезинов нейтрофилов.

3. Дефициты фагоцитоза.

V. Дефициты молекул взаимодействия лейкоцитов.

VI. Дефициты системы комплемента.

1. Синдром гипокомплементемии.

2. Дефициты отдельных факторов.

VII. Дефициты нормальных киллеров.

VIII. Дефициты неспецифических факторов иммунитета.

IX. Метаболические ВИД.

Рассмотрим этиологические факторы приобретённых иммунодефицитов:

- инфекции (ВИЧ, вирус Эпштейн-Барр, ЦМВ, протозойные и глистные инвазии и др.);

- акцидентальная инволюция тимуса у детей;

- тимомегалия у детей;

- хирургическая атимия;

- возрастная недостаточность тимуса;

- продолжительное стрессовое воздействие;

- длительная неадекватная физическая нагрузка на организм;

- резкая смена условий жизни (дисадаптационный синдром);

- оперативное вмешательство, травмы;

- патологические состояния, связанные с потерей белка (ожоговая болезнь, экссудативные энтеропатии и др.);

- патология обмена веществ (сахарный диабет, гипербилирубинемия, дефицит микроэлементов и.т.д.);

- эндокринопатии (нарушение межсистемных связей гормональной-нервной-иммунной);

- онкопатология (онкологические процессы сопровождаются резким угнетением иммунной системы);

- проживание в экологически неблагоприятных условиях;

- работа в условиях профвредностей;

- нарушение питания;

- физические факторы воздействия: СВЧ-облучение, ионизирующая радиация, избыточная инсоляция и др.;

- иммуносупрессивная терапия (лучевая терапия, химиопрепараты, клюкокортикостероиды, НСПВ, некоторые антибиотики и др.).

Кроме того, изменения в иммуной системе наблюдаются в детском возрасте и связаны с особенностями формирования, становления иммунной системы. Физиологическая иммуносупрессия определяется у женщин во время беременности. Периоды гормональной перестройки организма могут сопровождаться изменениями в иммунном статусе. Снижение иммунологической реактивности наблюдается в старости.

Выделяют следующие особенности ВИД:

- ВИД возникают при действии на иммунокомпетентный организм практически любого неблагоприятного внешнего фактора как инфекционной, так и неинфекционной природы;

- ВИД в большинстве случаев имеют обратное развитие, если действие пускового фактора прекращается (исключение СПИД, лучевая болезнь);

- ВИД являются динамическими процессами, характеризующимся последовательной сменой разных форм иммунологической недостаточности;

- ВИД служит входными воротами для патогенных и УП организмов. С ВИД ассоциируется развитие многих вторичных инфекций;

- ВИД обнаруживается при основных формах патологии человека (эндокринные заболевания, аутоиммунные болезни, онкологические процессы, аллергопатология, оперативные вмешательства и.т.д)

- ВИД в большом проценте случаев выявляется у населения, проживающего или работающего в экологически неблагоприятных условиях.

Вторичные иммунодефициты могут сформироваться в любом возрасте. Клинически чаще всего проявляют себя инфекционным синдромом либо сочетанием инфекционного и аллергического. При наличии генетической предрасположенности могут проявлять себя изолированно аллергическим, онкологическим синдромами. В отличие от первичных вторичные иммунодефициты в большинстве своём обратимые состояния и "благодарные" в плане лечения. При вторичных ИДС широко применяется иммуностимулирующая, иммуномодулирующая терапия. При первичных ИДС проводится в основном заместительная терапия.

Иммунотерапию можно назначать в острый период у иммунокомпрометированных лиц для предотвращения генерализации инфекции, формирования хронических очагов инфекции, профилактики присоединения вторичной инфекции и т.д. При вялотекущих, затяжных процессах иммунокоррекция проводится для полного разрешения патологического процесса и выхода в выздоровление.

В межрецидивный "светлый" промежуток иммунотерапия назначается для коррекции нарушений в иммунном статусе. Схемы иммунотерапии предполагают индивидуальный подбор препаратов в соответствии с нарушениями в иммунологическом профиле, особенностями клинических проявлений, повреждающих факторов, выраженности иммунодефицита (количественные, функциональные нарушения), участия компенсаторных механизмов, состояния неспецифической резистентности организма, сопутствующей патологии, возраста, индивидуальной чувствительности к препарату, предшествующих курсов лечения.

Как динамический процесс иммунодефицит в отсутствии своевременной и адекватной иммунокоррекции будет усугубляться истощением компенсаторных механизмов, прогрессированием нарушений иммунологического профиля. Клинически это будет выражаться отрицательной динамикой, то есть расширением спектра возбудителей инфекционно-воспалительных заболеваний, формированием новых очагов инфекции, вовлечением в патологический процесс других органов и систем, возникновением "порочного" круга с появлением аллергии, псевдоаллергии, аутоиммунного компонента и т.д.

Пациенты с установленным диагнозом первичного иммунодефицита должны находиться на диспансерном наблюдении в специализированном учреждении, которое позволяет своевременно проводить необходимую заместительную терапию.