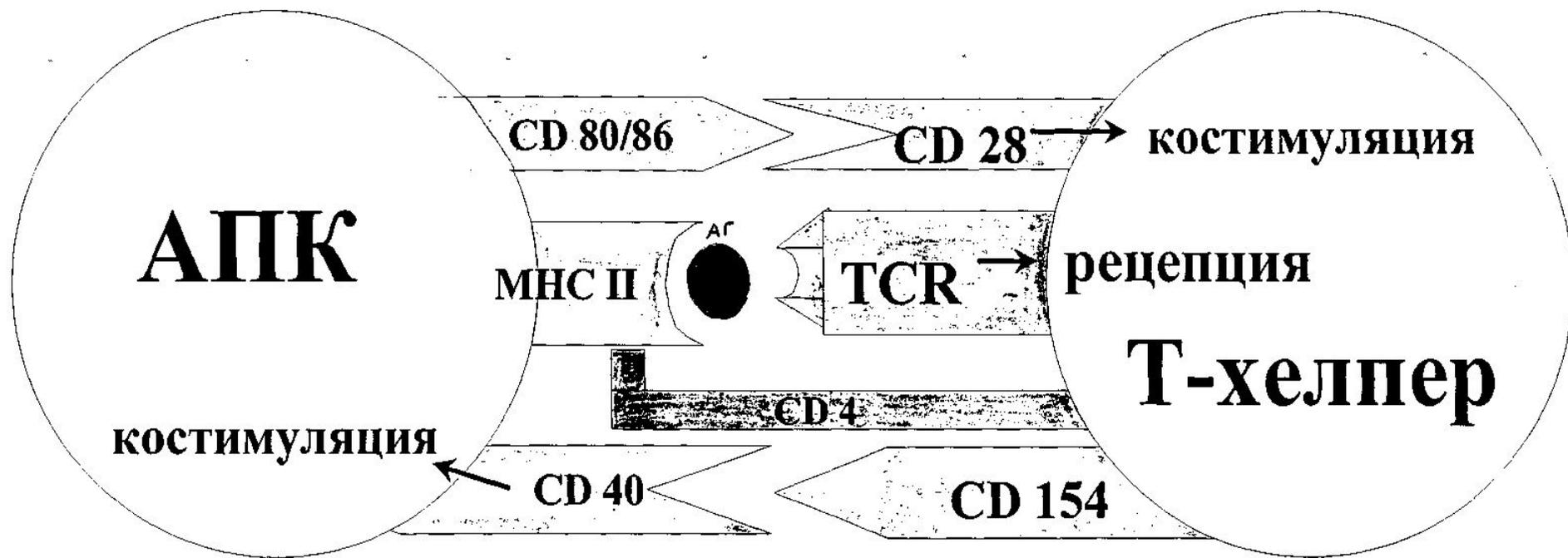


**П/ф иммунопатологии,
иммунодефициты,
аллергические и аутоиммунные
заболевания**

ФАКТОРЫ ВРОЖДЕННОГО ИММУНИТЕТА



СХЕМА КОНТАКТНЫХ ВЗАИМОДЕЙСТВИЙ КЛЕТОК ПРИ ПРЕЗЕНТАЦИИ АНТИГЕНА



ИММУННЫЙ СТАТУС №

ПОЛ ВОЗРАСТ
ЛЕЧАЩИЙ ВРАЧ

ФИО
ДИАГНОЗ

показатели	норма	данные обследования	показатели	норма	данные обследования
Лейкоциты	4-8 Г/л		CD25 абс.число	7-18% 0,06-0,4	
Лимфоциты абс.число	24-30% 1800-2500		CD54 абс.число	5-25% 0,045-0,7	
Фагоцитарный показатель	40-90%		CD95 абс.число	2-6% 0,02-0,05	
Фагоцитарное число	3,0-5,0		сывороточные IgA	1,21-2,64	
CD3 абс.число	60-80% 1,0-2,4		IgM	0,38-2,17	
CD22 абс.число	6-23 0,05-0,6		IgG	8,54-11,85	
CD16 абс.число	3-20% 0,03-0,5		ЦИК	30-50 усл.ед.	
CD4 абс.число	33-50% 0,6-1,7				
CD8 абс.число	16-39% 0,3-1,0				
Индекс CD4/CD8	1,5-2,0				

Фагоцитарный показатель: % лейкоцитов, поглотивших тест-частиц; **Фагоцитарное число:** среднее количество поглощенных частиц; **CD3** – Т-лимфоциты; **CD22** – В-лимфоциты; **CD16** – натуральные киллеры; **CD4** – Т-хелперы; **CD8** – Т-лимфоциты с цитотоксической и супрессорной функцией; **CD25** – активированные Т-лимфоциты с рецептором к ИЛ-2; **CD54** – клетки с молекулами ICAM-I; **CD95** – клетки экспрессирующие FAS-рецептор (рецептор апоптоза); **IgA, IgG, IgM** – иммуноглобулины; **ЦИК** – циркулирующие иммунные комплексы.

Заключение:

Подпись

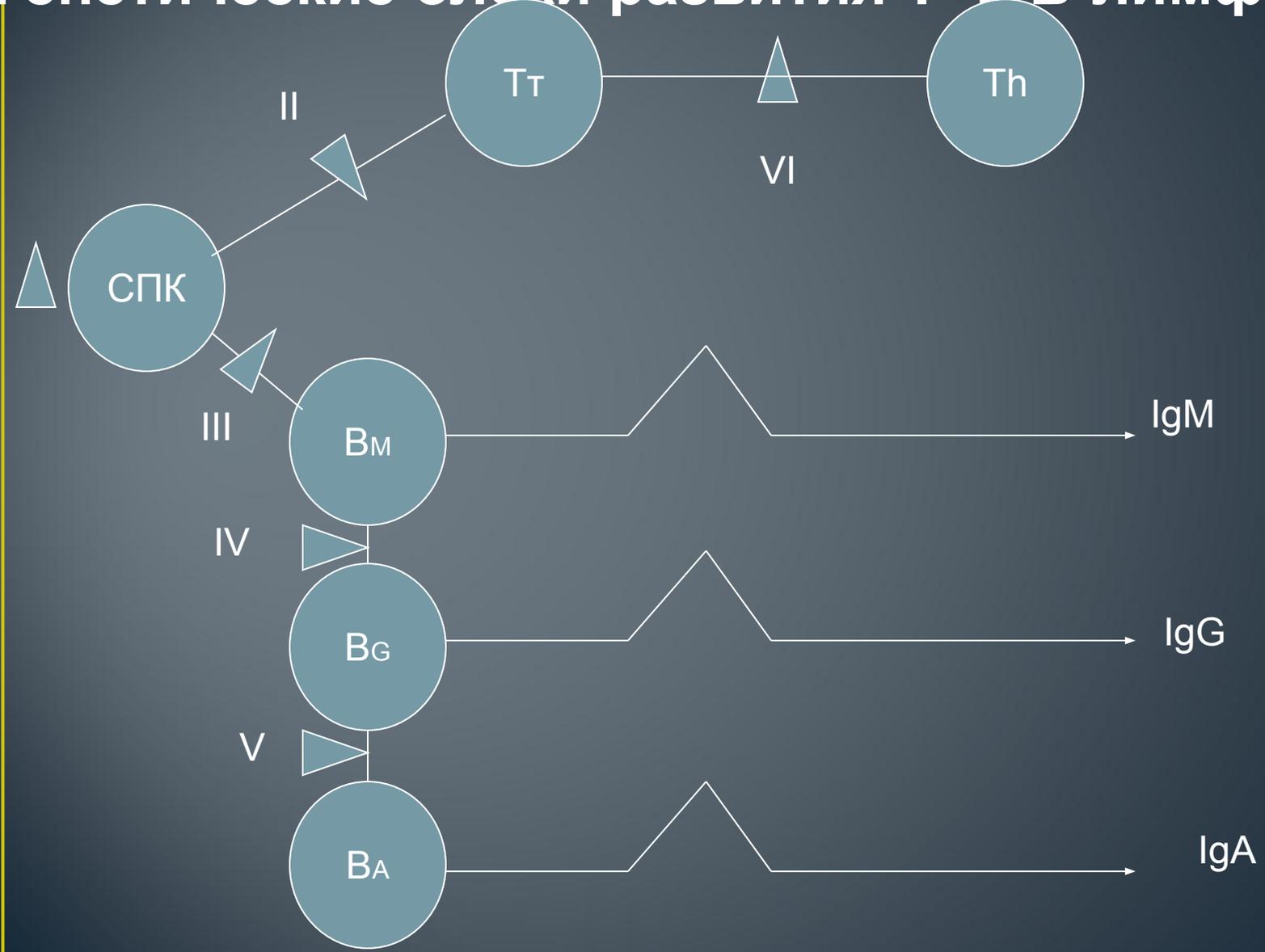
ИДС (иммунодефицитное состояние) – это такие нарушения иммунного статуса, которые обусловлены дефектом одного или нескольких механизмов иммунного ответа

ИДС – это
иммунопатологические
состояния,
сопровождающиеся
снижением
иммунологической
реактивности и приводящие к
формированию патологии

ИДС подразделяется на
первичные, генетически
обусловленные, и
вторичные,
приобретенные

Первичные ИДС – это заболевания человека, основой которых является наследственно обусловленная дефектность структуры и функции иммунной системы, что проявляется нарушением иммунной защиты

Генетические блоки развития Т- и В-лимфоцитов



КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНЫХ ИДС

I. КОМБИНИРОВАННЫЕ ИДС

- ЛИМФОЦИТОФТИЗ – ТКИД «ШВЕЙЦАРСКОГО ТИПА» (ТЯЖЕЛЫЙ КОМБИНИРОВАННЫЙ ИД)
- СИНДРОМ НЕФЕЛОФА – ТКИД «ФРАНЦУЗКОГО ТИПА» - ЛИМФОЦИТАРНАЯ ДИСГЕНЕЗИЯ
- СИНДРОМ – ЛУИ-БАР
- СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА
- РЕТИКУЛЯРНАЯ ДИСГЕНЕЗИЯ
- СИНДРОМ ОМЕНА (РЕТИКУЛОЭНДОТЕЛИОЗ)

II. ДЕФИЦИТЫ Т-КЛЕТОЧНОГО ИММУНИТЕТА

1. СИНДРОМ ДИ-ДЖОРДЖИ (ГИПОПЛАЗИЯ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ)
2. ДЕФИЦИТ ФЕРМЕНТОВ:
 - а) ПНФ (ПУРИННУКЛЕОЗИДФОСФОРИЛАЗЫ)
 - б) АДА (АДЕНОЗИНДЕЗАМИНАЗЫ)
3. ВАРИАБИЛЬНЫЕ ИД С АУТОАНТИТЕЛАМИ К Т-КЛЕТКАМ\
4. ДЕФЕКТ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ НАРУШЕНИЕМ Т-КЛЕТОЧНОЙ РЕГУЛЯЦИИ

III. ГУМОРАЛЬНЫЕ ИДС (В-КЛЕТОЧНЫЕ)

1. АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ БРУТОНА

2. ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ

а) СЦЕПЛЕННАЯ С ПОЛОМ (X-XY)

б) ТРАНЗИТОРНАЯ

3. СЕЛЕКТИВНЫЕ ДЕФИЦИТЫ КЛАССОВ И СУБКЛАССОВ Ig

а) СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA

б) СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgM

в) СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgG1,2,3,4

4. ДИСГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ (НАПРИМЕР ↓ IgA ПРИ IgM↑)

5. ДЕФИЦИТ СПЕЦИФИЧЕСКИХ АНТИТЕЛ

6. ДЕФИЦИТ КАППА-ЦЕПЕЙ IG

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

КОМБИНИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ Т- И В- ЛИМФОЦИТОВ

ТЯЖЕЛЫЙ КОМБИНИРОВАННЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ (ТКИД) = ШВЕЙЦАРСКИЙ ТИП	Дефект экспрессии молекул главного комплекса гистосовместимости, нарушение транскрипции генов CD3, мутация общей γ -цепи цитокинов	Дефект созревания лимфоцитов, дефект стволовых клеток, множественные дефекты цитокинов, нарушение контроля клеточного цикла, мутации генов, дефект передачи сигналов	Общее угнетение иммунного ответа, проявляется в первые месяцы жизни, чаще болеют мальчики. Отставание в развитии. Коклюшеподобный кашель, кореподобная сыпь, упорная диарея, висцеральный кандидоз ВАКЦИНАЦИЯ ЖИВЫМИ ВАКЦИНАМИ СМЕРТЕЛЬНО ОПАСНА	Бактериальные, грибковые, вирусные
--	---	--	--	------------------------------------

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
КОМБИНИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ Т- И В- ЛИМФОЦИТОВ				
<p>СИНДРОМ «ГОЛЫХ ЛИМФОЦИТОВ»</p>	<p>Мутации гена TAP2 (транспортёр пептидов–Аг). Дефицит экспрессии молекул МНС–I <i>Аутосомно-рецессивное наследование</i></p>	<p>Отличия от ТКИД: отсутствует лимфопения и агранулоцитоз, снижены иммуноглобулины. Нет Т–лимфоцитов фенотипа CD8</p>	<p>Клиника аналогична ТКИД ВАКЦИНАЦИЯ ЖИВЫМИ ВАКЦИНАМИ СМЕРТЕЛЬНО ОПАСНА</p>	<p>Вирусные инфекции</p>



Ребенок с тяжелым комбинированным иммунодефицитом (ТКИД). Видны кожные поражения, возникли в результате гангренозной вакцинальной болезни (болезни вызванной введением вакцины против оспы). Поражения были распространены по всему телу



Поражение тканей полости рта *Candida albicans* при ТКИД. Этот грибок обильно размножается в полости рта и на коже у больных ТКИД.

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

КОМБИНИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ Т- И В- ЛИМФОЦИТОВ

<p>СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА</p>	<p>Дефект гена WASP (Хр11.23–р11.22), с которым связывают нарушение передачи межклеточных сигналов и отсутствие ответа на тимус-зависимые антигены <i>Наследование, связанное с X-хромосомой</i></p>	<p>Нарушение активации Т–лимфоцитов фенотипов CD4 и CD8. Нарушение продукции антител к полисахаридным антигенам</p>	<p>Встречается у мальчиков Начинается в раннем детском возрасте петехиями, экхимозами, кровотечениями из слизистых, затем присоединяются упорная рецидивирующая экзема и инфекционный синдром. Тромбоцитопения. Экзема. Реккурентные инфекции</p>	<p>Инкапсулированные внеклеточные бактерии</p>
--	--	---	---	--

WASP – Вискотта-Олдрича сывороточный протеин

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

КОМБИНИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ Т- и В-КЛЕТОК

ЛИМФОЦИТАРНАЯ ДИСГЕНЕЗИЯ (СИНДРОМ НЕЗЕЛОФА)	Не выявлены	Гипоплазия или атрофия тимуса и лимфоузлов. Нарушение количественных и качественных характеристик Т-лимфоцитов	Затяжные гнойно-септические процессы, выраженная задержка развития ребенка, аутоиммунные проявления (гемолитическая анемия, тромбоцитопения)	Бактериальные, грибковые, вирусные особенно с внутриклеточной локализацией
--	-------------	--	--	--

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

КОМБИНИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ Т- И В- ЛИМФОЦИТОВ

СИНДРОМ ЛУИ-БАР (АТАКСИЯ-ТЕЛЕАНГИ-ЭКТАЗИЯ)	Дефект гена ATM. Нарушение внутриклеточных сигнальных путей, обусловленных дефицитом киназы, гомологичной фосфатидилинозит-3-киназе (11q22) <i>Аутосомно рецессивное наследование</i>	Гипоплазия тимуса, лимфатических узлов, селезёнки, миндалин, количественная и функциональная недостаточность Т-лимфоцитов, снижен уровень IgA, IgE, IgG2	Болезнь начинается в возрасте 2-3 лет. Патогенетическая основа: выпадение функций мозжечка, подкорковых ганглиев, гипоплазия тимуса, лимфоузлов, селезенки. Характерные изменения кожи и сосудов (веснушкоподобная сыпь на лице, «бабочка» на лице). Тяжелые рецидивирующие и вялотекущие инфекции. Предрасположенность к онкопатологии	Рецидивирующие респираторные Инфекции
---	--	--	--	---------------------------------------

ATM ген кодирует фосфатидилинозитолкиназу, участвующую в клеточном делении

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

КОМБИНИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ Т- И В- ЛИМФОЦИТОВ

СИНДРОМ ОМЕННА (СЕМЕЙНЫЙ РЕТИКУЛО-ЭНДОТЕЛИОЗ С ЭОЗИНОФИЛИЕЙ)	Дефект генов RAG1 и/или RAG2 рекомбинации V(D)J (11p13–p12) <i>Аутосомно рецессивное наследование</i>	Отсутствуют В–лимфоциты. Дефицит Т–лимфоцитов. Основной диагностический критерий – обнаружение в крови ребенка маркеров материнских лимфоцитов.	Себорейный дерматит, хроническая диарея, тяжелые рецидивирующие инфекции дыхательных путей, системное увеличение лимфоузлов, печени, селезенки, алоpecia Развивается реакция отторжения против материнских лимфоцитов, поступивших в ткани ребенка и способных к пролиферации	Ко всем
---	--	---	--	---------

RAG – гены, активирующие рекомбинацию ДНК

RAG

использует гетеромерные олигонуклеотиды

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

ДЕФЕКТЫ Т-СИСТЕМЫ КЛЕТОК

<p>СИНДРОМ ДИ ДЖОРДЖИ (ВРОЖДЕННАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ИЛИ АТРЕЗИЯ ТИМУСА)</p>	<p>Дефект гена TBX1 компонент комбинированного порока развития, возникающего при делеции в хромосоме 22 (22q 11). <i>Аутосомно доминантное наследование</i></p>	<p>Гипоплазия или аплазия тимуса, гипоплазия паращитовидной железы, аномалия дуги аорты, тетрада Фалло, дефицит Т-лимфоцитов, переменные количества В-лимфоцитов</p>	<p>Связаны прежде всего с сердечной патологией и гипоплазией паращитовидных желез: цианоз, одышка в покое, сердечные шумы, судорожный синдром (развивается сразу или на 1-2 сутки после рождения) Генерализованный кандидоз, упорная диарея, инфекции дыхательных и мочевыводящих</p>	<p>Бактериальные, грибковые, вирусные</p>
---	---	--	--	---



Синдром Ди Джорджи. Характерные признаки - широко расставленные глаза, низко расположенные уши, укороченный фильтр верхней губы. При этом синдроме описаны также врожденные пороки сердца и крупных сосудов.

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
ДЕФЕКТЫ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ				
Болезнь Брутона (агаммаглобулинемия, сцепленная с X-хромосомой)	Дефект гена Btk (тирозинкиназы Брутона). Нарушение внутри-клеточных сигнальных путей, нарушение дифференцировки пре-B-клеток в B-лимфоциты. Нарушение рекомбинации тяжёлых цепей Ig <i>Аутосомно доминантное и аутосомно рецессивное наследование</i>	Отсутствуют периферические B-лимфоциты, иммуноглобулины IgM, IgA в сыворотке, отсутствуют антитела к антигенам ABO, вакцинным антигенам (столбняк, дифтерия)	Тяжелые пиогенные инфекции, септические артриты, менингиты, отставание в росте, гипоплазия лимфоузлов, миндалин. Болеют мальчики. Диагноз очевиден к 3,5 годам. 1 случай на 10-100 тыс.	Рецидивирующие бактериал. инфекции, тяжёлые энтеровирусные инфекции

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
ДЕФЕКТЫ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ				
СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ Ig A	Многофакторное наследование, возможна сцепленность с МНС (дефект локуса IGAD, гена TNFRSF13B) <i>Аутосомно доминантное и аутосомно рецессивное наследование</i>	Отсутствует или мало IgA в сыворотке и/или в секретах, часто в комбинации с дефицитом IgG2	50 % случаев без клинических проявлений Бактериальные инфекции верхних дыхательных путей, аллергические заболевания. 3 случая на 1000 больных с различной патологией	Респираторные инфекции. Локальные инфекции слизистых

ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Основные формы ИДС	Молекулярная аномалия локализация гена тип наследования	Дефект в иммунной системе (иммунологические синдромы)	Клинические синдромы	Чувствительность к инфекциям
--------------------	---	---	----------------------	------------------------------

ДЕФЕКТЫ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ

<p>ОБЩИЙ ВАРИАБЕЛЬНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ (ОВИН)</p>	<p>Дефект гена TNFRSF13B (рецептор суперсемейства TNF). Нарушение способности В-лимфоцитов дифференцироваться в плазматические клетки <i>Аутосомно доминантное и аутосомно рецессивное наследование</i></p>	<p>Дефекты антителопродукции (снижен уровень IgM, резко снижен уровень IgG и IgA). Специфический антительный ответ на антигены снижен или отсутствует. Варибельная дисфункция Т-лимфоцитов</p>	<p>Бактериальные инфекции, лимфома, аутоиммунные синдромы</p>	<p>Рецидивирующие бактериальные инфекции</p>
---	---	--	---	--

Вторичные ИДС (приобретенные)
– это патологические состояния
связанные с нарушением
иммунной защиты организма
вследствие действия
ненаследственных индукторных
факторов, т.е. не являются
результатом генетического
дефекта

КЛАССИФИКАЦИЯ ВТОРИЧНЫХ ИДС (ИЛЬИНА Н.И., 2000)

1. ПРИОБРЕТЕННЫЕ
2. ИНДУЦИРОВАННЫЕ
3. СПОНТАННЫЕ

КЛАССИФИКАЦИЯ ИДС (ВТОРИЧНЫХ) ПО ЭТИОЛОГИИ

I. НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ФАКТОРЫ		II. НЕИНФЕКЦИОННЫЕ
ИНФЕКЦИИ С ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ВНУТРИ И.С.	ИНФЕКЦИИ С ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ВНЕ ИММУННОЙ СИСТЕМЫ (И.С.)	
1. ВИЧ 2. ВИРУС ЭПШЕЙН- БАРР 3. Т-ЛИМФОТРОПНЫЕ ВИРУСЫ	I. ВИРУСНЫЕ: 1. ОСТРЫЕ – КОРЬ, КРАСНУХА, ГРИПП, ВЕТРЯНАЯ ОСПА И ДР. 2. ПЕРСИСТИРУЮЩИЕ – ГЕРПЕС-ВИРУС, ЦИТОМЕГАЛОВИРУС, ВИРУС ГЕПАТИТА В, С И ДР. II. БАКТЕРИАЛЬНЫЕ: ТУБЕРКУЛЕЗ, ЛЕПРА, СИФИЛИС, СТАФИЛОКОККОВЫЕ, СТРЕПТОКОККОВЫЕ И ДР. III. ПАРАЗИТАРНЫЕ: ТОКСОПЛАЗМОЗ, МАЛЯРИЯ, ЛЕЙШМАНИОЗ И ДР. IV. ГРИБКОВЫЕ: КАНДИДОЗ, АСПЕРГИЛЛЕЗ V. ГЛИСТНЫЕ ИНВАЗИИ: ПАРАГАНИМОЗ, ТРИХИНЕЛЕЗ	1. НАРУШЕНИЕ ПИТАНИЯ, ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ 2. ИНТОКСИКАЦИИ: ЭКЗОГЕННЫЕ – ОТРАВЛЕНИЯ, ЭНДОГЕННЫЕ – УРЕМИЯ, ДЕКОМПЕНСАЦИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 3. ОБЛУЧЕНИЕ 4. ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ: ИММУНОДЕПРЕССАНТЫ, НАРКОТИКИ, КОРТИКОСТЕРОИДЫ, НЕКОТОРЫЕ АНТИБИОТИКИ 5. СТРЕСС 6. ОПЕРАЦИОННАЯ ТРАВМА 7. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ III. ВОЗРАСТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

КЛАССИФИКАЦИЯ ИДС ПО ВРЕМЕНИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ

1. АНТЕНАТАЛЬНЫЕ
2. ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ
3. ПОСТНАТАЛЬНЫЕ

ТИПЫ ИДС

1. КЛЕТочный
2. ГУМоральный
3. КОМБИнированный
4. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ФАГОЦИТОЗА
5. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ СИСТЕМЫ КОМПЛЕМЕНТА
6. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НК (НАТУРАЛЬНЫХ КИЛЛЕРОВ)
7. НАРУШЕНИЕ ПРОЦЕССОВ АДГЕЗИОННЫХ ВЗАИМОДЕЙСТВИЙ
8. ДЕФЕКТЫ СИСТЕМЫ ЦИТОКИНОВ

КЛАССИФИКАЦИЯ ИДС ПО ТЕЧЕНИЮ

1. КОМПЕНСИРОВАННЫЕ
2. СУБКОМПЕНСИРОВАННЫЕ
3. ДЕКОМПЕНСИРОВАННЫЕ

ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ПРИ ИДС

1. ИНФЕКЦИОННЫЙ
2. АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ
3. АУТОИММУННЫЙ
4. ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ

Патофизиология аутоиммунных и аллергических заболеваний

- **АУТОИММУННЫЕ РЕАКЦИИ –
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ, НА
ПРАВЛЕННЫЕ ПРОТИВ АУТОАНТИГЕНОВ.**

**ЭТО СОСТОЯНИЯ, ПРИ КОТОРЫХ В ОРГАНИЗМЕ
ПОЯВЛЯЮТСЯ АНТИТЕЛА
ИЛИ СЕНСИБИЛИЗИРОВАННЫЕ Т-
ЛИМФОЦИТЫ - КИЛЛЕРЫ ПРОТИВ
НОРМАЛЬНЫХ АНТИГЕНОВ СОБСТВЕННОГО
ОРГАНИЗМА**

- **АУТОАНТИГЕНЫ – ЭТО АНТИГЕНЫ, КОТОРЫЕ ПОСТОЯННО ПРИСУТСТВУЮТ НА НОРМАЛЬНЫХ КЛЕТКАХ ЗДОРОВОГО ОРГАНИЗМА, И К КОТОРЫМ СУЩЕСТВУЕТ ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ.**

КЛАССИФИКАЦИЯ АУТОАНТИГЕНОВ

1. ПЕРВИЧНЫЕ (СЕКВЕСТРИРОВАННЫЕ)
 - АНТИГЕНЫ ИММУНОЛОГИЧЕСКИ ЗАБАРЬЕРНЫХ ТКАНЕЙ
2. НОВООБРАЗОВАННЫЕ
 - ВЫСВОБОЖДЕНИЕ «СКРЫТЫХ» В ОБЫЧНЫХ УСЛОВИЯХ АНТИГЕНОВ, КОТОРЫЕ В НОРМЕ В КРОВОТОК НЕ ПОСТУПАЮТ, И ПОЭТОМУ К НИМ ОТСУТСТВУЕТ ЕСТЕСТВЕННАЯ ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ
3. ВТОРИЧНЫЕ ПРИОБРЕТЕННЫЕ ОБРАЗУЮТСЯ ПОД ВЛИЯНИЕМ ФИЗИЧЕСКИХ, ХИМИЧЕСКИХ, БИОЛОГИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ
 - Комплексные
 - Промежуточные

АУТОАНТИТЕЛА ОПРЕДЕЛЯЮТСЯ У ЗДОРОВЫХ ЛЮДЕЙ

- **К МИЕЛИНУ, ЭЛАСТИНУ, КОЛЛАГЕНУ,
ФИБРОБЛАСТАМ**
- **С3-КОМПОНЕНТУ КОМПЛЕМЕНТА**
- **ЛИПОПРОТЕИНАМ, АЛЬБУМИНУ, К
РЯДУ ФЕРМЕНТОВ**
- **ТИРЕОГЛОБУЛИНУ**
- **КОМПОНЕНТАМ КЛЕТОК СЕРДЦА,
ПОЧЕК**

БИОЛОГИЧЕСКАЯ (ЗАЩИТНАЯ) РОЛЬ АУТОАНТИТЕЛ

- ОБЕСПЕЧЕНИЕ ТРАНСПОРТА ПРОДУКТОВ МЕТАБОЛИЗМА, УДАЛЕНИЕ ОТЖИВШИХ МАКРОМОЛЕКУЛ, ВЫШЕДШИХ ИЗ ЕСТЕСТВЕННО РАЗРУШЕННЫХ КЛЕТОЧНЫХ И СУБКЛЕТОЧНЫХ СТРУКТУР
- НЕЙТРАЛИЗАЦИЯ ПРОДУКТОВ МЕТАБОЛИЗМА КЛЕТОК, ПОСТУПАЮЩИХ В КРОВОТОК

- **АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ – ЭТО ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ, В ОСНОВЕ КОТОРЫХ ЛЕЖИТ РАЗВИТИЕ САМОПОДДЕРЖИВАЮЩЕГОСЯ ИММУННОГО ОТВЕТА НА СОБСТВЕННЫЕ АНТИГЕНЫ, ЧТО ПРИВОДИТ К ПОВРЕЖДЕНИЮ КЛЕТОК, СОДЕРЖАЩИХ АУТОАНТИГЕН**

***АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ
ВОЗНИКАЮТ ТОЛЬКО ПРИ СРЫВЕ
АУТОТОЛЕРАНТНОСТИ***

МЕХАНИЗМЫ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ ТОЛЕРАНТНОСТИ

- ЭЛИМИНАЦИЯ ИММУНОРЕАКТИВНЫХ КЛЕТОК НЕЖЕЛАТЕЛЬНОЙ СПЕЦИФИЧНОСТИ В ТИМУСЕ (ЗАПРЕТНЫЕ КЛОНЫ БЕРНЕТА)
- НЕПРЯМАЯ СУПРЕССИЯ АУТОРЕАКТИВНЫХ В-ЛИМФОЦИТОВ, ОПОСРЕДОВАННАЯ АНТИИДЕОТИПИЧЕСКИМИ ИММУНОГЛОБУЛИНАМИ
- ИММУНОЛОГИЧЕСКОЕ УСИЛЕНИЕ (С ПОМОЩЬЮ АНТИТЕЛ, АНТИГЕНОВ, ЦИК, ЦИТОКИНОВ)
- АКТИВНОСТЬ РЕГУЛЯТОРНЫХ КЛЕТОК С СУПРЕССИВНЫМИ ФУНКЦИЯМИ

ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ:

- Генетические.
- Иммунодефициты.
- Патология тимуса.
- Половой диморфизм (у женщин – чаще).

ИНИЦИИРУЮЩИЕ АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ФАКТОРЫ:

- **Инфекция (модификация антигенов собственных тканей, перекрестные реакции, образование неоантигенов, лимфотропность, суперантигены, стимуляция непосредственно клеток-эффекторов).**
- **Модификация антигенов собственных тканей лекарствами.**
- **Нарушения аутораспознавания.**
- **Нарушения функции иммунорегуляторных клеток.**

ТИПЫ АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

1. ОРГАНОСПЕЦИФИЧЕСКИЕ –
АУТОАНТИТЕЛА СПЕЦИФИЧНЫ К
ОДНОМУ

КОМПОНЕНТУ ОДНОГО ОРГАНА

- *ТИРЕОИДИТ ХАШИМОТО,
ТИРЕОТОКСИКОЗ, ПЕРНИЦИОЗНАЯ В12-
ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ, БОЛЕЗНЬ
АДДИСОНА, СИМПАТИЧЕСКАЯ
ОФТАЛЬМИЯ*

ТИПЫ АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

2. НЕОРГАНОСПЕЦИФИЧЕСКИЕ –

АУТОАНТИТЕЛА И

СЕНСИБИЛИЗИРОВАННЫЕ ЛИМФОЦИТЫ

РЕАГИРУЮТ С РАЗЛИЧНЫМИ ТКАНЯМИ

ОДНОГО ИЛИ НЕСКОЛЬКИХ ОРГАНОВ.

АУТОИММУНИЗАЦИЯ РАЗВИВАЕТСЯ НА

ФОНЕ РАНЕЕ СУЩЕСТВУЮЩЕЙ

ТОЛЕРАНТНОСТИ

- *СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА,
РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ,
СКЛЕРОДЕРМИЯ*

ТИПЫ АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

3. ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ ТИП – ПРОЦЕСС
ЛОКАЛИЗУЕТСЯ В ТОМ ИЛИ ИНОМ
ОРГАНЕ, НО ОБНАРУЖИВАЮТСЯ И
НЕОРГАНОСПЕЦИФИЧЕСКИЕ
АУТОАНТИТЕЛА.

- *АУТОИММУННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ
АНЕМИЯ, АУТОИММУННАЯ
ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, ХРОНИЧЕСКИЙ
АКТИВНЫЙ ГЕПАТИТ, ХРОНИЧЕСКИЙ
ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ, МИАСТЕНИЯ ГРАВИС*