

Содержание

Введение	5
Общие принципы оценки иммунитета	6
Определение первичного иммунодефицита	14
Распространенность первичных иммунодефицитов	15
Патогенез первичных иммунодефицитов	16
Клиническая картина, принципы диагностики.	22
Заключение	65
Тестовые задания для самоконтроля (пособие И.В. Садовниковой)	66
Эталоны ответов	72
Список рекомендуемой литературы.	73

Введение

Иммунная система — ключевая система, обеспечивающая выживание организма, его рост и развитие. Ее первая видимая задача — защита от инфекции, с которой постоянно контактирует макроорганизм. Люди с дефицитом иммунитета оказываются чрезвычайно предрасположены к инфекции.

Для педиатра всегда большой проблемой являются рецидивирующие инфекции и повторные эпизоды лихорадки у детей. Среди них самая большая группа — дети с доброкачественными банальными самостоятельно завершающимися инфекциями, посещающие ясли и детские сады или контактирующие с носителями инфекции в домашней обстановке. Задача педиатра — выделить в общей популяции группу детей с дефектами иммунной системы.

Современное лечение, в том числе с применением трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, заместительная терапия способны существенно изменить прогноз заболевания. Клиническая картина первичных иммунодефицитов неспецифична. Антибиотикотерапия активно влияет на основной признак иммунодефицитов — инфекцию, что затрудняет диагностику первичного состояния. Скрининговых исследований не существует. Первые программы скрининга на тяжелый комбинированный иммунодефицит и Т-клеточную лимфопению только проходят апро-

бацию. Поэтому педиатр и семейный врач, первыми сталкивающиеся с часто болеющими детьми, должны быть максимально внимательны к ним. Цель такого пристального внимания — обоснованно выделить детей с первичными иммунодефицитами и своевременно направить их в специализированные центры, одновременно избегая ложноположительных диагнозов.

Клиническая картина, принципы диагностики

Группа экспертов из Европейского общества по изучению врожденных иммунодефицитов разработала *10 настораживающих признаков первичных иммунодефицитных состояний.*

1. Наличие у родственников больного первичных иммунодефицитов, ранних смертей от тяжелых инфекций или одного из нижеперечисленных состояний.
2. Отставание грудного ребенка в массе и росте.
3. Персистирующая молочница или грибковое поражение кожи в возрасте старше 1 года.
4. Частые заболевания отитом (не менее 6—8 раз в течение года).
5. Несколько подтвержденных серьезных синуситов (не менее 4—6 раз в течение года).
6. Более двух подтвержденных пневмоний.
7. Повторные глубокие абсцессы кожи и внутренних органов.
8. Потребность в длительной терапии антибиотиками для купирования инфекции (до 2 мес или дольше).

9. Потребность во внутривенной антибиотикотерапии для купирования инфекции.

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

Если у пациента обнаружено 2 и более только что перечисленных признаков, то диагноз иммунодефицита вероятен. Безусловно, наиболее важными отправными пунктами для диагностики и дифференциального диагноза первичных иммунодефицитов являются рецидивирующие инфекции, их высокая частота, краткие или вообще отсутствующие бессимптомные промежутки, резистентность инфекции к терапии, необычное течение болезни или необычная инфекция, трудно объяснимые или тяжелые осложнения.

Прежде чем говорить об иммунодефиците, врач должен вспомнить о состояниях, у которых есть внешние проявления иммунодефицитов. Необходимо обратить внимание на возраст и пол пациента, характер питания, имущественный и культурный статус семьи ребенка, условия жизни и работы родителей, наличие в анамнезе у них алкоголизма, наркомании, хронических и социальных инфекций (туберкулез, передающиеся половым путем инфекции).

Необычное течение инфекций типично для следующих синдромов:

- нарушение кровообращения, в том числе на уровне микроциркуляции:
 - врожденные и приобретенные пороки сердца и магистральных сосудов; тяжелые хронические анемии; сахарный диабет;

Таблица 5. Характер приобретенных изменений иммунитета при различных состояниях

Первичное состояние	Клеточный иммунитет	Гуморальный иммунитет	Гранулоциты
Синдром приобретенного иммунного дефицита (СПИД)	Снижен	Снижен (вторично к клеточному)	Гранулоцитопения
Корь	Снижен	Норма	Норма
Краснушная эмбриопатия	Норма	Снижен IgA	Норма
Мононуклеоз	Снижен	Снижен	Норма
Спленэктомия	Норма	Норма	Снижены
Аутоиммунные заболевания	Снижен	Гипериммуноглобулинемия	Гранулоцитопения
Лейкемии	Снижен	Снижен	Снижены за счет вытеснения
Уремия	Снижен	Не изменен	Снижены
Сахарный диабет	Не изменен	Не изменен	Изменены
Нефротический синдром	Норма	Снижен за счет потери белка	Норма
Ожоги массивные	Снижен	Снижен за счет потери белка	Снижены

Окончание табл. 5

Первичное состояние	Клеточный иммунитет	Гуморальный иммунитет	Гранулоциты
Энтеропатии	Не изменен	Снижен за счет потери белка	Не изменены
Дефицит цинка	Снижен	Норма	Снижены
Дефицит селена и жирорастворимых витаминов (A+E)	Норма	Снижен за счет нарушения образования иммуноглобулинов	Не изменены
Кахексия	Снижен	Снижен	Норма или снижены
Облучение	Снижен	Снижен	Снижены
Стероиды	Снижен	Не изменен	Норма или снижены
Фентоин	Норма	Блокада синтеза IgA	Норма
Метотрексат	Снижен	Не изменен	Снижены
Циклофосфамид	Снижен	Снижен	Снижены
Противотуберкулезные препараты	Норма	Снижен за счет нарушения образования иммуноглобулинов	Норма
Наркоз	Норма	Норма	Снижены