

Селективный дефицит антиген-специфических антител встречается, в основном, у детей дошкольного возраста, однако, сдвиги такого рода приводят к задержке созревания гуморального звена в целом.

□ Иммунодефицит с гиперпродукцией IgM наблюдается, в основном, у мальчиков и клинически проявляется тяжёлыми рецидивирующими бактериальными инфекциями — в крови определяется дефицит основных классов иммуноглобулинов в сочетании с повышенным уровнем IgM. При данной форме дефицита в В-клетках не происходит программного переключения с синтеза IgM на образование IgG, IgA и IgE, что обычно имеет место при В-клеточной дифференцировке.

□ Описаны и другие формы дисгаммаглобулинемий, при которых вырабатываются антитела, вообще лишённые специфичности.

□ Общий переменный иммунодефицит (ОВИД) — самая тяжёлая форма комбинированного [гуморального иммунодефицита](#) — В-клеточной недостаточности, ассоциированной с дефектом Т-клеточной функции. Таким образом, ОВИД — группа синдромов с нарушением функций как В-, так и Т-лимфоцитов, но патогномичным симптомом является дефект гуморального звена иммунитета, а именно, — генерализованные гипогаммаглобулинемия или агаммаглобулинемия. Термин «переменный» означает, что заболевание может манифестировать в разном возрасте, при этом степень выраженности и тип гипогаммаглобулинемии индивидуальны для каждого пациента. У большинства больных с ОВИД В-клетки, будучи незрелыми и не имеющими структурных дефектов, просто не получают необходимых для активации сигналов от Т-клеток.

Дефициты компонентов комплемента

У человека встречается генетически обусловленный дефицит различных компонентов комплемента, а именно:

дефицит компонентов классического пути активации комплемента, ведущий к нарушениям в формировании и клиренсе [иммунных комплексов](#) (например, при СКВ);

дефицит компонентов альтернативного пути активации комплемента, что создаёт особую предрасположенность к тяжёлым гнойным инфекциям.

Дефекты в системе HLA

Недостаточность экспрессии антигенов HLA класса II антиген-представляющими клетками (макрофагами и В-клетками) наследуется как аутосомно-рецессивный признак.

Такого рода дефицит молекул HLA ведёт к снижению уровня клеток-хелперов, что, в свою очередь и в силу особенностей межклеточной кооперации приводит к формированию дисфункции В-клеток и, в итоге, к недостаточности продукции антител.



Интересные статьи:

- 1) [Криптоспоридиоз и псевдомонадные инфекции](#)

- 2) [Диабетическая ретинопатия и нейропатия](#)

3) [Гиперпитуитаризм и соматотропная опухоль](#)