


проф. ПРОДЕУС А.П.



Заведующий кафедрой факультетской  
педиатрии,  
Российский Государственный Медицинский  
Университет.

Руководитель отделения иммунопатологии и  
ревматологии детей и подростков Федерального  
Научно-Клинического Центра Детской  
Онкологии, Гематологии и Иммунологии  
Россздрава.

Научный руководитель отделения  
иммунопатологии и лаборатории клинической  
микробиологии и иммунологии  
ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского, г.Москвы.



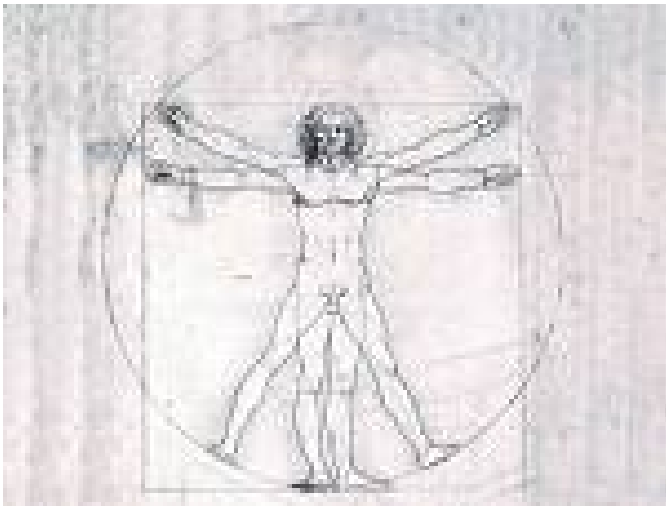
***ДОБРОЕ УТРО КОЛЛЕГИ***



# Иммунная система

Шестой орган чувств

Глаза, кожа, уши, язык, нос



# Существует 5 классов антител

Активированные В клетки (плазмоциты) способны синтезировать 5 классов антител

- **Ig G**
- **Ig A**
- **Ig M**
- Ig D
- Ig E



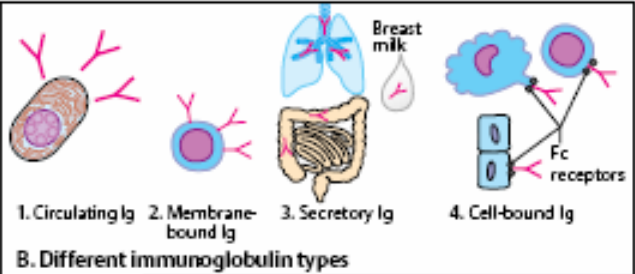
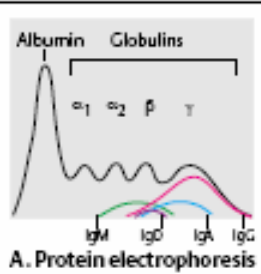
B Lymphocyte



Каждый лимфоцит запрограммирован на синтез только одного класса антител

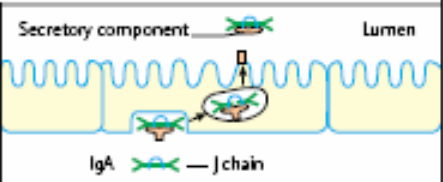
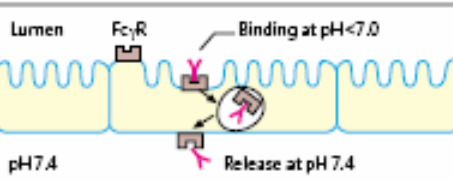
## Значимые для противоинфекционной защиты классы антител

- **Ig M** : 6-10% Большинство - агглютинирующие антитела, которые фиксируют бактерии. Комплекс антиген-антитело активирует комплемент, что приводит к разрушению бактерий.
- **Ig G** : 70-80%. Они связывают антигены на поверхности бактерий, обеспечивая тесный контакт бактерий с клетками-фагоцитами, разрушающими их посредством фагоцитоза.
- **Ig A**: 10-20% обнаруживаются в крови, но также они находятся и в секретах (слюна, слезная жидкость, молоко, секреты дыхательной, пищеварительной и урогенитальной системы) – секреторные IgA. Специфический компонент связывает две молекулы IgA, и эта форма секреторного IgA, резистентная к воздействию неблагоприятных условий окружающей среды



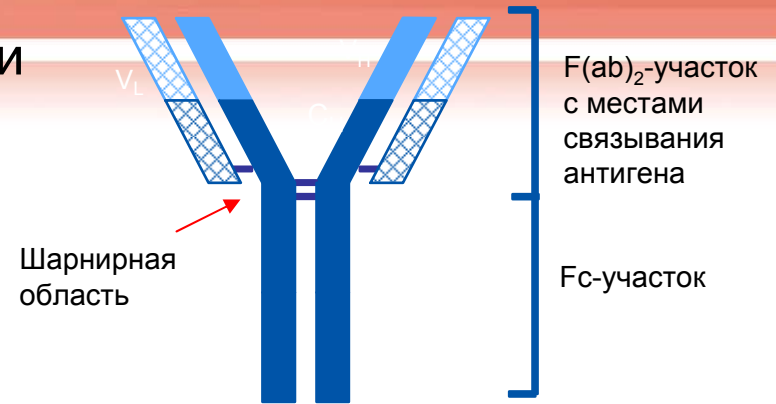
	IgG	IgA	IgM	IgD	IgE
Structure	Y-shaped, monomeric	Y-shaped, monomeric	Star-shaped, pentameric	Y-shaped, monomeric	Y-shaped, monomeric
Location	Serum	Serum	Serum	Serum	Serum
Cell Association		Secretory IgA; dimer	Membrane-bound IgM	Membrane-bound IgD	Basophil granulocyte
Target Cell		Mature B lymphocyte	Mature B lymphocyte	Mature B lymphocyte	Basophil granulocyte
Serum Ig	80%	13%	6%	0.1%	0.002%
Half-life	23	6	5	3	2.5 days

**C. Immunoglobulin structure and features**

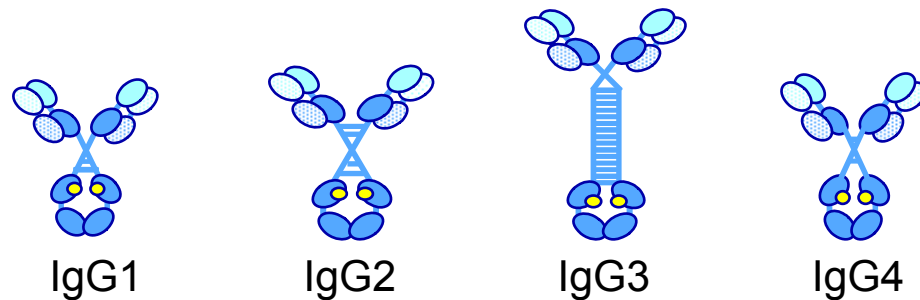


# Иммуноглобулин G – структура и свойства - мономер

- IgG содержится в сосудистом русле и в эктаваскулярных пространствах
- Доля: 70-75% от общего количества иммуноглобулинов.



## IgG-подклассы:



Концентрация в сыворотке  
(мг/мл)  
Период полувыведения (д)  
Молекулярная масса (kD)

8

21-23

146

4

20-23

146

0,8

7-8

170

0,4

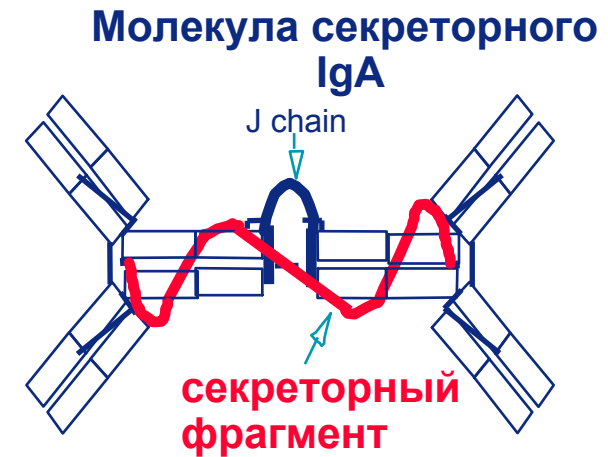
21-23

146

# Секреторные антитела

## Специфические Ig A

- **Синтез секреторных Ig A**
  - 2 фрагмента IgA соединяются вместе с секреторным фрагментом = s IgA
  - s IgA задерживаются на поверхности слизистых и присутствуют в секретах (слюна, отделяемое носа...)



- **Ig A фиксируется на мембране эпителиальной клетки**

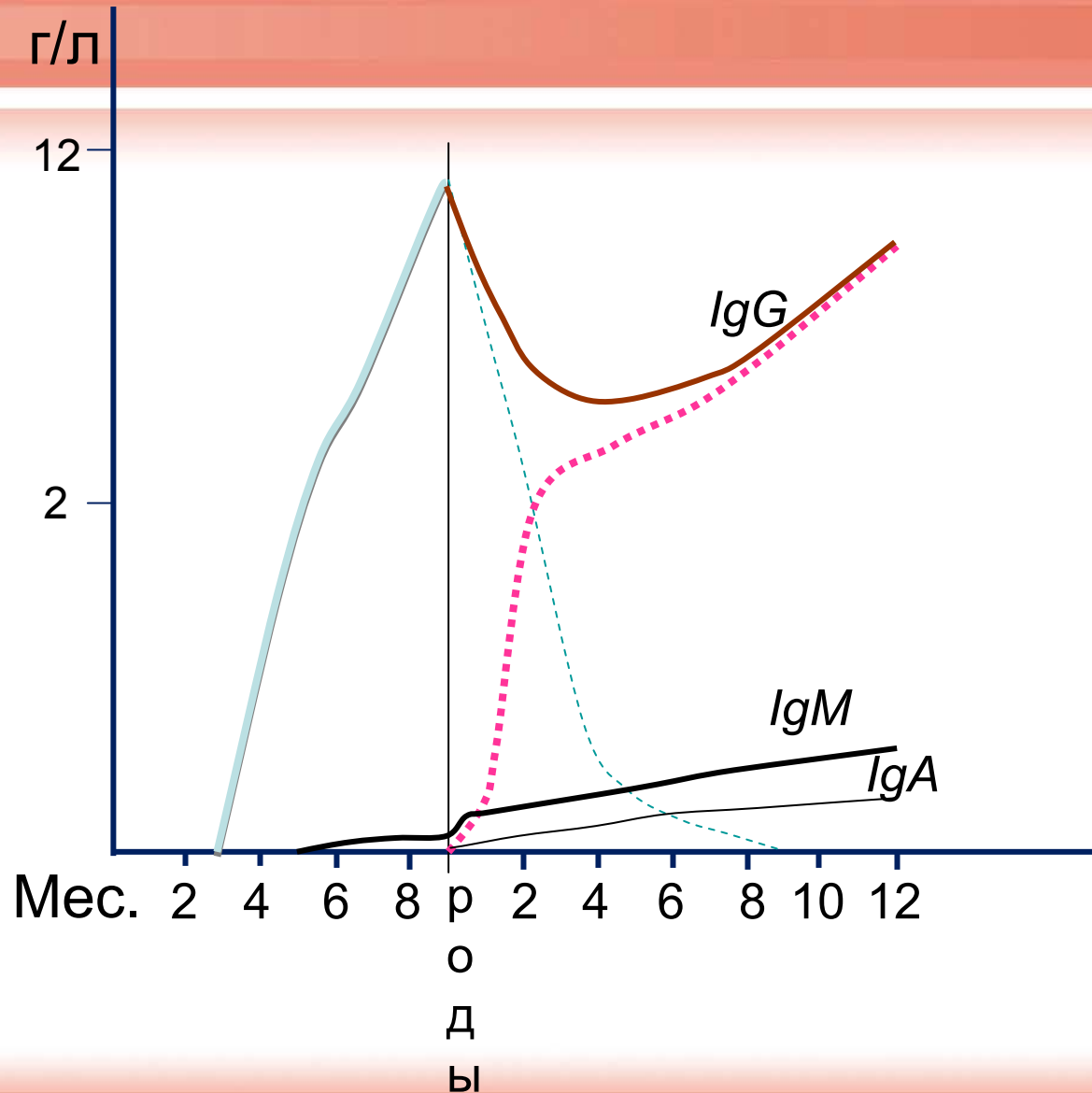
**Защита слизистых**



# Особенности гуморального иммунитета плода

- Транспорт IgG через плаценту осуществляется активно.
- IgG может определяться в циркуляции плода с 8 недели гестации.
- Увеличение концентрации IgG до 1 г/л начинается после 18 недель гестации.
- К 30 неделям гестации уровень IgG составляет половину от нормы доношенного новорожденного.
- В основном трансплацентарно проходят IgG1 и IgG3.

# Динамика изменений уровней иммуноглобулинов у плода и новорожденного



# Оценка гуморального иммунитета:

- измерение уровней иммуноглобулинов сыворотки крови
- определение субклассов IgG.
- оценка уровня антиген-специфического антителообразования.

## СПЕЦИФИЧЕСКИЕ АНТИТЕЛА

- ***IgG-15-21 день-***
- При текущей инфекции, перенесенной инфекции, реинфекции
- ***IgM-7-14 день*** – активность процесса, повышены при реактивации, реинфекции, суперинфекции
- ***«ранние» IgG***-первичную инфекцию(ИА)
- ***Ig A-10-14дн-*** остром или подостром процессе, реактивации, суперинфекции

# Гуморальные дефекты иммунной системы

- X-сцепленная агаммаглобулинемия
- Гипер-IgM синдром
- Селективный IgA дефицит
- Дефицит субклассов IgG
- Дефект синтеза специфических антител
- Транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия

# Селективный дефицит IgA

- IgA менее 0,05 г/л
- Частота 1:400 – 1:600
- 60% бессимптомно
- Повышенная частота:
  - ✓ Аллергические заболевания
  - ✓ Бронхолегочные инфекции
  - ✓ Желудочнокишечные заболевания
  - ✓ Аутоиммунная патология

# Селективный дефицит субклассов IgG

- Снижение более 2-х стандартных отклонений от средне-возрастных значений одного или нескольких субклассов IgG
- Уровни IgA, IgM соответствуют возрастным нормам
- Показатели клеточного иммунитета соответствуют возрастным нормам

# Субкласс IgG1

- Составляет 60-70% от общего количества IgG
- Представляет антитела в основном к белковым антигенам
- Селективный дефицит приводит к:
  - ✓ снижению общего IgG
  - ✓ рецидивирующим бактериальным инфекциям, в том числе бронхолегочным заболеваниям.



# Субкласс IgG2

- Составляет 20-30% от общего количества IgG
- Представляет антитела к полисахаридным антигенам
- Дефицит IgG2 часто сочетается с:
  - ✓ дефицитом специфических антител к полисахаридным антигенам,
  - ✓ дефицитом IgG4 субкласса,
  - ✓ селективным дефицитом IgA.

## Субкласс IgG2

- Дефицит IgG2 приводит к:
  - ✓ рецидивирующим респираторным инфекциям
  - ✓ рецидивирующим менингитам, вызванным *Neisseria meningitidis*
  - ✓ инфекциям, вызванным *Str. pneumoniae*

## Субкласса IgG3

- Составляет 5-10% от общего количества IgG
- Представляет антитела к белковым антигенам
- Наиболее эффективен в противовирусной защите
- Дефицит IgG3 – повышенная частота вирусных и бактериальных инфекций.

# Субкласс IgG4

- Составляет 1-5% от общего IgG
- Часто сочетается с:
  - ✓ дефицитом IgG2,
  - ✓ селективным дефицитом IgA.
- Дефицит IgG4 – повышенная частота инфекций респираторного тракта

# Дефект синтеза специфических антител

- Снижение синтеза антител к:  
белковым антигенам (коклюш, корь)  
полисахаридным антигенам (*Str. pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*)
- Количественные показатели клеточного и гуморального иммунитета в норме

# Дефект синтеза специфических антител

- Часто сочетается с дефицитом субклассов IgG
- Часто выявляется при:
  - Серповидно-клеточной анемии
  - Асплении
  - Синдроме Вискотта-Олдрича
  - Синдроме Ди-Джорджи

# Транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия

- Отсроченный синтез собственных иммуноглобулинов у детей младшего возраста
- Количественные показатели клеточного иммунитета в норме
- Возможны рецидивизирующие и/или тяжелые бактериальные инфекции.

Исследование.	Норма 1-3 мес.	Норма 4-12 мес.	Норма 12-24 мес.	Норма 2-5 лет.	Норма 6-8 лет.	Норма 9-11 лет.	Норма Старше 12 лет.
Ig E ( мг/дл )	0-30	0-30	0-45	0-100	0-100	0-100	0-100
Ig G (мг/дл)	3.3 –9.1	3.2 –12.8	4.6 –14.6	8.8 –15.4	9.7 –11.7	9.4 –16.6	9.7 –20.0
Ig A (мг/дл)	0.1 –0.2	0.1 –0.4	0.1 –1.0	0.3 –1.5	0.9 –1.9	0.9 –2.9	1.0 –2.3
Ig M (мг/дл)	0.4 –1.2	0.4 –0.8	0.6 –1.8	0.8 –1.6	0.8 –1.9	0.6 –2.0	0.6 –2.0
Эритроциты, абс. 10**6	3,8 -5,4	3,8 –5,1	3,7 -5,0	3,9 -5,1	4,0 –5,2	4,0 –5,2	4,1 –5,3
Гемоглобин (г/л)	110 –140	110 -135	110 -135	115 -135	115 –155	115 –155	120 –160
Гематокрит, %	34 –42	33 –39	33 -39	33 -42	35 –45	35 –45	36 –49
Тромбоциты, абс. 10**3	150 –400	150 –400	150 -400	150 -400	150 –400	150 –400	150 –400
Лейкоциты, абс.	7000 -13000	7000 –12000	7000 -12000	6100 -10000	4800 –9000	4800 –8000	5200 –8000
Гранулоциты, %	18 –36	20 –40	23 -43	34 -56	43 –59	43 –59	45- 61
Гранулоциты абс.	1260-4680	1400-4800	1610-5160	2074-5600	2064-5310	2064-4720	2340-4880
Моноциты, %	4 –8	4 –8	4 -8	4 -8	4 –8	4 –8	4 –8
Моноциты, абс.	285 –500	285 –500	285 -500	285 -500	285 –500	285 –500	285 –500
Лимфоциты, %	55 –78	45 –79	44 -72	38 -64	36 –43	36 –43	36 --43
Лимфоциты, абс.	2920 –8840	3610 –8840	2180 -8270	2400 -5810	2000 –2700	2000 –2700	2000 –2700
T – лимфоциты, %	55 –78	45 –79	53 -81	62 -80	66 –76	66 –76	66 –76
T – лимфоциты, абс. ( кл/мкл )	2070 –6540	2280 –6450	1460 -5440	1610 -4230	1400 –2000	1400 –2000	1400 –2000
B – лимфоциты, %	19 –31	19 –31	19 -31	21 -28	12 –22	12 –22	12 –22
B – лимфоциты, абс. (кл/мкл)	500 –1500	500 –1500	500 -1500	700 -1300	300 –500	300 –500	300 –500
CD4, %	41 –64	36 –61	31 -54	35 -51	33 –41	33 –41	33 –41
CD4, абс. (кл/мкл)	1460 –5116	1690 –4600	1020 -3600	900 -2860	700 –1100	700 –1100	700 –1100
CD8, %	16 –35	16 –34	16 -38	22 -38	27 –35	27 –35	27 –35
CD8, абс. (кл/мкл)	650 –2450	720 –2490	570 -2230	630 -1910	600 –900	600 –900	600 –900
CD4/CD 8	1,3 -3,5	1,2 –3,5	1,0 -3,0	1,0 -2,1	1,1 –1,4	1,1 -1,4	1,1 –1,4
CD16/56, %	5,2 -17,3	6,2 –18,2	7,5 -18,7	7,5 -19,5	10,6 –22,4	10,6 –22,4	9,9 –22,9
CD16/56, абс.	319 –1142	381 –971	276 -896	276 -896	257 –619	257 –619	129 –557
C3 (г/л)	0.5 –1.0	0.7 –1.2	0.6 –1.4	0,7 -1,1	0.6 –1.1	0.6 –1.1	0.6 –1.1
C4 (г/л)	0.12 –0.36	0.15 –0.44	0.13 –0.37	0,19 -0,31	0.14 –0.27	0.14 –0.27	0.14 –0.27
ЦИК с Ig G (ед. опт. пл.)	0,020 -0,14	0,020 -0,14	0,020 -0,14	0,020 -0,14	0,020 -0,14	0,020 -0,14	0,02 –0,14
ЦИК с Ig A (ед. опт. пл.)	0,3 -0,7	0,3 -0,7	0,3 -0,7	0,3 -0,7	0,3 -0,7	0,3 -0,7	0,3 –0,7
СН 50	3,5 –6,7	3,5 -6,7	3,5 -6,7	3,5 -6,7	3,5 –6,7	3,5 –6,7	3,5 –6,7
Фагоцитоз (mV)	100 –350	100 –350	100 -350	100 -350	100 –350	100 –350	100 –350
Митогенный ответ (имп/ми)	0.24 –2.2	0,24 -2,20	0,24 -2,20	0,24 -2,20	0,24 -2,20	0,24 -2,20	0,24 -2,20
С1-инактиватор(г/л)	0.36 –0.38	0.26 –0.5	0.24 –0.48	0.28 –0.4	0.21 –0.43	0.21 –0.43	0.21 –0.43
С3-активатор(г/л)	0.08 –0.18	0.16 –0.24	0.11 –0.26	0.14 –0.25	0.09 –0.19	0.09 –0.19	0.09 –0.19
a1 –кислый гликопротеин(г/л)	0.28 –0.84	0.32 -1.0	0.29 –1.09	0.66 –0.94	0.29 –0.78	0.29 –0.78	0.29 –0.78