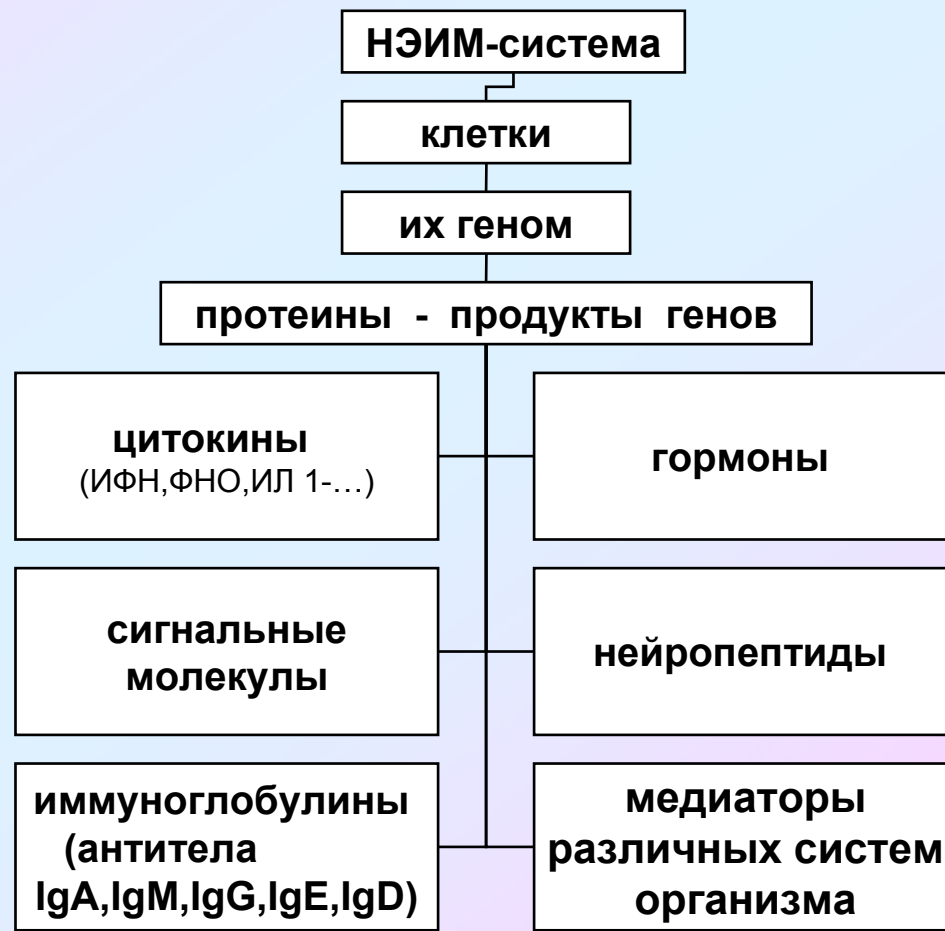


***К вопросу диагностики
иммунопатологии***

**Проф., д.м.н. Тузанкина И.А.,
Екатеринбург
2010 год**

ИММУНИТЕТ – комплекс реакций, направленных на поддержание постоянства внутренней среды организма - гомеостаза макромолекул.

В реакциях иммунитета участвуют:

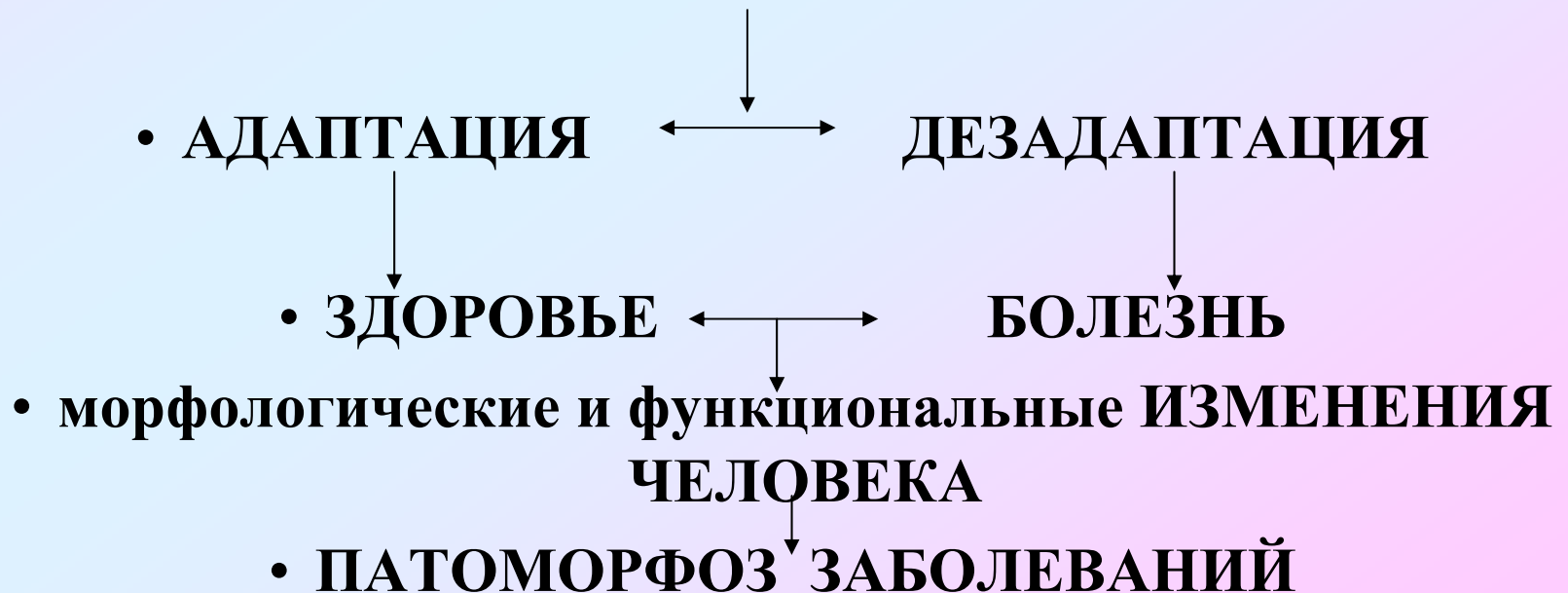


ИММУНИТЕТ

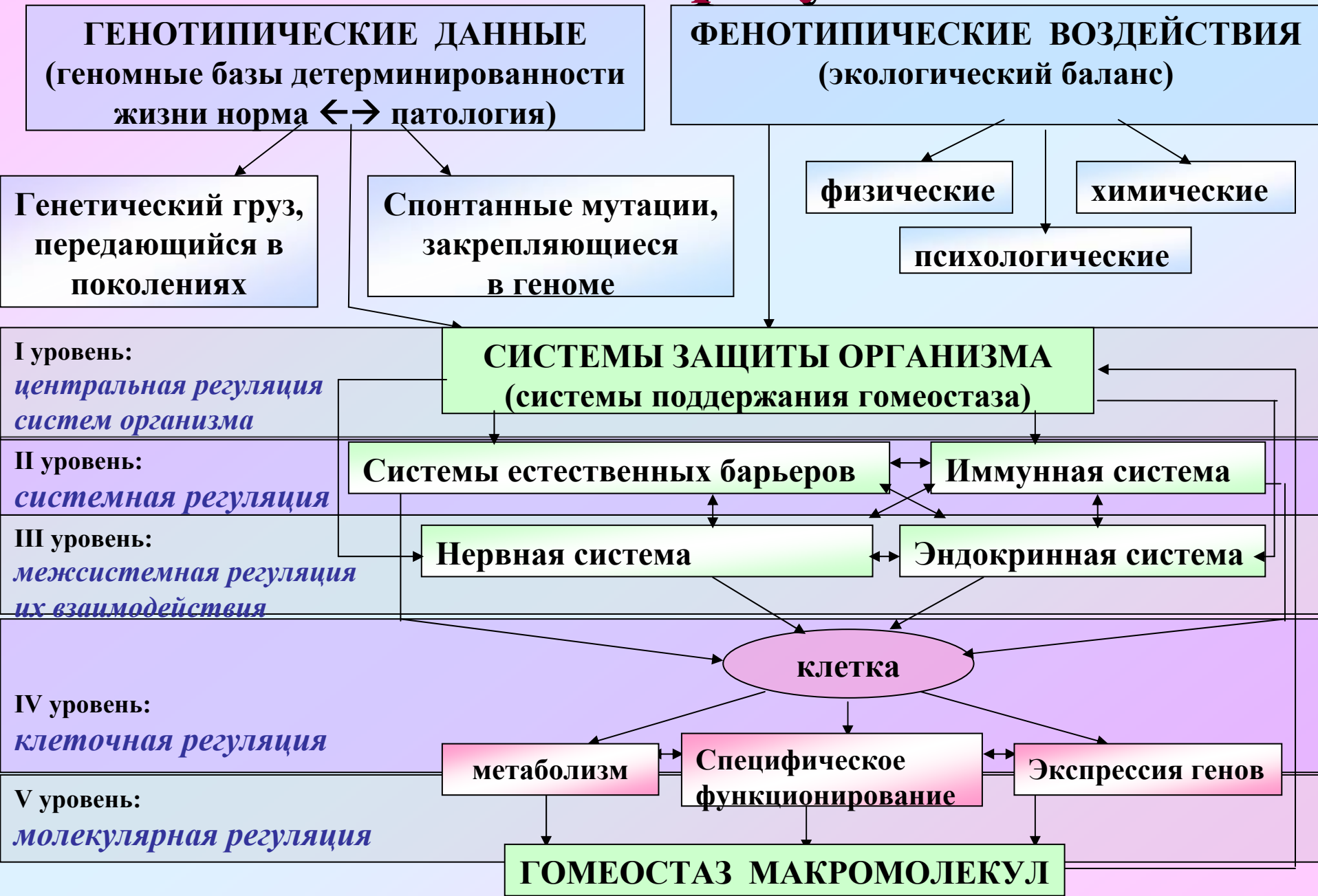
95 % - ВРОЖДЕННЫЙ = **НАТИВНЫЙ** = ЕСТЕСТВЕННЫЙ =
(неспецифический)

5 % - ПРИОБРЕТЕННЫЙ = **АДАПТИВНЫЙ** = (специфический)

В основе всех процессов (физиологических и патологических) - *генетически детерминированный путь и темперамент иммунного ответа* на компоненты окружающей среды



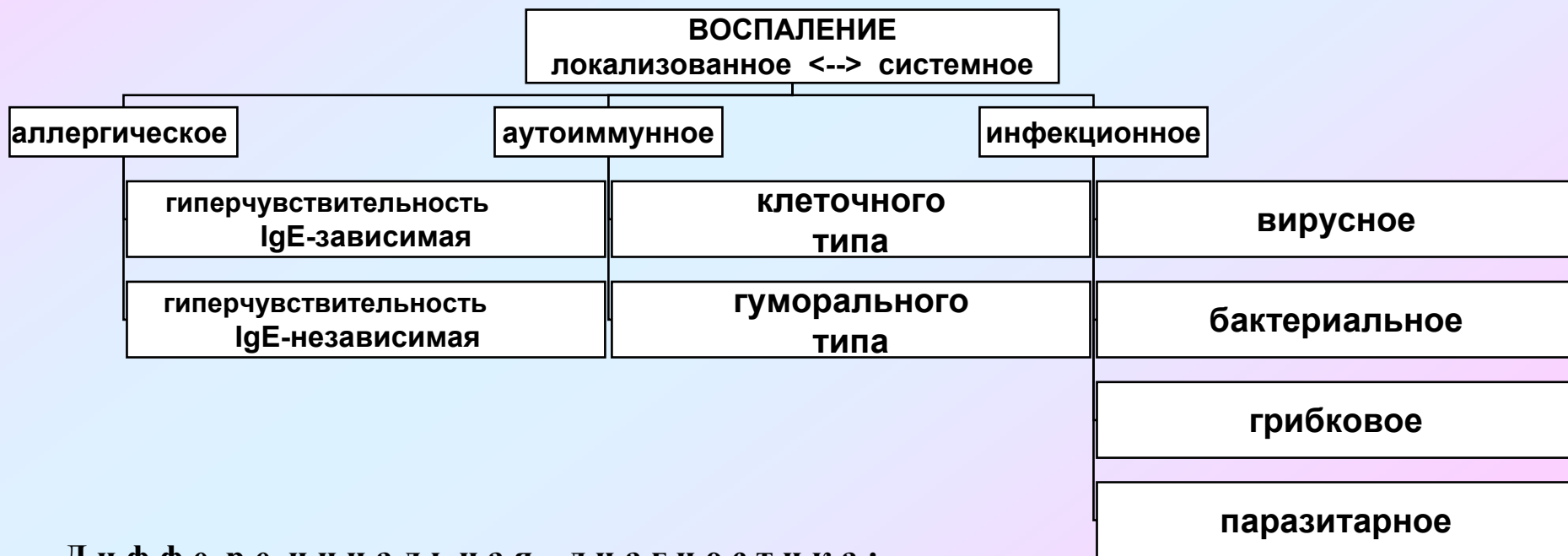
Системы взаиморегуляции жизни



ИММУННАЯ СИСТЕМА – участник и регулятор большинства патологических процессов.

ВОСПАЛЕНИЕ – патологический процесс большинства заболеваний.

АПОПТОЗ - запрограммированная гибель клетки ее старением.
5 % заболеваний - ускорение АПОПТОЗА, БЕЗ ВОСПАЛЕНИЯ
95 % заболеваний - ВОСПАЛЕНИЕ + изменения АПОПТОЗА



Д и ф ф е р е н ц и а л ь н а я д и а г н о с т и к а :

с гиперчувствительностью

неаллергического типа

с токсическими процессами

между инфекциями

Диагностика иммунопатологии

- **ВЫЯВЛЕНИЕ ИММУНОДЕФИЦИТОВ – первичных и вторичных;**
- **ВЫЯВЛЕНИЕ ТИПОВ ИММУНОПАТОЛОГИИ ПРИ ИММУНОЗАВИСИМЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ**
 - **синдрома нарушений противоинойфекционной защиты,**
 - **аллергического,**
 - **аутоиммунного,**
 - **пролиферативного.**

Вторичные иммунодефициты

- **это изменения функционирования иммунной системы из-за первичных причин, действующих транзиторно в любой период жизни, и поражающих либо непосредственно компоненты иммунной системы, либо системы, регулирующие ее функции.**

Причины вторичных иммунодефицитных состояний

НЕДОНОШЕННОСТЬ У ДЕТЕЙ

ВРОЖДЕННЫЕ И МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- хромосомные аномалии (синдром Дауна, др.);
- уремия;
- нефротический синдром;
- энтеропатия

ИММУНОСУПРЕССИВНЫЕ ФАКТОРЫ –

- радиационные;
- цитостатики;
- глюкокортикостероиды;
- антитимоцитарный глобулин;
- анти-Т и В моноклональные АТ

Причины вторичных иммунодефицитных состояний

- **ИНФЕКЦИИ**
 - ВИЧ;
 - ВЭБ;
 - врожденная краснуха
- **ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ** –
 - гистиоцитоз;
 - лейкоз;
 - миеломная болезнь
- **ХИРУРГИЧЕСКИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА И ТРАВМЫ**
 - спленэктомия;
 - ожоговая болезнь
 - гипотермия.

Задачи диагностики при вторичных иммунодефицитах

- **оценка характера и объема нарушений иммунных функций;**
- **выявление причин нарушений иммунных функций;**
- **разработка терапевтических комплексов, направленных на первичные механизмы развития иммунопатологии;**
- **определение необходимости, видов и объемов иммуностропной терапии для предупреждения развития осложнений;**
- **клинико-лабораторный контроль эффективности терапии;**
- **разработка плана реабилитационных мероприятий и участие в их проведении;**
- **профилактические мероприятия для предупреждения развития осложнений (вакцинация).**

Задачи диагностики иммунозависимых заболеваний

СИНДРОМ НАРУШЕНИЙ ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ ЗАЩИТЫ:

- **определение характера реактивности организма при развитии инфекционных заболеваний для предупреждения развития тяжелых форм;**
- **клинико-лабораторный контроль эффективности терапии;**
- **определение необходимости, видов и объемов иммуотропной терапии для предупреждения развития осложнений;**
- **выявление роли инфекционных агентов при развитии неинфекционных видов иммунопатологии (аллергии, аутоиммунных заболеваний, иммунодефицитов) и разработка профилактических мероприятий.**

Задачи диагностики иммунозависимых заболеваний

- **АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ:**
 - **выявление типов гиперчувствительности и аллергических механизмов развития заболеваний;**
 - **клинико-лабораторный контроль эффективности специфической терапии;**
 - **определение необходимости, видов и объемов иммулотропной терапии.**

Задачи диагностики иммунозависимых заболеваний

- **АУТОИММУННЫЙ СИНДРОМ:**
 - **выявление аутоиммунных механизмов развития заболеваний;**
 - **участие в разработке терапевтического комплекса;**
 - **определение видов и объемов иммуотропной терапии;**
 - **клинико-лабораторный контроль эффективности терапии.**

ПАТОГЕНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЙ (ВОЗМОЖНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА)

ГЕНОТИП
(ГЕНОТЕРАПИЯ) ← **ФЕНОТИП**
(ИЗМЕНЕНИЕ КАЧЕСТВА
ОКРУЖАЮЩЕЙ СРЕДЫ)

ВНЕДРЕНИЕ ГЕНЕТИЧЕСКИ ЧУЖЕРОДНОЙ ИНФОРМАЦИИ
(ПРОФИЛАКТИКА - ВАКЦИНАЦИЯ,

- УЛУЧШЕНИЕ ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ СИСТЕМ ОРГАНИЗМА,
- ТРЕНИНГ-ЗАКАЛИВАНИЕ;

ЛЕЧЕНИЕ – АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЕ, ПРОТИВОВИРУСНЫЕ,
ПРОТИВОГРИБКОВЫЕ, АНТИПАЗИТАРНЫЕ ПРЕПАРАТЫ,
- АНТИТОКСИЧЕСКИЕ И СОРБЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ,
- КОМПОНЕНТЫ ЕСТЕСТВЕННОЙ ЗАЩИТЫ ОРГАНИЗМА)

ПОВРЕЖДЕНИЕ
(УЛУЧШЕНИЕ РЕГЕНЕРАЦИИ – РЕГУЛЯЦИЯ ФУНКЦИОНИРОВАНИЯ
НЭИМ-СИСТЕМЫ)

ВОСПАЛЕНИЕ
(ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ : СТЕРОИДНЫЕ,
НЕСТЕРОИДНЫЕ, РАСТИТЕЛЬНЫЕ И ДРУГИЕ,
- ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ,
- РЕГУЛЯЦИЯ АПОПТОЗА И ПРОЛИФЕРАЦИИ КЛЕТОК)

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

- **КЛИНИЧЕСКИЕ**
- **АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ**
- **ЛАБОРАТОРНЫЕ**
- **ИНСТРУМЕНТАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ**

Клинические

- **ВОЗРАСТ и ПОЛ.**
- **ОБЪЕКТИВНЫЕ** – визуальные и физикальные:
 - состояние кожи и подкожной клетчатки;
 - органов дыхания;
 - органов пищеварения;
 - сердечно-сосудистой системы;
 - костно-мышечной системы;
 - органов иммунной системы (лимфоузлы, печень, селезенка);
 - нервной системы;
 - эндокринной системы.
- **ОПРЕДЕЛЕНИЕ ТИПА КОНСТИТУЦИИ** – «лимфатический», «атопический», «мочекислый», «респираторный», «вегето-дистонический» и т.д.

Инструментально-диагностические

- **УЛЬТРАЗВУКОВЫЕ** – УЗИ различных органов, в т.ч. иммунных (тимус, печень, селезенка, лимфоузлы).
- **МАГНИТО-РЕЗОНАНСНЫЕ** – МРТ тех же органов + ЦНС и др.
- **ЛУЧЕВЫЕ** - рентгенологические исследования различных органов.
- **СЦИНТИГРАФИЧЕСКИЕ** – радиологические в стационарном и функциональном режиме.
- **ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ** – определение функции органов дыхания и др.

Анамнестические

- **Анамнез заболевания** – время дебюта (возраст и давность), характер течения острых эпизодов (продолжительность, атипичность, эффективность купирования), частота обострений, спектр триггерных факторов.
- **Анамнез жизни** – как родился, чем и когда болел.
- **Генеалогический анамнез** – анализ родословной min. 4-х поколений (случаи бесплодия, невынашивания беременности, мертворождения, ранней детской смертности, смерти в молодом возрасте, врожденных уродств; органотопичность заболеваний у родственников; наличие иммунозависимой патологии у родственников)

Лабораторные

- **Гематологические** (начиная с общего анализа крови)
- **Иммунологические** – количественные и функциональные (клетки и их функция, продукция клеток, соотношение параметров иммунитета...)
- **Молекулярно-генетические**

Первичные иммунодефицитные состояния

- это генетически-детерминированные заболевания (наследственные или врожденные), в основе которых молекулярные или органические дефекты, приводящие к нарушениям каскада иммунных реакций, к нарушениям пролиферации, дифференцировки и функций иммунокомпетентных клеток, характеризующиеся тяжелыми инфекционными процессами, аутоиммунными заболеваниями и повышенной склонностью к развитию злокачественных новообразований.

ЭТАПЫ ДИАГНОСТИКИ ПИД

**•Анамнез
•Клиника
•Общеклинические
исследования**

**Предположительный
диагноз**

**•Клинико-
иммунологические
исследования**

**Вероятный диагноз
ПИД**

**•Молекулярно-
генетические
исследования**

**Подтвержденный
диагноз**

Задачи диагностики при первичных иммунодефицитах

- **диагностика первичных иммунодефицитов (более 150 синдромов);**
- **создание регионального регистра патологии;**
- **выполнение протоколов диагностики, лечения и ведения больных;**
- **клинико-лабораторный контроль эффективности терапии;**
- **профилактические мероприятия для предупреждения развития осложнений (вакцинация);**
- **генетическое консультирование семьи по вопросам рождения детей с первичными иммунодефицитами.**

Доля различных групп первичных иммунодефицитов



СОТНОШЕНИЕ ГРУПП СИНДРОМОВ ПЕРВИЧНЫХ ИДС В РАЗЛИЧНЫХ РЕГИСТРАХ ПАТОЛОГИИ

ГРУППА СИНДРОМОВ	Данные ESID (2002г.)	Данные Российского регистра (2005г.)	Данные Южно- Уральского Региона (2005г.)	Данные ОДКБ №1 (2006г.)
Преимущественные дефекты антителопродукции	67,1%	49%	62,4%	67,5%
Комбинированная иммунная недостаточность	17,5%	23,6%	23,6%	12,6%
Преимущественные дефекты фагоцитоза	7,4%	13,7%	3,2%	13,2 %
Дефекты системы комплемента	5,6%	1%	-	2,7%

Регистр ПИД Свердловской области 01.2010г

НАЗВАНИЕ СИНДРОМА	КОЛ-ВО БОЛЬНЫХ	МАЛЬЧИКОВ	ДЕВОЧЕК
АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ X-СЦЕПЛЕННАЯ АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНАЯ	11	9	2
ОБЩАЯ ВАРИАБЕЛЬНАЯ ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ	12	2	10
ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ С ГИПЕР- Ig M	1	1	-
СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ Ig A	86	48	38
АТАКСИЯ-ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИЯ	6	4	2
ХРОНИЧЕСКИЙ КОЖНО-СЛИЗИСТЫЙ КАНДИДОЗ	3	3	-
ХРОНИЧЕСКАЯ ГРАНУЛЕМАТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ	6	5	1
ГИПЕР-Ig E СИНДРОМ	6	2	4
СИНДРОМ ЧЕДИАКА-ХИГАСИ	2	-	2
АУТОИММУННЫЙ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ СИНДРОМ	3	3	--
СИНДРОМ ДИ-ДЖОРДЖИ	2	-	2
СИНДРОМ НИЙМЕГЕН	2	-	2
СИНДРОМ ГУДА	2	-	2
ТКИН	8	5	3
СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА	2	2	-
ДЕФИЦИТ С1-ИНГИБИТОРА КОМПЛЕМЕНТА – НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИО-НЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЕК	3	1	2
ВРОЖДЕННАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ	2	2	-
БОЛЕЗНЬ КРОНА	5	2	3
МАКРОГЛОБУЛИНЕМИЯ ВАЛЬДЕНСТРЕМА	1	1	-
ИТОГО (в т.ч. ВЗРОСЛЫХ – 43; из г.Екатеринбурга – 39) :	163	90	73

Регистр ПИД Свердловской области 01.2010г

НАЗВАНИЕ СИНДРОМА	КОЛ-ВО БОЛЬНЫХ	ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ (население СО – 4 395 617 детей -792 295)
АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ -Х-СЦЕПЛЕННАЯ -АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНАЯ	11	1 : 400 000 = 0,25 / 100 000 (1 : 450 000 и 1 : 2200 000)
ОБЩАЯ ВАРИАБЕЛЬНАЯ ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ	12	1 : 366 300 = 0,37 / 100 000
ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ С ГИПЕР- Ig M	1	1 : 4400 000 = 0,023 / 100 000
СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ Ig A	86	1 : 51 000 = 1,96 / 100 000
АТАКСИЯ-ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИЯ	6	1 : 730 000 = 0,14 / 100 000
ХРОНИЧЕСКИЙ КОЖНО-СЛИЗИСТЫЙ КАНДИДОЗ	3	1 : 1465 000 = 0,068 / 100 000
ХРОНИЧЕСКАЯ ГРАНУЛЕМАТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ	6	1 : 730 000 = 0,14 / 100 000
ГИПЕР-Ig E СИНДРОМ	6	1 : 730 000 = 0,14 / 100 000
СИНДРОМ ЧЕДИАКА-ХИГАШИ	2	1 : 2200 000 = 0,045 / 100 000
АУТОИММУННЫЙ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ СИНДРОМ	3	1 : 1467 000 = 0,07 / 100 000
СИНДРОМ ДИ-ДЖОРДЖИ	2	1 : 2200 000 = 0,045 / 100 000
СИНДРОМ НИЙМЕГЕН	2	1 : 2200 000 = 0,045 / 100 000
СИНДРОМ ГУДА	2	1 : 2200 000 = 0,045 / 100 000
ТКИН	8	1 : 549 000 = 0,18 / 100 000
СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА	2	1 : 2200 000 = 0,045 / 100 000
ДЕФИЦИТ С1-ИНГИБИТОРА КОМПЛЕМЕНТА – НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИО-НЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЕК	3	1 : 1467 000 = 0,07 / 100 000
ВРОЖДЕННАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ	2	1 : 2200 000 = 0,045 / 100 000
МАКРОГЛОБУЛИНЕМИЯ ВАЛЬДЕНСТРЕМА	1	1 : 4400 000 = 0,023 / 100 000
БОЛЕЗНЬ КРОНА	5	
ИТОГО (в т.ч. ВЗРОСЛЫХ – 43; из г.Екатеринбурга – 39) :	163	1 : 27 000 (3,7 : 100 000)

ДРУГИЕ ИДС

(не вошедшие в регистр)

НАЗВАНИЕ СИНДРОМА	КОЛ-ВО БОЛЬНЫХ	МАЛЬЧИКОВ	ДЕВОЧЕК
«НЕВЕРИФИЦИРОВАННЫЕ ИДС», ИЗ НИХ: -Х-ГИСТИОЦИТОЗ -ГИПОПЛАЗИЯ ГИПОФИЗА -МУКОВИСЦИДОЗ -СИНДРОМ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ БАКТЕРИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ КОЖИ И ЛИМФОИДНЫХ ОРГАНОВ БЕЗ УСТАНОВЛЕННОГО ПЕРВИЧНОГО ИММУННОГО ДЕФЕКТА	6 2 1 1 2	3 1 1 - 1	3 1 - 1 1
ТРАНЗИТОРНАЯ ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ РАННЕГО ВОЗРАСТА	3...	2...	1...

Новые группы синдромов первичных ИДС

АУТОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПЕРИОДИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ- группа заболеваний, обусловленных нарушением взаимодействия регуляторов воспаления

F M F – семейная средиземноморская лихорадка (Familial Mediterranean Fever) («периодическая болезнь»).

TRAPS - **TNF Receptor Associated Periodic Syndrome** (Hibernian fever, 1982 г.).

FCAS - **Familial Cold Autoinflammatory Syndrome**.

M W S - **MUCKLE-WELLS** синдром – (1967).

CINCA - хронический инфантильный неврологический, кожный, суставной синдром (**Chronic Infantile Neurological Cutaneous and Articular syndrome**).

NOMID (1987) - мультисистемная воспалительная болезнь с неонатальным началом (**Neonatal Onset Multisystem Inflammatory Disease**).

MKD - **Mevalonate-Kinase Diseases** : **Гипер-IgD синдром** (periodic fever Mevalonic Aciduria).

CD - **Болезнь Крона** – (**Crohn's Disease**) - генетически гетерогенное заболевание (ассоциированная с 19, 16, 14, 12, 6, 5, 3, 1 хромосомами).

BS - **Синдром Blau** - семейный ювенильный системный кожносуставной гранулематоз.

PARA-синдром (**Pyogenic sterile Arthritis, Pyoderma gangrenosum and Acne syndrome**).

PFAPA - **Синдром Маршала** - периодическая лихорадка, афтозный стоматит, фарингит, аденит: 1987г.

Структура летальности ПИД

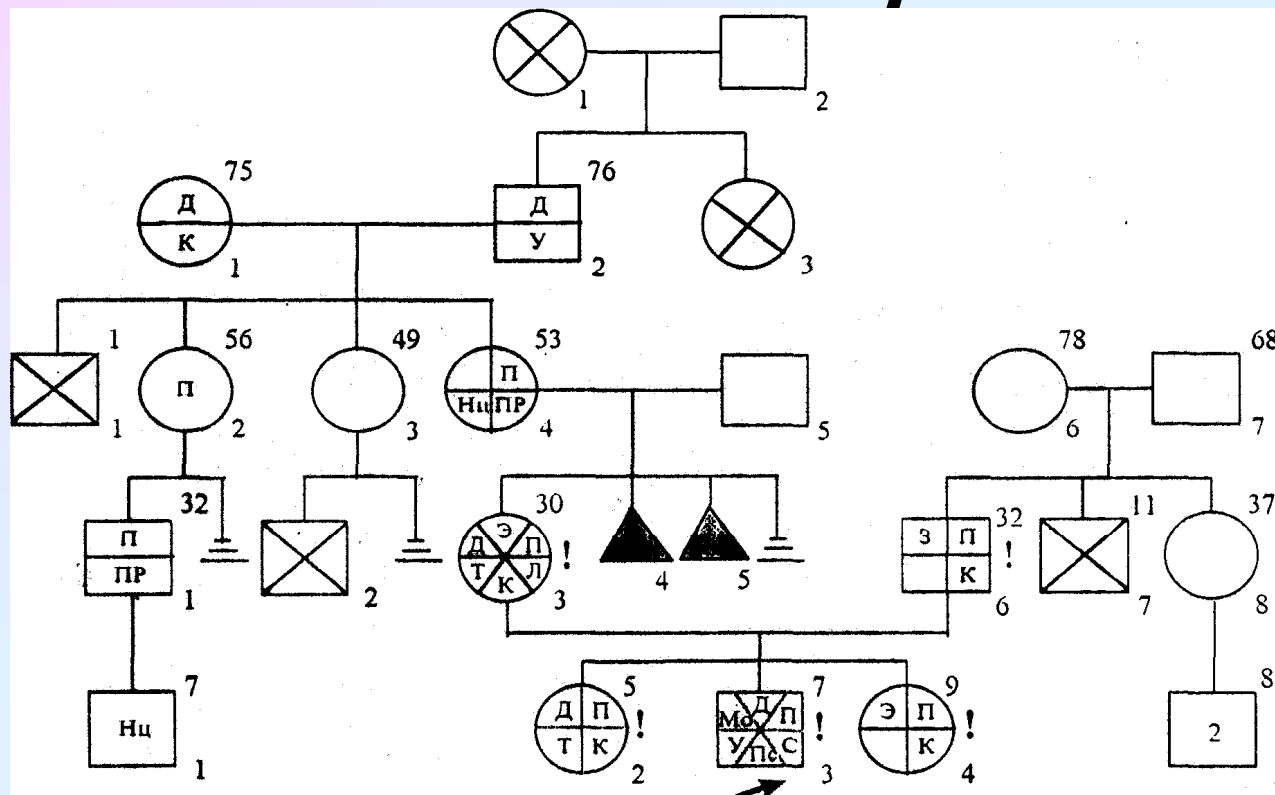
Форма ПИДС в регистре (163)	КОЛИЧЕСТВО БОЛЬНЫХ в регистре	ЧИСЛО УМЕРШИХ (27 б-х -16,6% регистра)	УД. ВЕС (18,6%)
С-м Чедиака-Хигаши	2	2	100
ТКИН	8	7	87,5
Аутоиммун.лимфопротиферативный с-м	3	2	66,6
С-м Ди Джорджи	2	1	50
С-м Ниймеген	2	1	50
ХКСК	3	2	66,6
Хр.гранулемотозная б-нь	6	4	66,6
Врожденная нейтропения	2	1	50
С-м Вискотта-Олдрича	2	1	50
Атаксия-телеангиэктазия	6	3	50
Агаммаглобулинемия	11	2	18,2
ОВИН	12	1	8,3
Селективный дефицит IgA	86	1	1,2

Структура летальности ПИД

Форма ПИДС	число умерших	возраст гибели	причина смерти
ХКСК	1	8 лет	Полиэндокринный аутоиммунный синдром, онкология
С-м Чедиака-Хигаши	2	11мес. 1г.3мес.	-агранулоцитоз -инф-я респират-го и пищеварит. трактов
С-м Ниймеген	1	6 лет	-лимфома
С-м Ди Джорджи	2	4 мес. 5мес.	-гипокальциемия -сепсис, ВПС
ТКИН	7	2мес. 3мес. 4мес.-2-е 7мес.- 2-е 11мес	-сепсис -сепсис -инф-я респир-го тракта -сепсис -сепсис, tbc, -сепсис
Атаксия-телеангиэктазия	3	14 лет 5 и 8 лет	-пневмония,-о.печеночная недо-ть -опухоль средостения
Синдром Вискотта-Олдрича	1	1 г. 8мес.	-Сепсис, тромбоцитопения
Хр.гранулематозная болезнь	4	7 лет 6 лет, 4 г. 2,5 года	-tbc - tbc, tbc - tbc
Аутоиммун.лимфопролиферативный с-м	2	18 лет 16 лет	-панцитопения -геморрагический инсульт
ОВИН	1	42 года	-сепсис, геморрагич. инсульт
Вр.нейтропения	1	6 мес.	- агранулоцитоз, пневмония
Селективн.дефицит IgA	1	20 лет	-кардиомиодистрофия
Агаммаглобулинемия	2	16 лет 12 лет	-краснуха с энцефалитом -пневмония (соц.неблагопол.)

Родословная I семьи

(органотопичность поражений)



К – кожа

Д – органы дыхания

П – органы пищеварения

Мо – мочевыделительная система

Э – эндокринная система

Л – лимфатическая система

Т – тонзиллиты - миндалины

У – система уха (внутреннее, среднее, евстахиева труба)

С – придаточные пазухи носа (синусы)

З – зубы

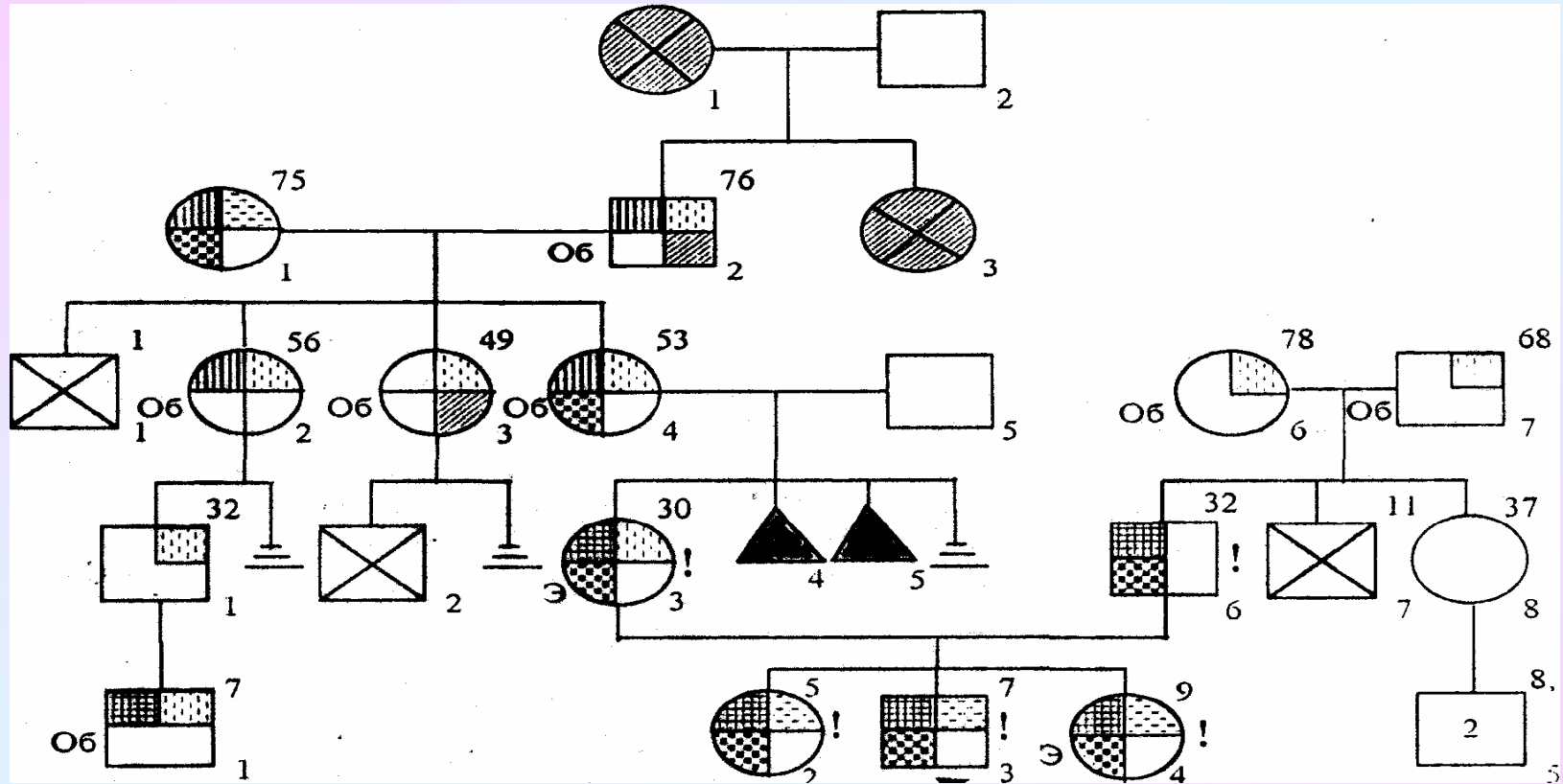
Нц – нервная система центральная

Пс – психиатрическая патология

ПР – пороки развития

Родословная I семьи

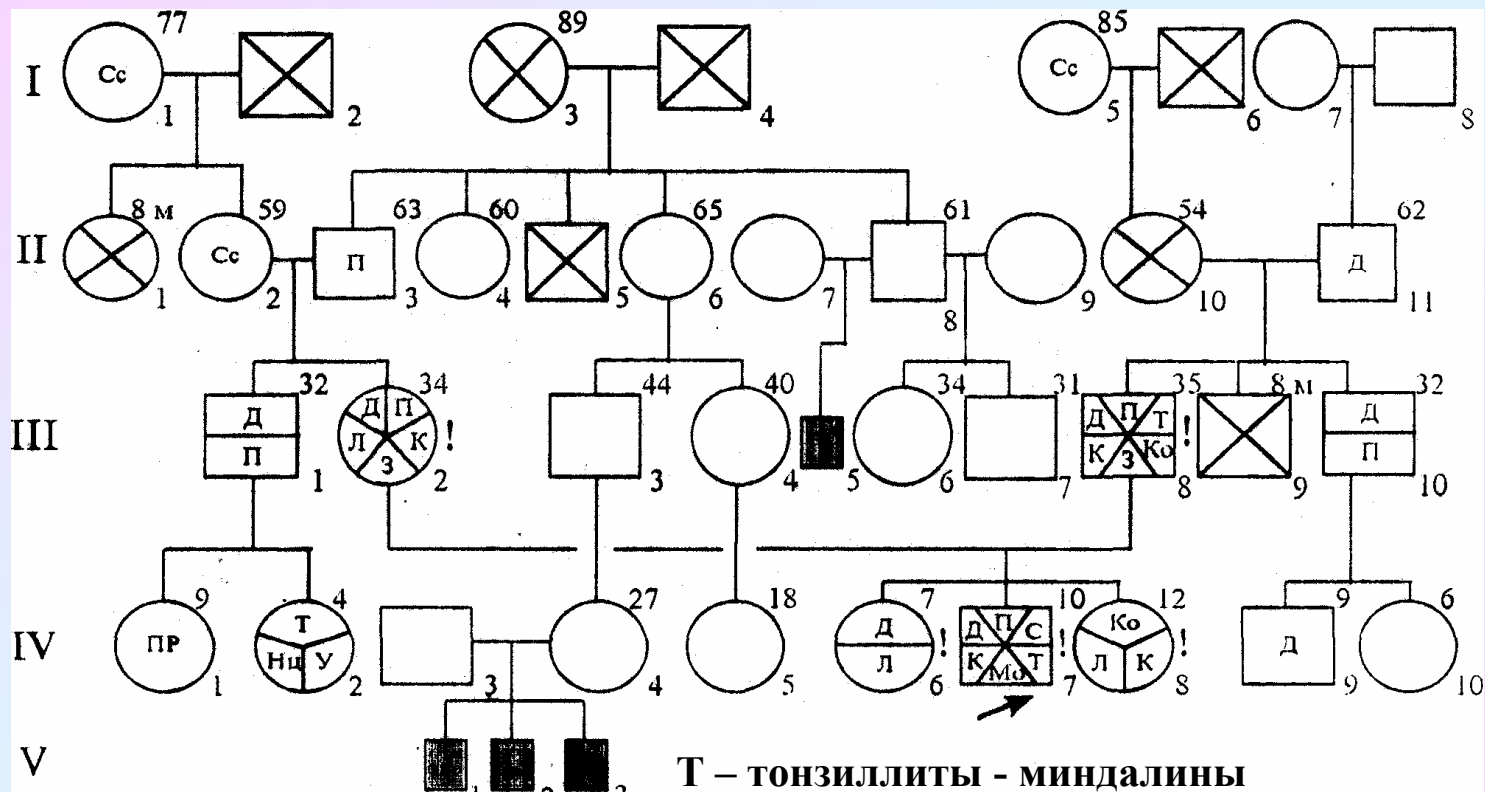
(иммунопатологические синдромы)



- ◻ - нарушение противинфекционной защиты - аутоиммунный синдром
- ▨ - вирусные инфекции
- ▩ - бактериальные инфекции
- ▧ - вирусно-бактериальные инфекции
- ◻ - аллергический синдром
- ▣ - псевдоаллергический синдром
- ◻ - аутоиммунный синдром системный
- ▨ - аутоиммунный синдром органоспецифич.
- ◻ - пролиферативный синдром
- ▨ - онкологическая патология
- Об - обменные нарушения

Родословная II семьи

(органотопичность поражений)



К - кожа

Д – органы дыхания

П – органы пищеварения

Мо – мочевыделительная система

Сс – сердечно-сосудистая система

Л – лимфатическая система

Т – тонзиллиты - миндалины

У – система уха (внутреннее, среднее, евстахиева труба)

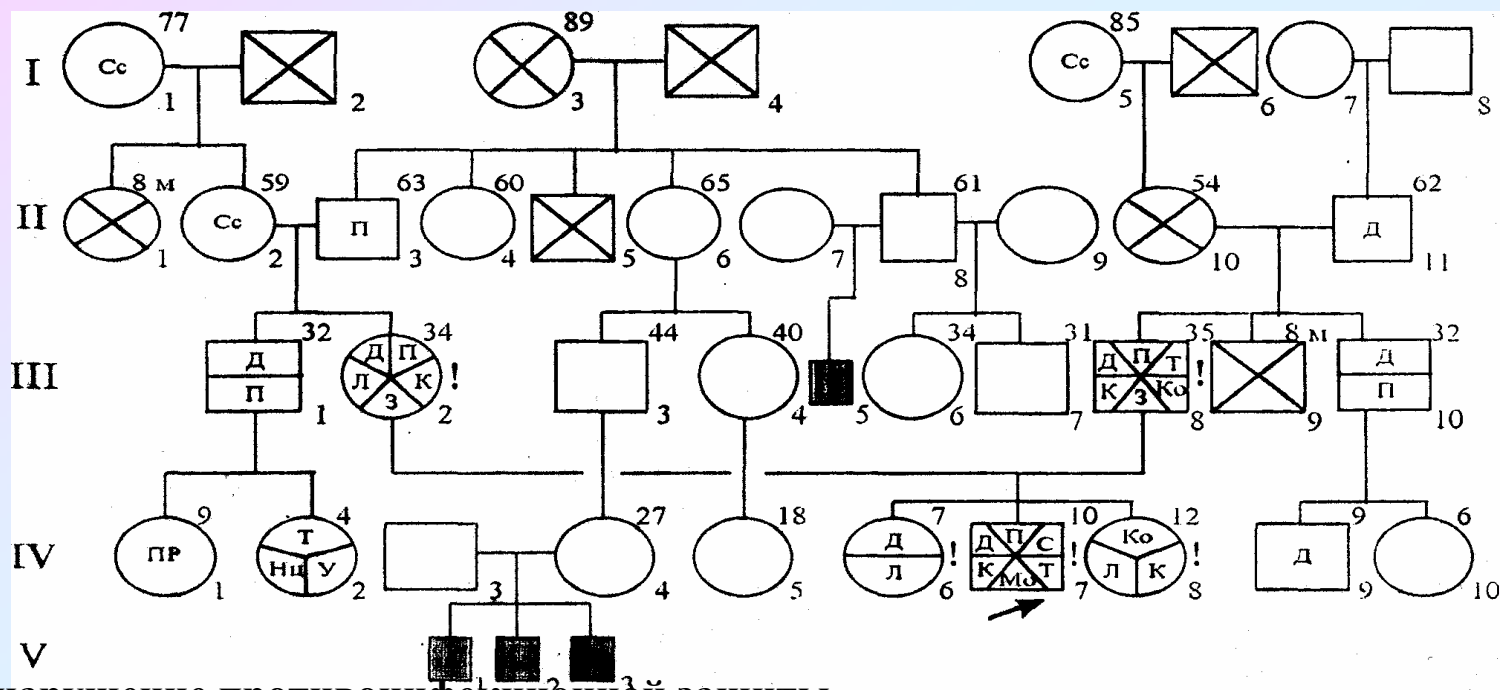
С – придаточные пазухи носа (синусы)

З - зубы

Нц – нервная система центральная

ПР – пороки развития

Родословная II семьи (иммунопатологические синдромы)



- нарушение противинфекционной защиты
- вирусные инфекции
- бактериальные инфекции
- вирусно-бактериальные инфекции
- аллергический синдром
- псевдоаллергический синдром
- аутоиммунный синдром
- аутоиммунный синдром системный
- аутоиммунный синдром органоспецифич.
- пролиферативный синдром
- онкологическая патология
- Об – обменные нарушения

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ПЕРВИЧНЫМИ ИММУНОДЕФИЦИТНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ ПО ТЕРРИТОРИЯМ РЕГИОНА (синдром - территория)

ПЕРЕЧЕНЬ СИНДРОМОВ	ПЕРЕЧЕНЬ ТЕРРИТОРИЙ
Селективный дефицит Ig A	Богдановичевский район, Березовский, Верхотурье, Верхний Тагил, Верхняя Пышма, Верхняя Салда, Верхотурье, Екатеринбург, Ирбит, Каменск-Уральский, Кировоград, Краснотурьинск, Красноуральск, Нижний Тагил, Новая Ляля, Ревда, Реж, Сысерть, Тюменская область
Агаммаглобулинемия	Верхние Серги, Екатеринбург, Нижний Тагил
Общая вариабельная гипогаммаглобулинемия	Екатеринбург, Красноуфимский район, Нижний Тагил
Атаксия-телеангиоэктазия	Каменск-Уральский, Карпинский район
Синдром Вискотга-Олдрича	Екатеринбург
Синдром Гуда	Заречный, Екатеринбург
ТКИН	Нижнесергинский район, Тюменская область
Гипогаммаглобулинемия с гипер Ig M	Тюменская область
Гипер-Ig E синдром	Екатеринбург, Богданович, Талицкий район, Тюменская область
Синдром Чедиака-Хигаши	Екатеринбург
Хроническая гранулематозная болезнь	Серов, Тавда, Тюменская область
Аутоиммунный лимфопролиферативный синдром	Белоярский район, Екатеринбург
Дефицит C1-ингибитора комплемента	Екатеринбург
Врожденная нейтропения	Первоуральск
Хронический кожно-слизистый кандидоз	Тюменская область
Макроглобулинемия Вальденстрема	Екатеринбург

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ПЕРВИЧНЫМИ ИММУНОДЕФИЦИТНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ

ПЕРЕЧЕНЬ ТЕРРИТОРИЙ	КОЛИЧЕ- СТВО БОЛЬНЫХ	ПЕРЕЧЕНЬ СИНДРОМОВ
ЕКАТЕРИНБУРГ	39	АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ (6 Б-Х) АУТОИММ. ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ СИНДРОМ (2) ГИПЕР-IgE СИНДРОМ (2) ДЕФИЦИТ С1-ИНГИБИТОРА КОМПЛЕМЕНТА (3) МАКРОГЛОБУЛИНЕМИЯ ВАЛЬДЕНСТРЕМА (1) ОБЩАЯ ВАРИАБЕЛЬНАЯ ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ(1) СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA (9) СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА (1) СИНДРОМ ЧЕДИАКА-ХИГАШИ (2)
БЕРЕЗОВСКИЙ	1	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA (1)
НИЖНИЙ ТАГИЛ	3	АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ (1) ОБЩАЯ ВАРИАБЕЛЬНАЯ ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ(1) СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA (1)
ВЕРХНЯЯ ПЫШМА	4	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA (4)
ЗАРЕЧНЫЙ	1	СИНДРОМ ГУДА (1)
КИРОВГРАД	1	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IgA (1)
БОГДАНОВИЧЕСКИЙ РАЙОН	2	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (1) ГИПЕР-IG E СИНДРОМ (1)
КАМЕНСК- УРАЛЬСКИЙ	4	АТАКСИЯ-ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИЯ (1) СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (3)
ВЕРХНИЙ ТАГИЛ	1	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (1)
РЕЖ	2	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (2)
СЫСЕРТЬ	2	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (1) АГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ (1)
РЕВДА	1	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (1)
ВЕРХНЯЯ САЛДА	2	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (2)
КРАСНОУРАЛЬСК	1	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (1)
ИРБИТ	1	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (1)
ВЕРХОТУРЬЕ	2	СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IG A (2)

ПАРАМЕТРЫ ТИМУСА, ВЫЯВЛЯЕМЫЕ МЕТОДОМ УЛЬТРАЗВУКОВОГО СКАНИРОВАНИЯ

ГИПОПЛАЗИЯ ТИМУСА – 1) уменьшение массы > чем на 10% от должествующей m
+ 2) структурные изменения – д и ф ф у з н ы е,
м е л к о- или к р у п н о з е р н и с т ы е.

АПЛАЗИЯ ТИМУСА –1) значительное уменьшение массы органа в несколько раз от физиологической нормы
+ 2) структурные изменения – гомогенное значительное повышение ЭХО-плотности.

УВЕЛИЧЕНИЕ МАССЫ ТИМУСА (расчет массы тимуса проводится с учетом массы тела ребенка при рождении и в момент исследования):

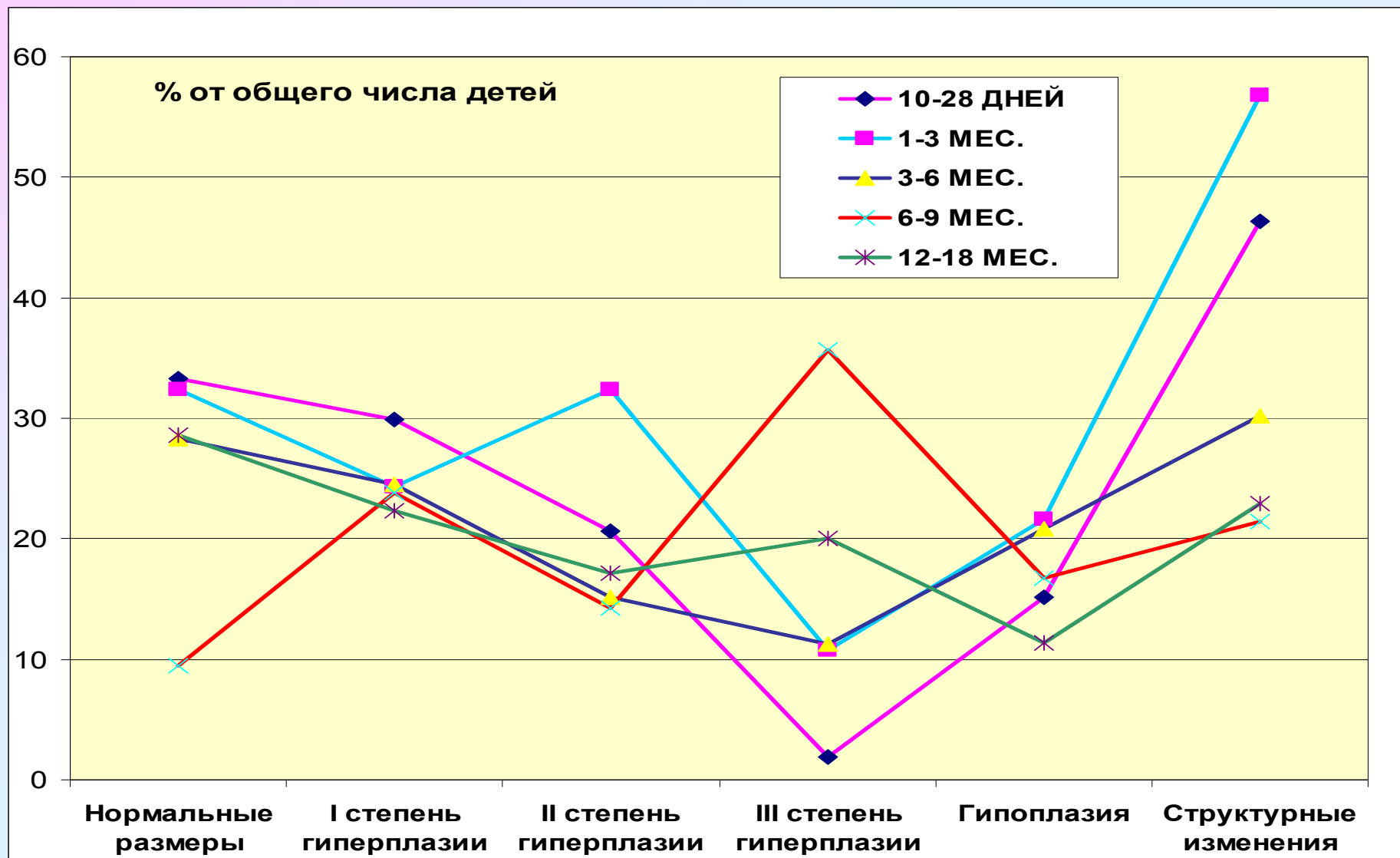
I степень - увеличение на 10 – 20 % от физиологических нормативных значений

II степень - увеличение на 20 – 30 %

III степень - увеличение на 30 - 50 %

IV степень - увеличение > чем на 50 %

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ОЦЕНКА ТИМУСА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С НАРУШЕНИЯМИ ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ ЗАЩИТЫ (274 РЕБЕНКА)



ОСНОВНЫЕ ЗАДАЧИ службы клинической иммунологии:

- 1. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ИММУНОПАТОЛОГИЧЕСКИМИ СОСТОЯНИЯМИ (СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ ПРОТИВОИНФЕКЦИОННОЙ ЗАЩИТЫ, АЛЛЕРГИЯ, АУТОИММУННЫЕ СОСТОЯНИЯ)**
- 2. СОЗДАНИЕ РЕГИОНАЛЬНОГО РЕГИСТРА ИММУНОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ**
- 3. УЧАСТИЕ В КОНСИЛИУМАХ И ВЕДЕНИИ СЛОЖНЫХ БОЛЬНЫХ**
- 4. ПРОВЕДЕНИЕ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ БОЛЬНЫМ ИММУНОЗАВИСИМЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ**
- 5. ОБУЧЕНИЕ ВРАЧЕЙ РАЗЛИЧНЫХ СПЕЦИАЛЬНОСТЕЙ ВОПРОСАМ КЛИНИЧЕСКОЙ ИММУНОЛОГИИ**
- 6. ВНЕДРЕНИЕ НОВЫХ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ЗАТЯЖНЫМИ, ВЯЛОТЕКУЩИМИ ПРОЦЕССАМИ, АУТОИММУННЫМИ И ДРУГИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ С ВОВЛЕЧЕНИЕМ ИММУННЫХ МЕХАНИЗМОВ**

Задачи при взаимодействии с другими службами (аллергологической, ревматологической, специализированной)

- **Консультирование и совместное ведение труднокурабельных больных.**
- **Выявление дифференциально-диагностических критериев иммунопатологии (генеалогических, клинико-anamнестических и лабораторных).**
- **Коррекция терапевтического комплекса и определение возможностей иммулотропных вмешательств.**
- **Разработка плана реабилитационных мероприятий и участие в их проведении**

A stethoscope is positioned diagonally across the frame, with its chest piece in the lower foreground and its earpieces extending towards the upper right. The background is a solid light blue color. Several pills are scattered around: a white pill is on the chest piece of the stethoscope, a red pill is in the lower right, and a yellow pill is in the middle right. The text is overlaid on the image in a bold, yellow, italicized font with a black outline.

БЛАГОДАРЮ

ЗА ВНИМАНИЕ!