

# Синдром Джобба.

Выполнил: Студент группы сд3-16 Сулайманов Имран

Проверил: Майназарова Эльмира Сыдыковна.



Handwritten text in a medieval script, likely Latin, located below the illustration. The text is arranged in two columns and appears to be a commentary or a prayer related to the scene depicted above.



# Гипер-IgE-синдром (синдром Джоба)

- **Причины:** частота неизвестна, механизмы вероятно связаны с нарушением функции Т- и В-лимфоцитов; в подростковом возрасте проявляется при аутосомно-рецессивном типе наследования
- **Клиника:** характерно развитие экземы, глубоких бактериальных инфекций (стафилококки и гемофильная палочка), глубокие микозы (кандидоз), развитие пневматоцеле как следствие стафилококковой инфекции, остеопения, лицо «льва»
- **Лечение:** внутривенные иммуноглобулины, циметидин (как иммунорегулятор),  $\gamma$ -интерферон (на малом количестве наблюдений)







# Гипер-IgE-синдром – синдром Джоба

Наследование гипер-IgE-синдрома по аутосомно-рецессивному типу обуславливает появление клинических симптомов, отличающихся от приведенных классических проявлений.

В иммунограмме: IgE выше 2000 МЕ/мл, эозинофилия. Исследование необходимо повторять неоднократно, так как в некоторых пробах содержание IgE может быть меньше 1000 МЕ/мл. Кожные пробы с аллергенами обычно положительны.

**Лечение гипер-IgE-синдрома:** симптоматическое, этиотропная терапия не разработана.

Необходима пожизненная профилактическая антибиотикотерапия.

**Прогноз** для жизни сравнительно благоприятный, пациенты могут доживать до 18-20 лет.

Клинические проявления	Аутосомно-доминантный гипер-IgE-синдром	Аутосомно-рецессивный гипер-IgE-синдром
экзема	да	да
Кожные абсцессы (рецидивирующие)	да	да
Повторные пневмонии	да	да
Пневматоцеле	да	нет
Неврологические симптомы	нет	да
Васкулиты	нет	да
Вирусные инфекции	нет	да
Деформация скелета	да	нет
Повышенное растяжение связок	да	нет
Задержка первичных зубов	да	нет



Спасибо за внимание!

