

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
Тюменский государственный медицинский университет
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)

Кафедра детских болезней лечебного факультета с курсом иммунологии и
аллергологии

Гипериммуноглобулинемия Е

Выполнила: студентка 339 группы
Меланашвили Н.М.

Проверила: к.м.н. Сагитова А. С.

Тюмень 2018г

Гипериммуноглобулинемия E

- Гипер-IgE syndrome (HIES), называемый так же синдромом Иова впервые описан как **иммунодефицит**, характеризующийся повторными **абсцессами кожи и подкожной клетчатки** стафилококковой этиологии, **пневмониями** с формированием пневмоцеле, **аномалиями строения** лицевого скелета, **атоническим дерматитом** и существенным **повышением** уровня сывороточного **IgE**.

- ❖ Молекулярно-генетическая природа HIES до сих пор не установлена.
- ❖ Последние исследования показали, что ген, ответственный за формирование HIES локализован на 4 хромосоме.
- ❖ Большинство случаев HIES являются спорадическими. Выявлено аутосомно-доминантное и аутосомно-рецессивное наследование.

Отличие аутосомно-рецессивного варианта наследования от аутосомно-доминантного:

1. отсутствие аномалий строения скелета,
2. формирование пневмоцеле,
3. наличие тяжелых аутоиммунных нарушений,
4. высокая летальность



Диагностика

При HIES выявляются разнообразные иммунологические нарушения:

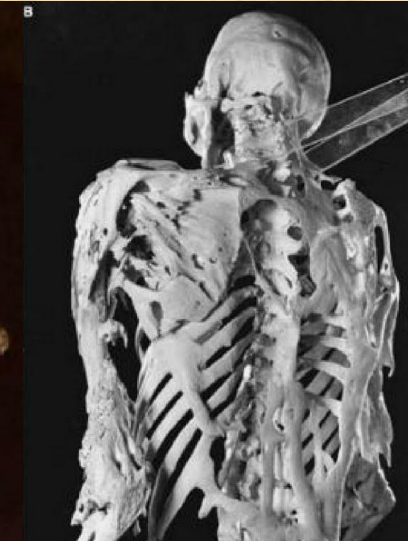
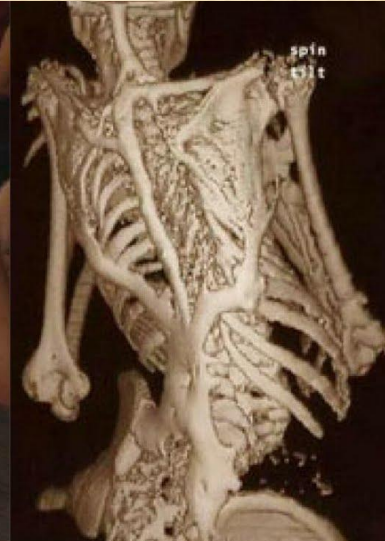
- эозинофилия в периферической крови и содержимом абсцессов;
- повышение концентрации сывороточного IgE. С возрастом концентрация сывороточного IgE и количество эозинофилов периферической крови могут уменьшиться до нормальных уровней;
- нарушения хемотаксиса нейтрофилов;
- нарушение продукции антител;
- дисбаланс соотношения Th1/Th2 иммунного ответа в сторону Th2;

- нормальное количество CD3+, CD4+, CD8+ Т клеток и В клеток;
- снижение реакции гиперчувствительности замедленного типа на кандидин, дифтерийный и столбнячный анатоксины;
- снижение пролиферативной активности Т-клеток на некоторые антигены (кандида, столбнячный анатоксин), а на митогены — сохранена;
- повышение продукции гранулоцитарно-колониестимулирующего фактора и продукция перекисных радикалов нейтрофилами, что способствует нарушению хемотаксиса и повреждению тканей;
- На лейкоцитах пациентов снижена экспрессия молекулы CD54 – ICAM1

Клинические проявления

Неинфекционные проявления

- Экзема среднетяжелого/тяжелого течения присутствует, как правило, с раннего возраста. Затем сохраняется фолликулит, грубая кожа с расширенными порами (особенно на лице).
- Аномалии развития скелета.



**Подавляющее большинство
пациентов с НИС имеют:**

- характерные специфические черты лица (гипертелоризм, широкая переносица, широкий курносый нос, асимметрия лицевого скелета, выступающий лоб, глубоко посаженные глаза, прогнатия, высокое нёбо);
- сколиоз;

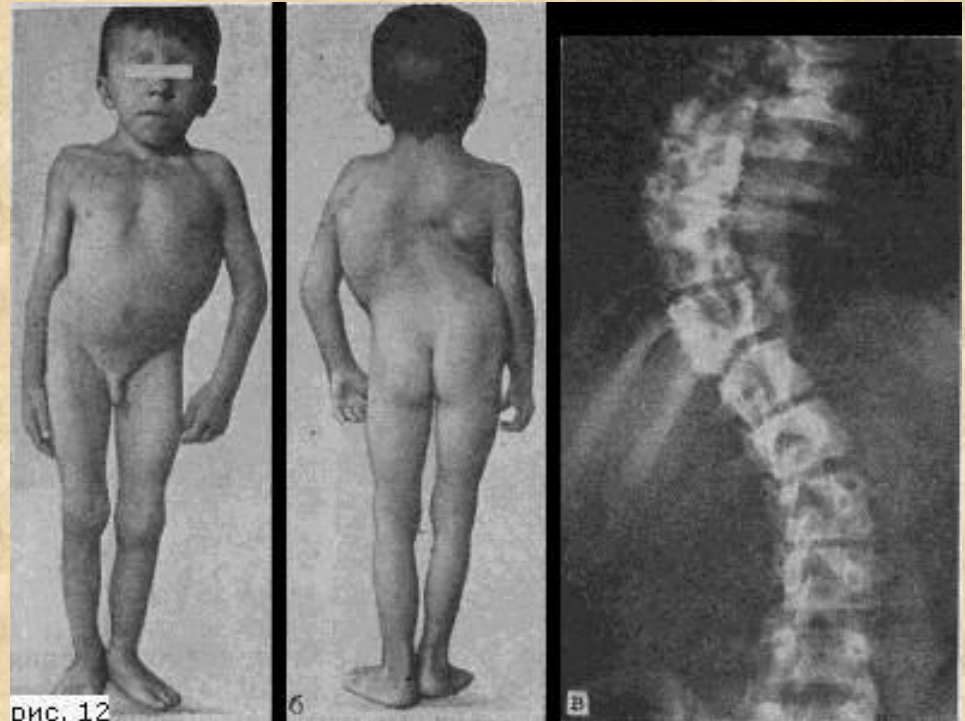


рис. 12

б

в

- гипермобильность суставов;
- склонность к переломам костей после незначительных травм (из-за повышения активности остеокластов и макрофагов);
- нарушения смены зубов (позднее прорезывание молочных зубов и значительная задержка или отсутствие самостоятельной смены зубов).



Среди редких неинфекционных заболеваний у больных встречаются системная красная волчанка и системный васкулит.

Достоверных сведений о предрасположенности пациентов к развитию злокачественных новообразований не получено

Системная красная волчанка Systemic Lupus erythematoses

Определение



Инфекционные проявления

Характерными инфекционными **проявления** НIES являются: абсцессы кожи, подкожной клетчатки и лимфоузлов, кандидоз, пневмонии.

После перенесенных пневмоний **формируются пневмоцеле**, которые могут ошибочно трактоваться как поликистоз легких. Наиболее частым возбудителем пневмоний является *Staphylococcus aureus* или *Haemophilus influenzae*.

Более редкими инфекциями при НIES являются абсцессы печени и посттравматические стафилококковые остеомиелиты, некротизирующий фасциит.



Гнойные инфекции у пациентов НIES
характеризуются «холодным» течением:

- отсутствуют местная гиперемия,
- гипертермия
- болевого синдром.

Пневмонии могут протекать без повышения температуры тела.

Хронический кандидоз слизистых оболочек и ногтей развивается приблизительно в 83% случаев.

Принципы терапии НИЕС

Специфической терапии не разработано.

Для лечения используется длительная парентеральная антибактериальная и противогрибковая терапия.

Для профилактики инфекционных осложнений применяется пожизненная антибактериальная и противогрибковая инфекция

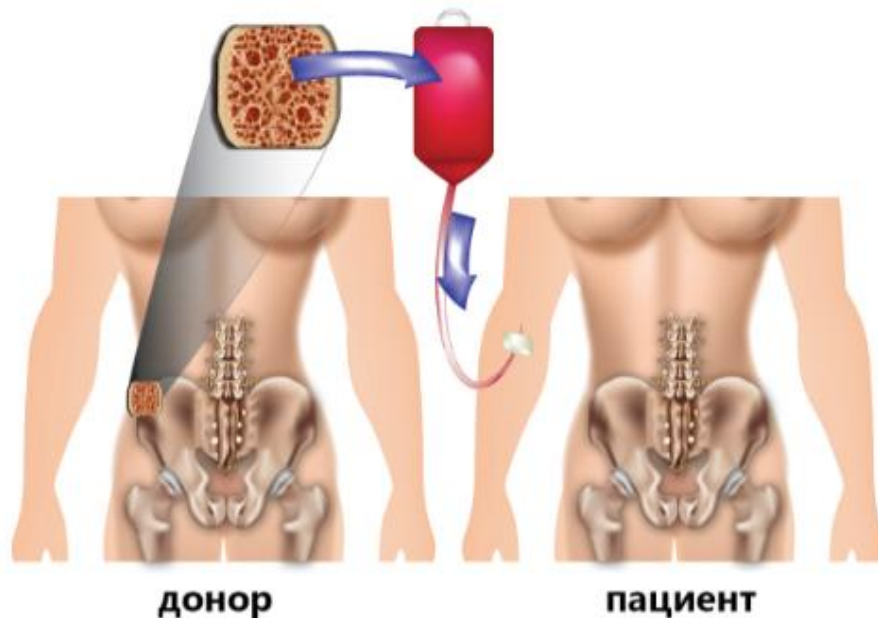
Хирургическое лечение абсцессов и пневмоцеле используется редко по жизненным показаниям



Для лечения дерматита используются топические средства, в тяжелых случаях низкие дозы циклоспорина А.

Нескольким пациентам была проведена трансплантация костного мозга, однако, у всех пациентов произошел рецидив иммунодефицита.

пересадка костного мозга от донора



Спасибо за внимание!

