

# **Иммунодефицитные состояния. Синдром Луи- Бар**

Подготовила студентка 37  
группы 2 курса лечебного  
факультета Неделько Н.А.

# Видовая классификация

Синдром Луи-Бара

- по механизму развития **комбинированный**
- по происхождению **первичный**



**Синдром Луи-Бар** обусловлен дефектом созревания, снижением функции Т-лимфоцитов, уменьшением их числа в крови а так же дефицитом иммуноглобулинов (особенно IgA, IgE, реже IgG). Второе название заболевания — **атаксия телеангиэктазия**. *Атаксия* характеризуется нарушениями координации движений, а *телеангиэктазия* — расширением кровеносных сосудов. Оба эти признака являются отличительными чертами синдрома Луи-Бар. В результате поражения нервной системы возникают нарушение походки, замедленность произвольных движений, гиперкинезы, вегетососудистая дистония. Из-за пораженного иммунитета люди, страдающие синдромом Луи-Бар, склонны к частым инфекционным заболеваниям, а также возникновению злокачественных онкологических образований по всему телу.



## **Причины:**

Мутация АТМ гена, который активирует аутоиммунные процессы, что приводит к гибели клеток по всему организму, в том числе в головном мозге (заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, локус расположен на участке q23 хромосомы 11)

## **Симптоматика:**

- Нарушения координации движений (обычно после трех лет) — неустойчивость, атаксическая походка, произвольные движения, частые падения;
- Нарушения психики и замедление или полная остановка в развитии (после десяти лет);
- Речь растянутая, медленная, может быть нечленораздельной;
- Участки гиперпигментации (темные и белые пятна около 1 см в диаметре);
- Расширение кровеносных сосудов на склере и конъюнктиве, веках, ушных раковинах, на носу, гораздо реже на наружных поверхностях кожи рук и ног (на 3-6 году жизни);
- Ранняя седина;
- Склонность к возникновению опухолей: яичников, мозга, желудка, кожи;
- Тяжелые инфекции дыхательных путей, ушей, склонные к рецидиву (у 80% больных);
- Недоразвитие небных миндалин (уменьшение в размерах или полное их отсутствие), лимфатических узлов, селезенки;
- Аномальное развитие вилочковой железы, а в некоторых случаях и ее полное отсутствие;
- Лимфоцитопения (примерно 1/3 всех случаев);
- Задержка полового развития или неполное развитие и ранняя менопауза.

Спасибо за  
внимание!