



# İmmundefisit vəziyyətlər (İDV)

# İmmundefisit vəziyyət (İDV)

- İmmun sistemində bir və ya bir neçə mexanizmin pozulması nəticəsində yaranan patologiyaya immun defisit deyilir.

# İmmundefisit vəziyyətin tipləri:

- Hüceyrə tip – T-limfositlər və onların subpopulyasiyaları.
- Humoral tip - B-limfosit, əksicisimlər.

# İmmun mexanizmlər:

- **Kombinə olunmuş tip**
- **Komplement sistemi**
- **Faqositar sistem**

# İmmun çatışmazlığın dərəcələri

1-33%  
İmmun  
çatışmazlıq  
sayılmır

33-46%  
I tip  
İmmun  
çatışmazlıq

47-66%  
II tip  
İmmun  
çatışmazlıq

66% ↑  
III tip  
İmmun  
çatışmazlıq

# İMMUNDEFİSİT VƏZİYYƏTİN FORMALARI

**Birincili İDV (anadangəlmə)** - immun sistemin təsir mexanizminin çatışmazlığı nəticəsində meydana çıxır.

**İkincili İDV (qazanılmış)** - orqanizmin bəzi patoloji hallarında və xarici amillərin (məs, immundepressant preparatlar) immun sistemə təsiri nəticəsində meydana çıxır.

# BİDV-in təsnifatı

## Sistemin defektləri

### 1. B-limfositlər və sələfləri

## Xəstəliklər

1. X-bağlı aqammaqlobulinemiya-Bruton xəstəliyi
2. İgA–selektiv defisiti
3. Yenidoğulmuşun tranzitor hipo-qammaqlobulinemiyası

# BİDV-in təsnifatı

**Sistemin  
defektləri**

**Xəstəliklər**

**2. T-limfositlər və  
sələfləri**

- 1. Di Corci sindromu**
- 2. Nezilof sindromu**
- 3. Xroniki dəri  
kondidozu**



# BİDV-in təsnifatı

<b>Sistemin defektləri</b>	<b>Xəstəliklər</b>
<b>3. T və B limfositlər və onların sələfləri</b>	<b>1. “İsveçrə” tipi (alimfositar aqammaqlobulinemiya) 2. Lui - Bar sindromu 3. Viskot – Oldric sindromu</b>

# BİDV-in təsnifatı

**Sistemin  
defektləri**

**Xəstəliklər**

**4. Faqositlər**

- 1. Xroniki septik  
granulomatoz**
- 2. Çediak – Xiqəşi  
sindromu**
- 3. Hiper - İgE sindromu**

# BİDV-in təsnifatı

<b>Sistemin defektləri</b>	<b>Xəstəliklər</b>
<b>5. Komplement sistemi</b>	C1 defisiti, C2-defisiti C3-defisiti, C4-defisiti C1- inhibitorun defisiti və s..

# X-asılı aqammaqlobulinemiya (Bruton sindromu)

Xəstəlik X xromosomdakı  
defektlə

bağlıdır və resessiv genlə ötürülür.

Xəstəlik yalnız oğlanlarda  
müşahidə olunur

# Klinikası:

İlk yaşlardan uşaqlarda

- qram(+) və qram (-) infeksiyalar
- tənəffüs və bağırsaq infeksiyaları
- meningit
- sepsis
- parazitar xəstəliklər müşahidə olunur.

- Aktiv vaksinasıyadan sonra belə xəstələrin selikli qışalarında virulentliyini qorumuş törədicı müəyyən edilir.
- İmmunterapiya almayan xəstələr 20-25 yaşlarında ikincili infeksiyadan ölürlər.

# Xəstəliyin immunoqramması

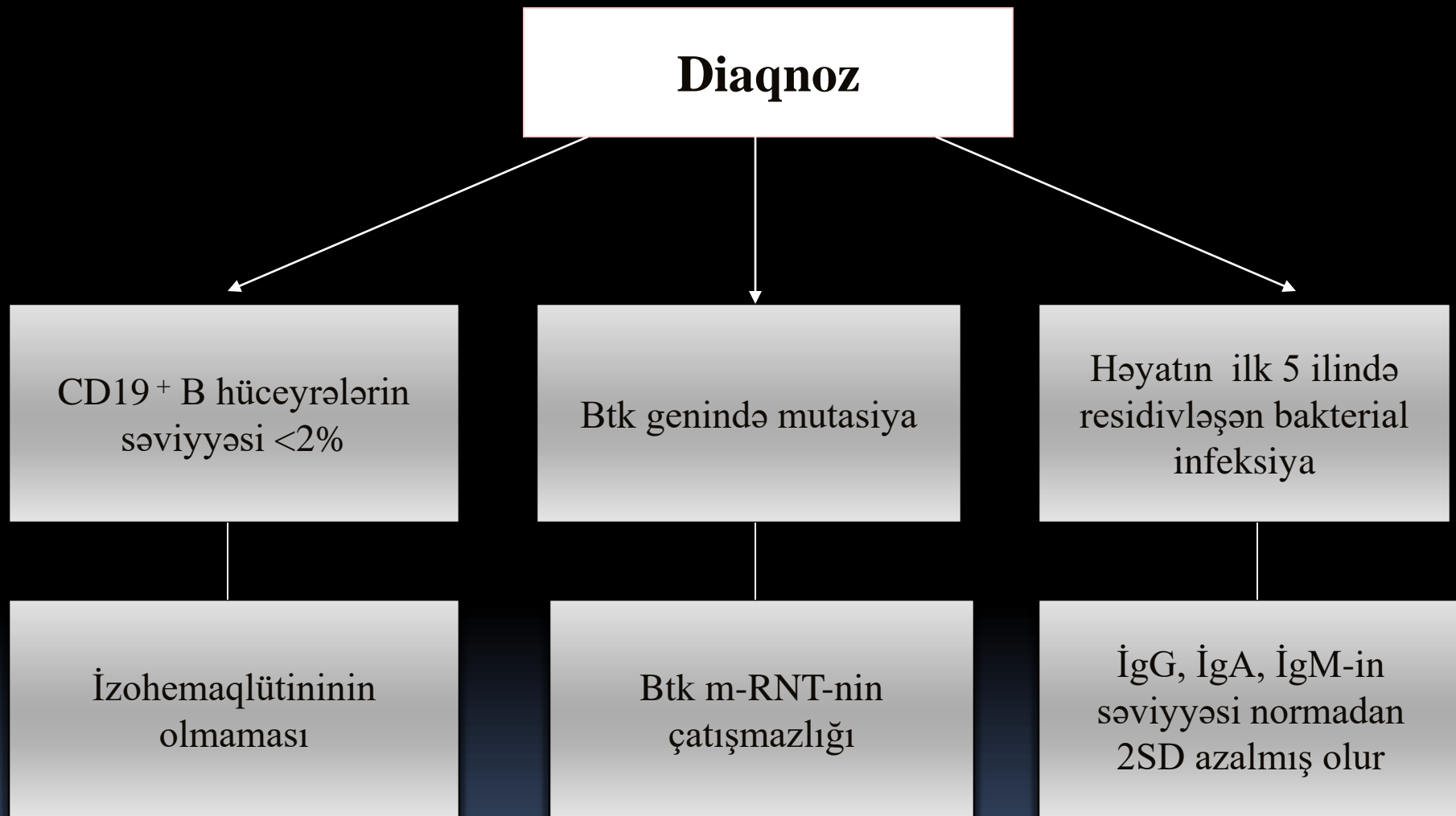
Diagnoz adətən **3-4** yaşlarda qoyulur. Zərdabda **İgM** və **İgA** əksicisimləri müəyyən edilmir, **İgG**-nin miqdarı isə **5-10** dəfə **azalır**. Xəstənin periferik qanında **B** limfositlər azdır ya da ümumiyyətlə **tapılmır**.

T-limfositlərin sayı və funksiyası normal qalır.

Limfa düyünlərinin histoloji müainəsində rüşeym mərkəzlərin və plazmatik hüceyrələrin azlığı müşahidə olunur.



# X-bağlı aqammaqlobulinemiyanın diaqnostikası



# X-bağlı aqammaqlobulinemiyanın klinik təzahürü



# Müalicə:

Müalicə əvəzedici xarakter daşıyır

- 1.Zərdab immunoqlobulinləri
- 2.Antibiotiklər
- 3.Sümük iliği transplantasiyası

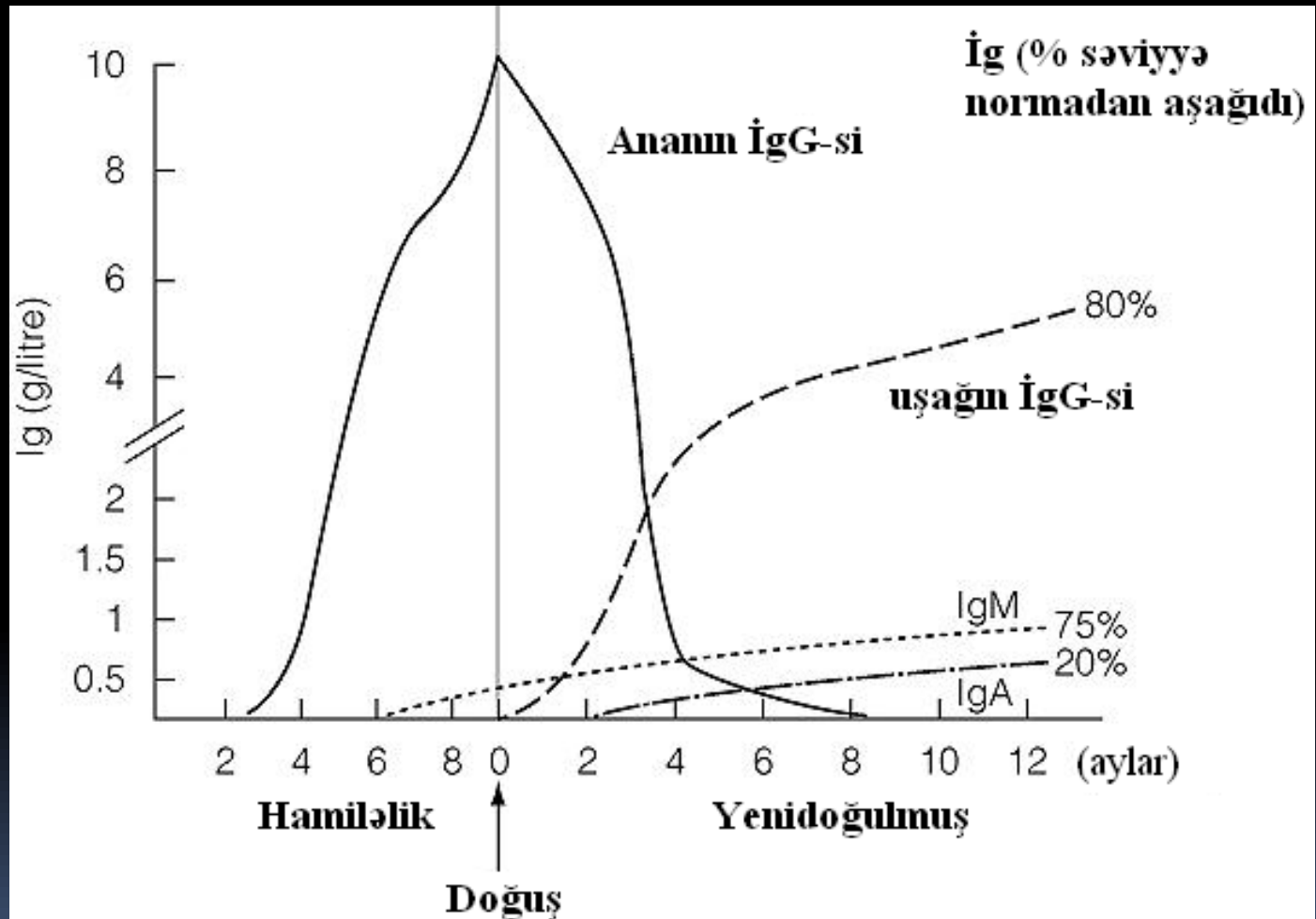
# Tranzitor qammaqlobulinemiya

- Uşaqlarda həyatın ilk dövrlərində fizioloji immun defisit vəziyyəti yaranır.
- Beləki, plasentadan keçən **IgG** ilk **3 ay** ərzində parçalanır,

**postnatal dövrdə İgG sintezi başlayır. Bu səbəbdən də 3-4 aylıqda uşaqlar infeksiyalara qarşı daha həssas olurlar.**

**Daha sonralar bütün sinif İg-lər sintez olunmağa başlayır. Bu proses tranzitor xarakter daşıyır.**

# Tranzitor qammaqlobulinemiya



**İgG-in plasentadan dölə keçməsi**

# Hiper-İgM sindromu

```
graph TD; A[Hiper-İgM sindromu] --> B[X-bağlı]; A --> C[Autosom-resektiv];
```

**X-bağlı**

**Autosom-resektiv**

# Hiper-İgM sindromu

## Klinik təzahürü

Respirator traktın zədələnməsi:  
bronxit, sinusit, pnevmoniya

Diareya

Ağzın selikli qişasının xorası

Sklerozlaşdırıcı xolangit

Konusvari dişlər



# Hiper-İgM sindromu

**Klinik təzahürü**

**MİSS-nin zədələnməsi:  
virus ensefaliti, meninqoensefalit və  
s.**

**Autoimmün proseslər:  
qlomerulonefrit, artrit və s.**

**Hemolitik pozğunluqlar:  
anemiya, neytropeniya və s.**

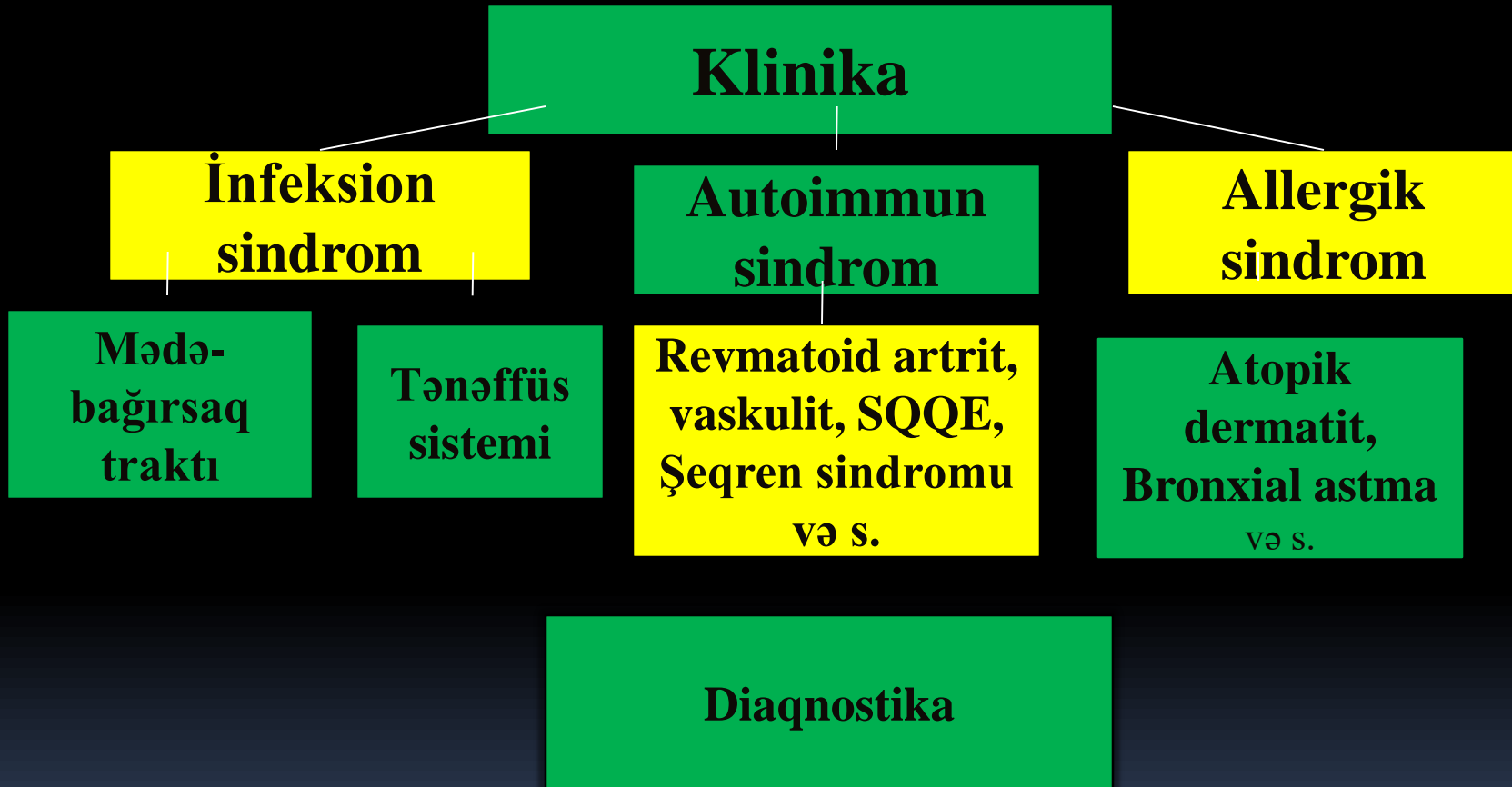
**Qaraciyər şişləri**

# Hiper-İgM sindromunda konusvari dişlər



**SFS**

# İgA-nın selektiv defisiti



# Di-Corci sindromu

- Xəstəlik T hüceyrədən asılı BİDV-ə aid olub, 22-ci xromosomdakı defektlə bağlıdır.

# Klinikası

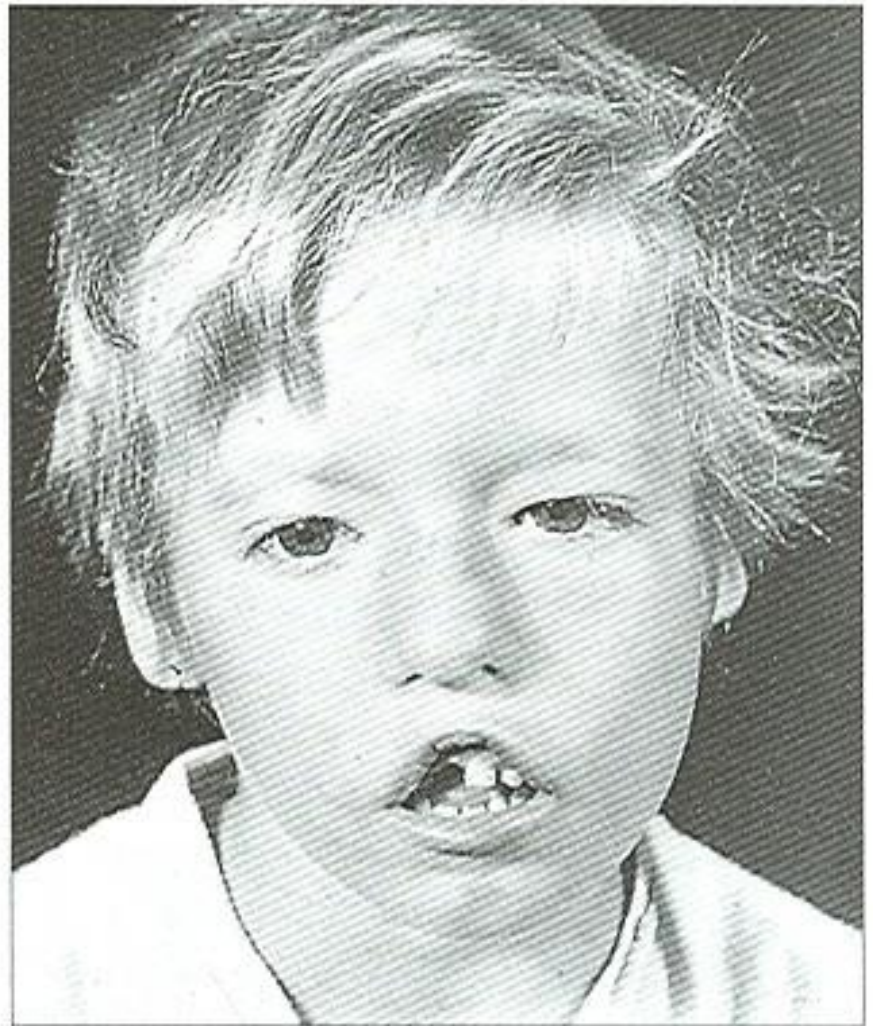
- Xəstələrdə əsasən timus toxumasının hipo- və ya aplaziyası bir sıra anadangəlmə qüsurlar:
- ürək qüsurları
- “qurd ağızlıq”
- hipoparatiroidizm
- tetaniya əlamətləri qeyd olunur.

# İmmunoqramması:

- Qanda limfositlərin ümumi səviyyəsinin azalması,
- **T** - limfositlərin və onun subpopulyasiyalarının funksional aktivliyinin zəifləməsi müşahidə olunur.

# Müalicə:

Bəzi xəstələrdə təbii  
immunkorreksiya nəticəsində,  
timus preparatlarının köməyi ilə  
**T** - limfositlərin funksiyasını  
tədricən artırmaq mümkündür.



# **Di Corci anomaliyası**



# “İsveçrə tipli” BİDV

Ən ağır gedişli BİDV-dir.

Bu çatışmazlıq bir neçə gendəki defektlə bağlı olduğundan daha ağır forma hesab edilir.

Döş qəfəsinin rentgenoqrammasında timus vəzisi qeyd olunmur.

# İsveçrə tipli immundefisit vəziyyəti



# Klinikası

Həyatının ilk həftələrində uşağın

- dərisində və selikli qişalarında ekzantema
- səpkilər
- təkrari pnevmoniyalar
- mədə-bağırsaq infeksiyaları
- fiziki inkişafın ləngiməsi müşahidə olunur

# İmmunoqramması:

- Ümumi limfopeniya
- T limfositlər və subpopulyasiyalarının miqdarı azalır
- İg-in bütün siniflərinin miqdarı azalır
- B limfositlər normal və ya azalmış olur.

# Proqnoz:

Diaqnoz adətən 1-2 yaşda qoyulur. Belə xəstələrin ölümü 2 yaşa qədər müddətdə ikincili infeksiyalardan olur.

**Ağır kombinə olunmuş immun çatışmazlıqda dəridə olan səpgilər**



**Ağır kombinə olunmuş immun çatışmazlıqda dəridə olan səpgilər**



# Ağır kombinə olunmuş immun çatışmazlıqda dəridə olan səpgilər





# Ataksiya-teleangiyektaziya (Lui-Bar sindromu)

- Ağır kombinə olunmuş formalarından olan bu xəstəlikdə immun, ürək-damar, və sinir sistemində baş verən patologiyalar özünü göstərir.
- Xəstəlik autosom-ressesiv yolla ötürülür.

Xəstəliyi ilk dəfə  
Sillaba və Henner  
adlı alimlər 1926-cı  
ildə gözündə  
teleangiektaziyası  
olan üç  
yeni yetmədə təsvir  
etmişlər.



**D.Lui-Bar 1941-ci ildə** dəri teleangiektaziyası və beyincik ataksiyası olan **9 yaşlı** oğlanda da bu əlamətləri müəyyən etmişdir.

**1958-ci ildə** isə ataksiya-teleangiektaziya sərbəst xəstəlik kimi təsnif olunmuşdur.

# Klinikası:

Həyatının ilk **2-3** ilini normal inkişaf edən uşaqlarda sonralar

- bronx-agciyər
- QBB orqanlarının
- yumşaq toxumanın
- mədə-bağırsaq sisteminin təkrarlanan infeksiyaları müşahidə olunur.

# Klinikası:

- beyincik ataksiyası
- fiziki inkişafın zəifləməsi
- dəri damarlarının genişlənməsi
- göz almalarının hərəkiliyi-nistaqm
- teleangiektaziya

# İmmunologiyası

- Xəstəlik həm T-limfositlər, həm də B-limfositlərdə baş verdiyindən ağır gedişə malikdir.
- T-limfositlərin və onun populyasiyası olan T-helper hüceyrələrinin miqdarınının, İRİ- (CD4+/CD8+) indeksinin azalır.

Humoral göstəricilərdən **İgA**, **İgG2**, **İgG4** və **İgE**-nin sintez olmaması və ya aşağı miqdarda olması, **İgM**-in isə kifayət qədər **yüksəlməsi** müşahidə olunur.

# Müalicə

- Əvəzedici immunoterapiya və ya
- sütun hüceyrələrin transplantasiyası aparıldıqda, xəstənin həyat tərzini nisbətən yaxşılaşdırmaq və ömrünü uzatmaq mümkündür



# Dəridə və gözlərdə teleangiektaziya



# Viskot - Oldric sindromu (WAS)

Trombositlərin zədələnməsi və qanaxmalarla müşahidə olunur . İmmun sistemin tənzimlənməsinin pozulması immün çatışmazlığa, autoimmün xəstəliklərə və vaskulitlərə səbəb olur.

# Klinikası

Xəstələr kliniki olaraq əsasən

- təkrarlanan ekzemadan
- qan axmadan və
- immun çatışmazlıqdan əziyyət çəkirlər.

Xəstənin yaşı artdıqca onda

qanaxmaların kəskinliyi azalır, immun çatışmazlığın, autoimmün xəstəliklərin inkişafı isə daha da güclənir.

# İmmunoqramması:

Xəstəliyə İFA, axın sitometriya və immunoblotinqüsulu ilə diaqnoz qoyula bilər.

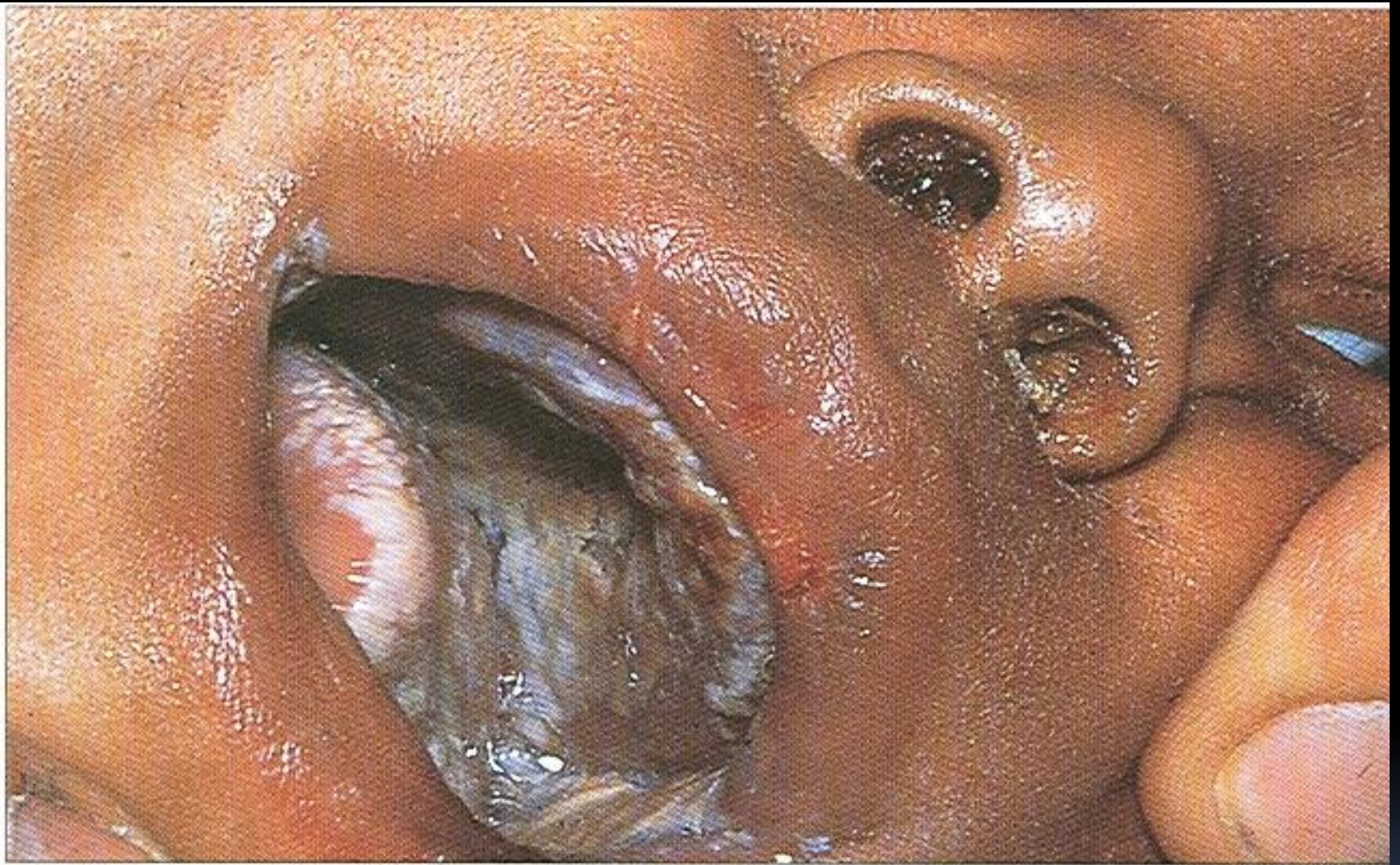
- ❖ Xəstələrdə trombositlərin miqdarı və həcmi azalır.
- ❖ İg-lərin, xüsusən də İgM-in səviyyəsi azalır
- ❖ T limfositlərin miqdarı müxtəlif xəstələrdə dəyişir.

# Müalicə:

Xəstliyin müalicə və profilaktikası

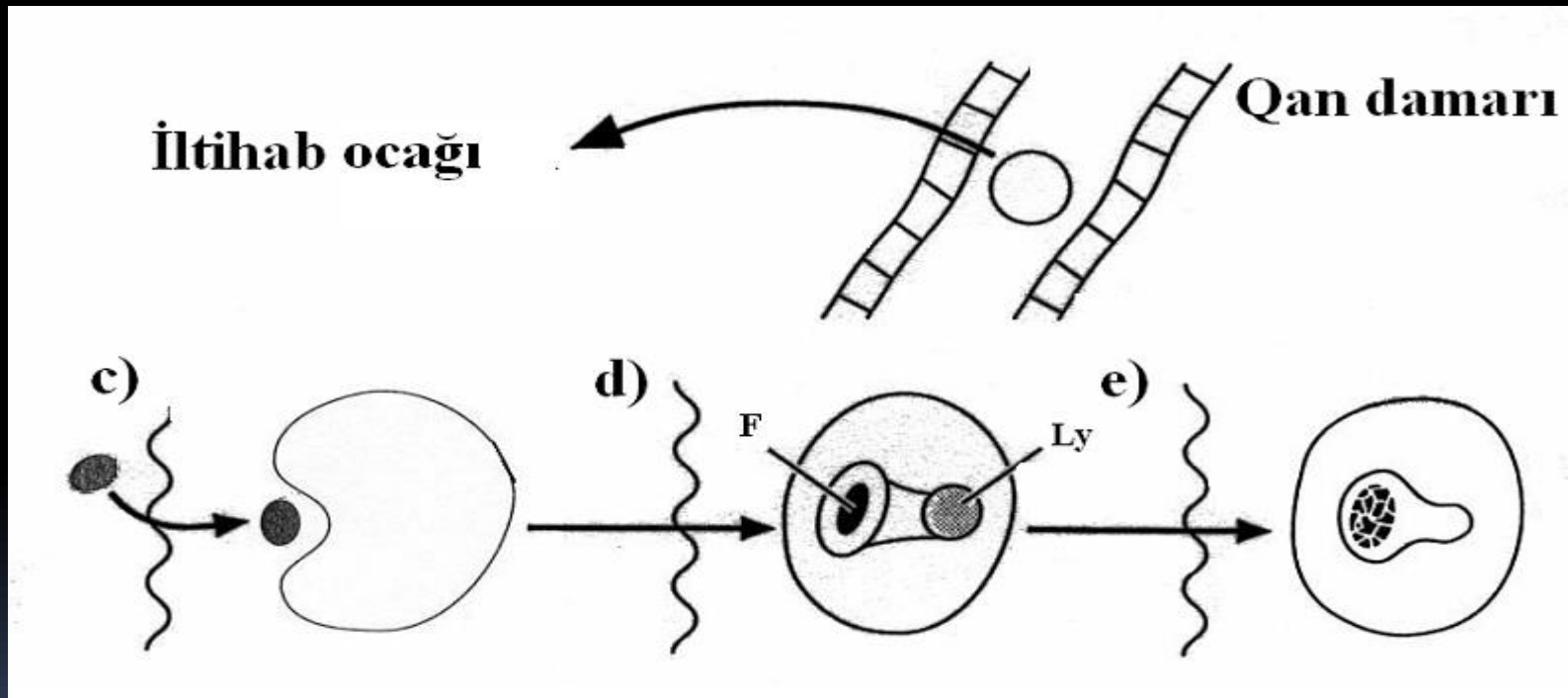
- antibiotiklərdən
- immunoqlobulinlərin təyin olunmasından
- sümük iliynin transplantasiyasından təşkil olunur.

Sümük iliynin transplantasiyası uyğun donorlardan aparılır. Transplantasiyanın mümkünlüyü xəstənin kliniki vəziyyətindən asılıdır.



**Kəskin kombinə olunmuş immundefisitli xəstənin ağızında Candida Albicans**

# Faqositar çatışmazlıq



a) PMN-lər hemotaksis siqnallarına cavab verə bilmirlər – “Təmbəl Leykositlər Sindromu”

b) Faqolizosomanın yaranma prosesi pozulur – “Gediak Hiqaşi sindromu”

c) Lizosomlarda litik fermentlərin çatışmazlığı baş verir.

Xroniki qranulamatozda sərbəst oksigen radikalları çatışmır.



# Çediak-Hiqaşı sindromu

Xəstəlik autosom-ressesiv yolla ötürülür. Bu zaman neytrofillərin, monositlərin, NK hüceyrələrinin, melanositlərin trombositlərin vezikullarında anomaliya qeyd olunur.

# Klinikası

- Rekurrent infeksiyalar
- Gözün dərinin albinizmi
- Qanaxmalara meylik
- Əsəb sisteminin pozğunluğu
- NK hüceyrələrinin funksiyasının pozulması

# Hiper İgE sindromu

Xəstəlik ölkədən-ölkəyə dəyişməklə  
1:5000-10000 nisbətində rast gəlinir.

- Autosom-dominant forma: Bu forma ən çox rast gəlinən formadır
- Autosom-ressesiv forma
- Yüngül formalı autosom ressesiv forma:



# Klinikası

- Abses
- Pnevmoniya
- İgE-nin səviyyəsinin yüksəlməsi
- Skeletin quruluşunda anomaliya
- Ağır autoimmun pozğunluq

# Skeletdəki dəyişikliklər:

- Ostemielit
- Osteoparoz
- Hipertelorizm
- Geniş və dik burun
- Qabarıq alın
- Yüksək damaq
- Skolioz
- Süd dişlərinin və daimi dişlərin gec və qeyri-müntəzəm çıxması rast gəlinir









# İmmunoqramması:

- Xəstəliyin əsas səbəbi: Th1/Th2 münasibətinin Th2-nin artması istiqamətində dəyişməsidir.
- İmmunoqrammada B-limfositlərin, CD3+, CD4+, CD8+ T limfositlərin miqdarı normaldır.
- Digər immunoqlobulinlərin miqdarı norma daxilində olsa da, İgE-nin səviyyəsi yüksək ( $\geq 1000$  u/ml) olur.

# Müalicə:

HİES-ə qarşı spesifik müalicə yoxdur. Stafilokokk infeksiyasının qarşısını almaq məqsədi ilə ömür boyu antistafilokokk müalicədən istifadə edilir.

# Müalicə:

Abseslərin müalicəsində antibiotiklərdən və göbələk əleyhinə dərmanlardan istifadə olunmalıdır. Abseslərin cərrahi müalicəsi nadir hallarda və ya həyati göstərişlər olduqda aparılır.

# Komplement sisteminin çatışmazlığı

Komponent	Xəstəlik
C1q inhibitor DAF- decay accelerating factor (CD55)	Anadangəlmə Kvinke ödemi Paroksizmal gecə hemoqlobinuriya
C1, C2, C4	İmmun kompleks xəstəlikləri
C3	Təkrari infeksiyalar
MZK-membran zədələyici kompleks komponentləri	Meningokok infeksiyaları



**Anadangəlmə Kvinke ödemi**

# **BİDV-in müalicəsi**

**Terapiya aşağıdakı prinsiplərə əsaslanır:**

- 1. Terapiya həyat boyu aparılır**
- 2. İkincili infeksiyaların profilaktikası**

# BİDV-in müalicəsi

3. İmmun sistemin defektli mexanizminin korreksiyası
4. Fermentlərin və vitaminlərin təyini
5. Sitokinlərlə müalicə (interleykinlər, interferonlar və s.)





# İkincili İmmun Defisit Vəziyyətlər (İİDV)

# İİDV-ni yaradan səbəblər

- xroniki qida pozğunluğu
- infeksiyon xəstəliklər  
(bakterial, göbələk,  
parazitar, virus mənşəli)
- helmintozlar

- böyrək xəstəlikləri ilə  
bağlı proteinuriya

- xroniki böyrək  
çatışmazlığı

- diarreyə sindromu  
stress sindromu

# İİDV-ni yaradan səbəblər

- cərrahi əməliyyatlar(narkoz, qan itirmə)
- endokrinopatiyalar
- bəzi dərmanların təsiri (hormonal preparatlar, antibiotiklər və s.)

- **immunodepressantlar**
- **bətdaxili dövrdə inkişaf qüsurları**
- **şüa terapiyası**

# İnfeksiyon mənşəli İİDV

## Əsas səbəbləri:

- Bakteriya və virusların, həmçinin onların həyat fəaliyyəti məhsullarının immun sistemə təsiri
- Antigenin immun sistemə təsirindən mediatorlarının sintezi

- **İmmun komplekslərin təsiri  
(membran reseptorlarının  
blokadası, hüceyrə arası  
əlaqələrin zəifləməsi və s.)**

# Yanıqlarda İİDV

İİDV-lər 2-3-cu dərəcəli yanıqlarda, yanığ səthi 30%-dən çox olduqda baş verir. Bu immun sistemdə pozğunluqlarla nəticələnir.

İlk günlər yanmış dəridən plazmanın axması xəstədə bütün sinif immunqlobulinlərin, opsonin zülallarının itirilməsinə səbəb olur.



# Yanıqlarda İİDV

- Bir-iki həftədən sonra isə əvvəlcə İgM, sonra isə İgG və İgA-ın səviyyəsi normaya düşür.

# Yanıqlarda İİDV

T-limfositlərin də miqdarının azalması, immun requlyator indeksin disbalansı müşahidə olunur. Faqositlərin xemotaksisinin pozulması, hüceyrədaxili törədicilərin lizisi zəifləyir.

# Şiş xəstəliklərində İİDV

Şiş xəstəlikləri zamanı adətən İİDV müşahidə olunur. Prosesin başlanğıcında T-limfositlərin ümumi miqdarı azalır, T suppressorların miqdarı isə çoxalır.

# Şiş xəstəliklərində İİDV

Birincili immun cavabda **İgM-** in sintezinin **İgG-**in sintezinə dəyişməsi pozulur. Əksicismin səviyyəsinin normaya yaxın olması xəstəliyin yüngül gedişini göstərir.

# Şiş xəstəliklərində İİDV

Mualicə məqsədi ilə aparılan cərrahi, kimyəvi və şua terapiyası İİDV-in dərəcəsini daha da gücləndirir.

# Yaşlılarda İİDV

Yaşlılarda fizioloji İİDV-i ilk dəfə  
Üalford tərəfindən qeyd olunmuşdur

- 70 yaşından yuxarı insanlarda  
immun sistemin fizioloji zəifləməsi  
müşahidə olunur.

# Yaşlılarda İİDV

Periferik qanda yetişməmiş T-limfositlərin miqdarı çoxalır, onların proliferativ aktivliyi isə aşağı düşür.

İgG və İgA-ın səviyyəsi normadan yüksək olur, selikli qişalarda isə sİgA-ın çatışmazlığı baş verir.

Bu xəstələrdə birincili immun cavab güclü, ikincili immun cavab isə zəif olur.

# İİDV-in müalicəsi

1. Terapiya müvəqqəti xarakter daşıyır və immun göstəricilər normaya çatdıqda dayandırılır.



# İİDV-in müalicəsi

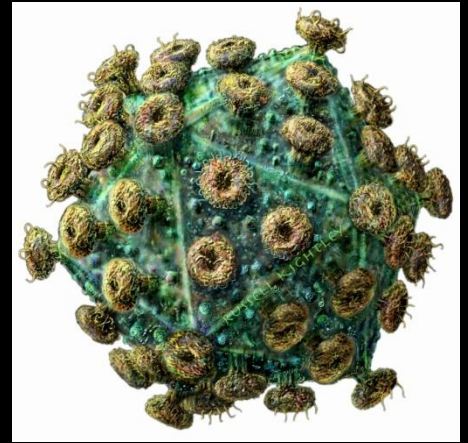
2. İmmun terapiya yalnız zədələnmiş mexanizmin bərpasına yönəldilməlidir.

# İİDV-in müalicəsi

## 3. İmmun pozğunluqların korreksiyası:

- Adaptogen preparatların təyini
- İmmunotrop preparatların təyini

# QIÇS - Qazanılmış İmmun Çatışmazlıq Sindromu



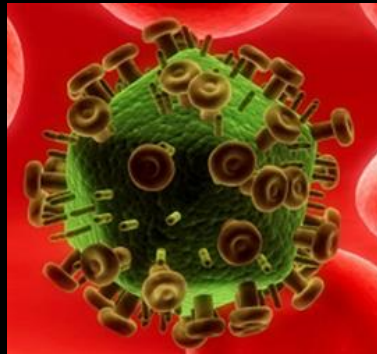
**QIÇS-virus mənşəli ağır infeksiyon xəstəlikdir.**

**Yüksək ölüm faizi verən bu xəstəliyə bütün qitələrdə rast gəlinir. Hazırda dünyanın 190 ölkəsində bu xəstəli var.**

# QIÇS-in baniləri



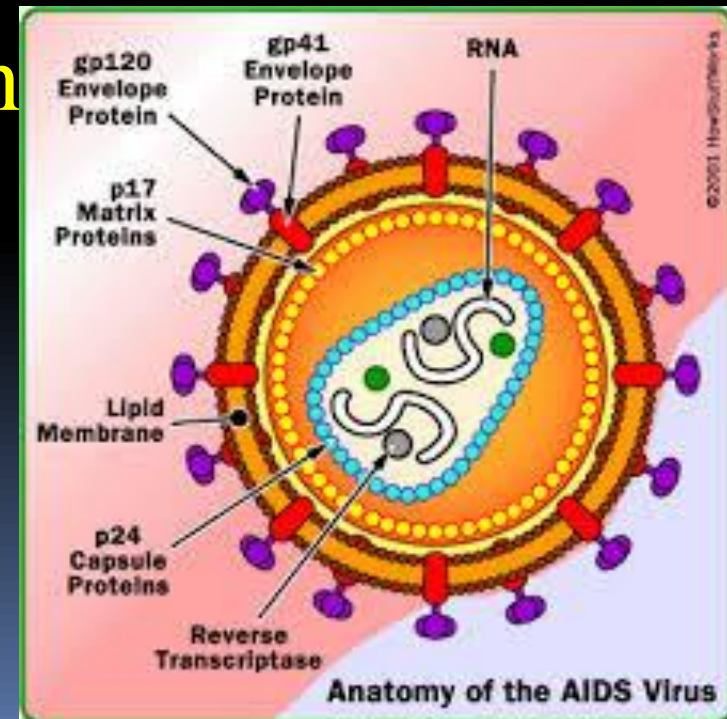
**L. Montanye**  
(1983 il)



**P. Qallo**  
(1984 il)

# İİV-İnsanın İmmun Virusu

- Bu virus RNT-yə malik, retrovirus ailəsinin lentovirus cinsinə aiddir. Virusun genomunun ölçüsü 10000 nukleotidə bərabərdir.



# QİÇS xəstəliyinə yoluxma əsasən 3 yolla baş verə bilər.

1. Cinsi yolla – xüsusilə də, paraseksual (qeyri-təbii) əlaqələr zamanı.
2. Transplasentarı yolla – xəstəliyin xəstə anadan bətnidaxili dövrdə cift vasitəsilə dölə keçməsi. Xəstə anadan uşağa bu xəstəlik laktasiya yolu ilə də keçir.

### 3. Damardaxili inyeksiyalar yolu ilə -

- Narkomanlar tərəfindən narkotik maddələrin damardaxili qəbulu zamanı
- içərisində virus olan qanın və ya qan preparatlarının sağlam adama köçürülməsi zamanı

### 3. Damardaxili inyeksiyalar yolu ilə -

- virusla infeksiyalaşmış inye ilə sağlam adama damardaxili inyeksiyalar zamanı və s.





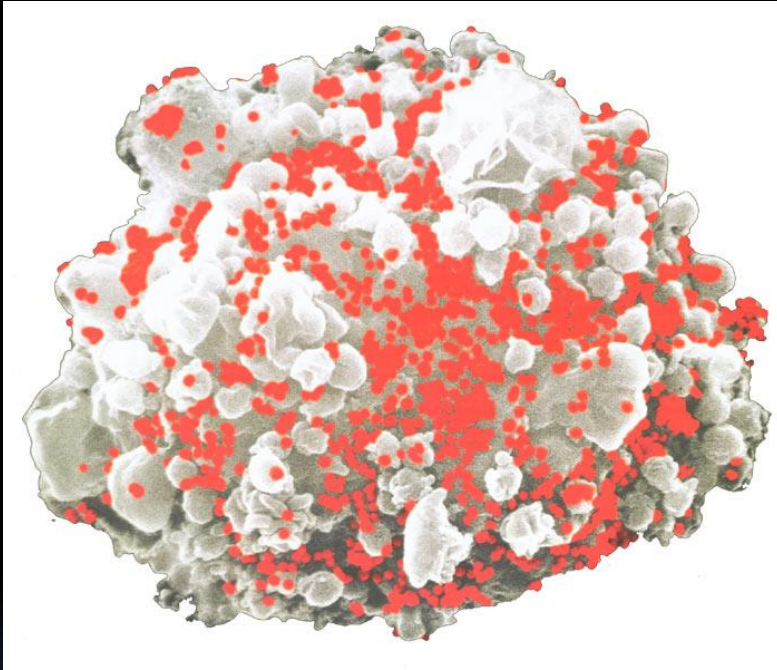
# Kliniki təsnifatı

1. İnkubasiya dövrü
2. İlkin təzahür dövrü
3. Latent dövr
4. İkincili xəşətliklər dövrü  
Terminal

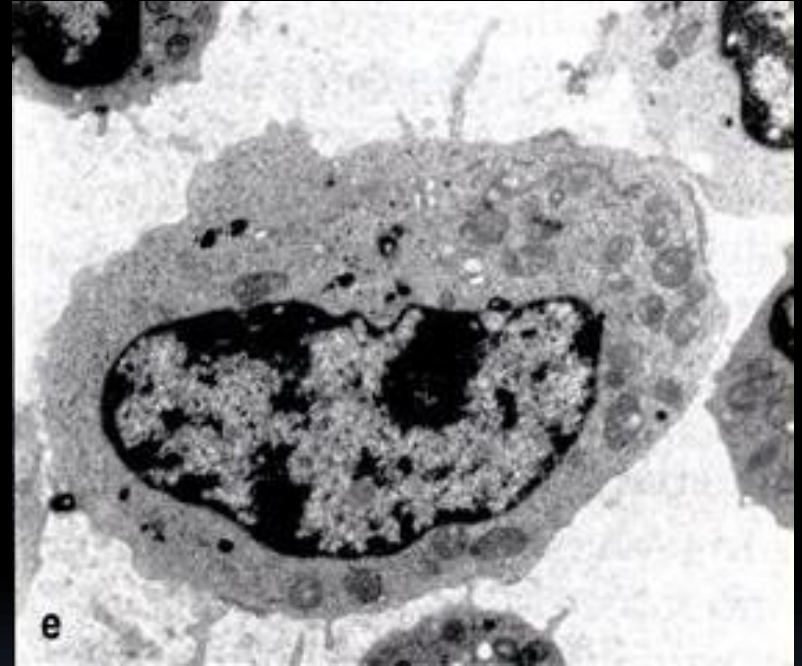
# Klinik əlamətləri:

- Titrətmə
- Halsızlıq
- Süstlük
- Əzələ və oynaq ağrıları
- limfadenopatiya

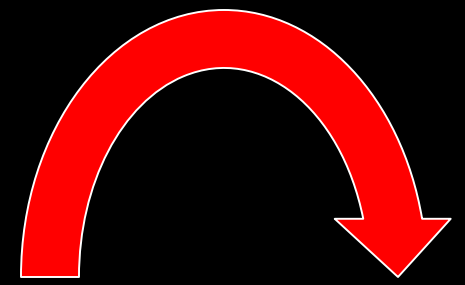
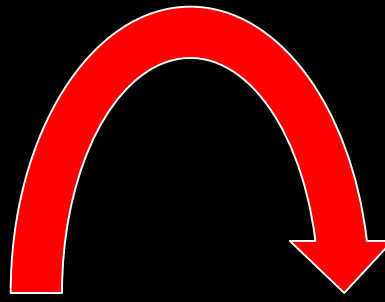
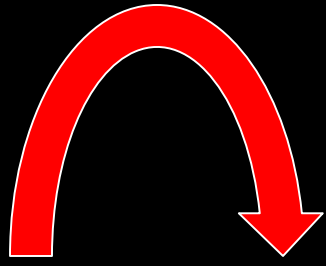
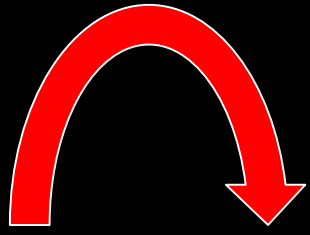
# İİV üçün hədəf hüceyrələr



**CD4 T-limfositlər**



**Makrofaqlar**



**İİV T helperlər  
infeksiya**

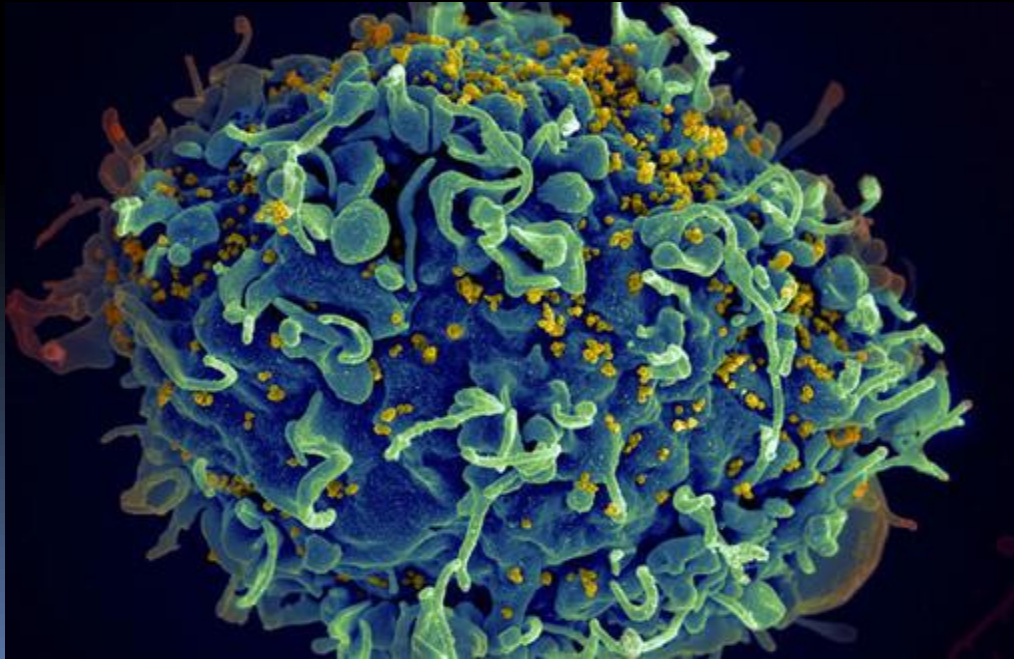
**İmmun**

**immün sisemin**

**sistemin  
disfunksiyası**

**tamam sıradan  
çıxması**

**qarşısında  
insanın  
aciz qalması**

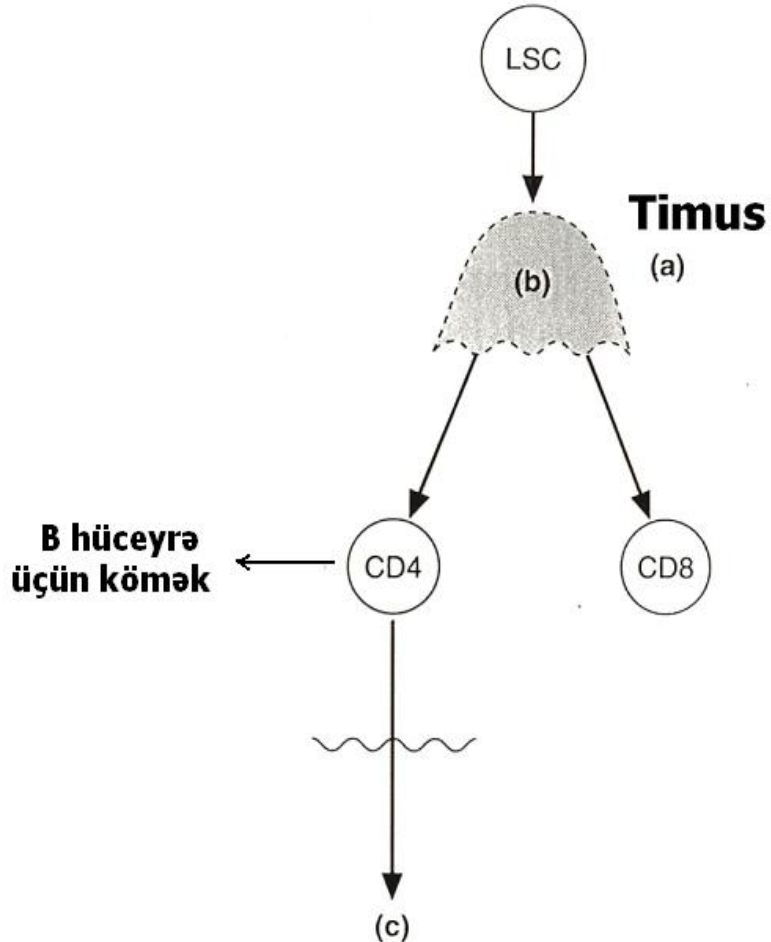


# **İİV virusunun məhv olma yolları:**

- **50<sup>0</sup>-70<sup>0</sup> spirt məhlulu**
- **mədə-bağırsaq traktındakı fermentlərin təsirindən**
- **dezinfeksiyaedici məhlullar vasitəsilə (xloramin, xlor tərkibli məhlullar**
- **qaynatmaq**
- **dəri səthindəki bakteriyaların fermentləri**

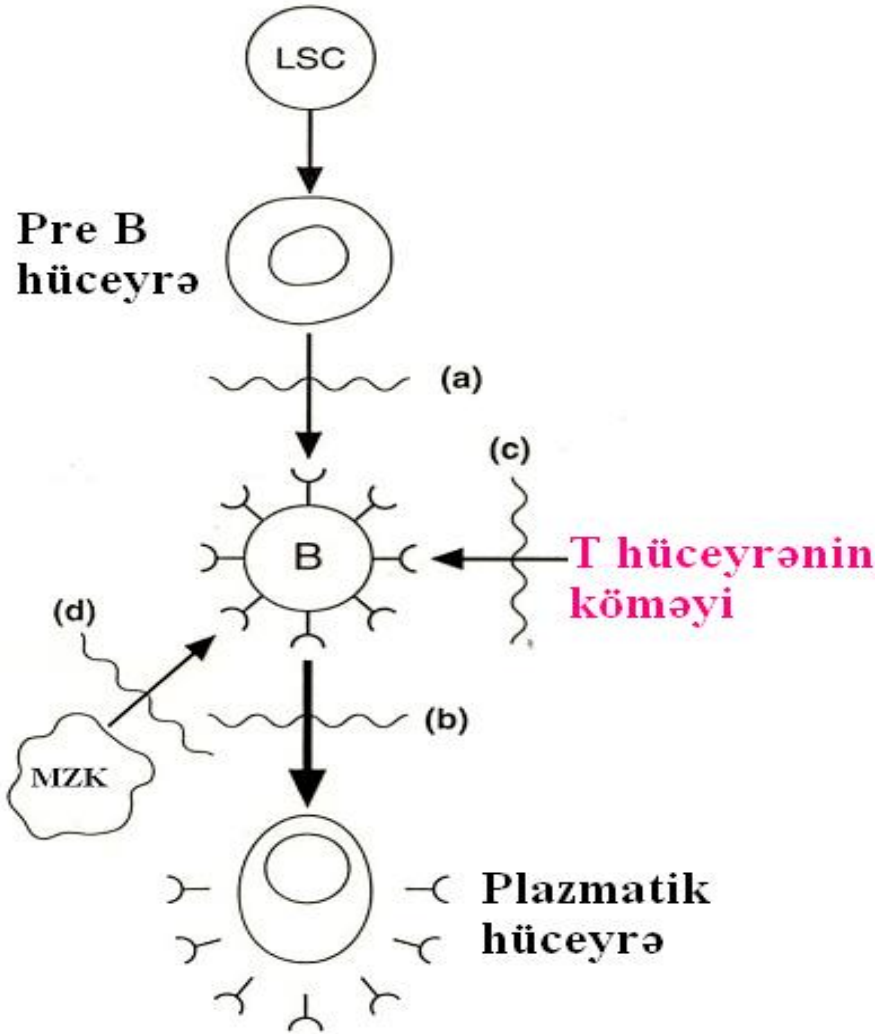
SON

# T hüceyrə çatışmazlığı



- **Timusun aplaziyası (Di-Corci sindromu)**
- **Sitokin sentezinin pozulması**  
məs., İL-12, İNFg

# B hüceyrə çatışmazlığı



- Anadangəlmə B hüceyrə çatışmazlığı
- Pre-B hüceyrənin yetişmə prosesi pozulur
- T hüceyrənin köməyinin blokadası



# Hiper-İgM sindromunda konusvari dişler

Patient #1 (age 1yr)



Patient #1 (age 3yrs)



Patient #2 (age 1yr)



Patient #2 (age 3yrs)

