



İmmundefisit vəziyyətlər (İDV)

İmmundefisit vəziyyət (İDV)

immün sistem tərəfindən normal immün cavabın yaranmasında iştirak edən bir və ya bir neçə mexanizmin pozulması nəticəsində yaranır

İmmundefisit vəziyyətin tipləri:

- Hüceyrə tip
- Humoral tip
- Kombinə olunmuş tip

İmmun mexanizmlər:

- **Humoral tip - B limfosit, əkscisimlər**
- **Hüceyrə tip-T limfosit və onun subpopulyasiyaları**
- **Komplement sistemi**
- **Faqositar sistem**

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	Xəstəliklər
1.B-limfositlər və sələfləri	<ol style="list-style-type: none"><li data-bbox="884 648 1916 911">1. X-bağlı aqammaqlobulinemiya-Bruton xəstəliyi<li data-bbox="884 948 1916 1033">2. İgA–selektiv defisiti<li data-bbox="884 1071 1916 1233">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

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

BİDV-in təsnifatı

**Sistemin
defektləri**

Xəstəliklər

4. Faqositlər

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

BİDV-in təsnifatı

Sistemin defektləri	Xəstəliklər
5. Komplement sistemi	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.

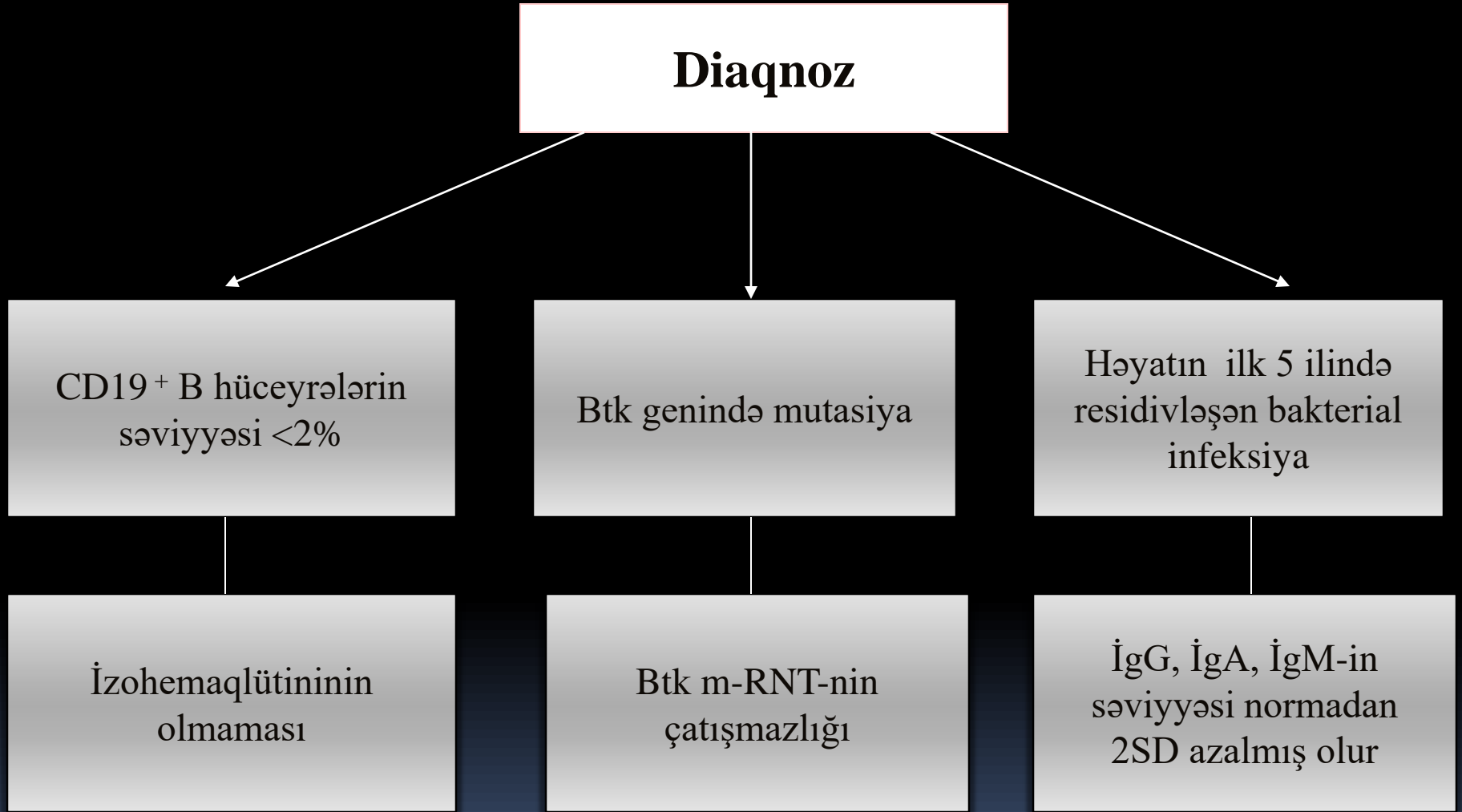


T-limfositlərin sayı və funksiyası normal qalır.



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

X-bağlı aqammaqlobulinemiyanın diaqnostikası



X-bağlı aqammaqlobulinemiyanın klinik təzahürü



Müalicə:

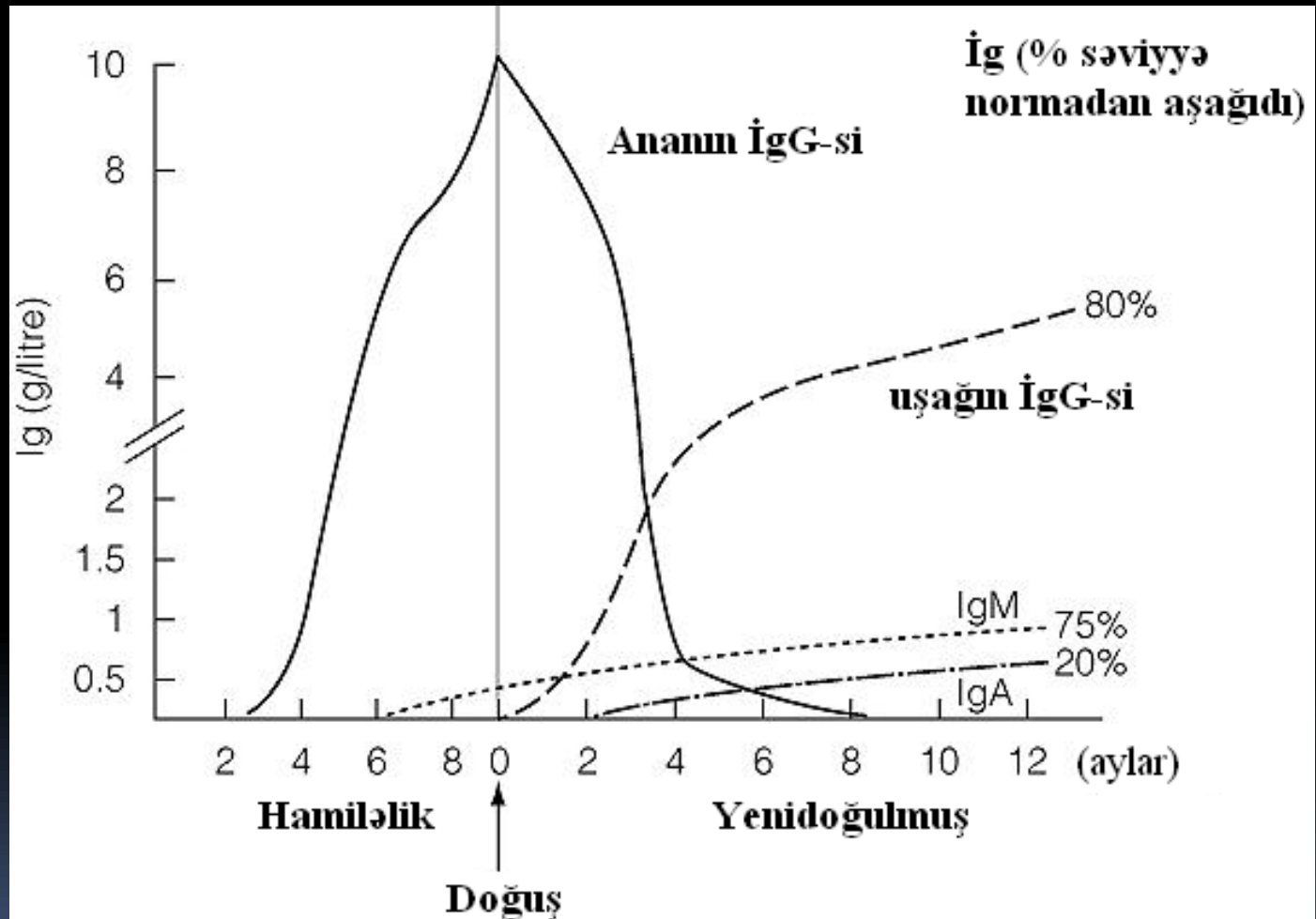
Müalicə əvəzedici xarakter daşıyır

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

Tranzitor qammaqlobulinemiya

- Uşaqlarda həyatın ilk dövrlərində fizioloji immun defisit vəziyyəti yaranır.
- Beləki, plasentadan keçən **İgG** 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-reessiv];
```

X-bağlı

Autosom-reessiv

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

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

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

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

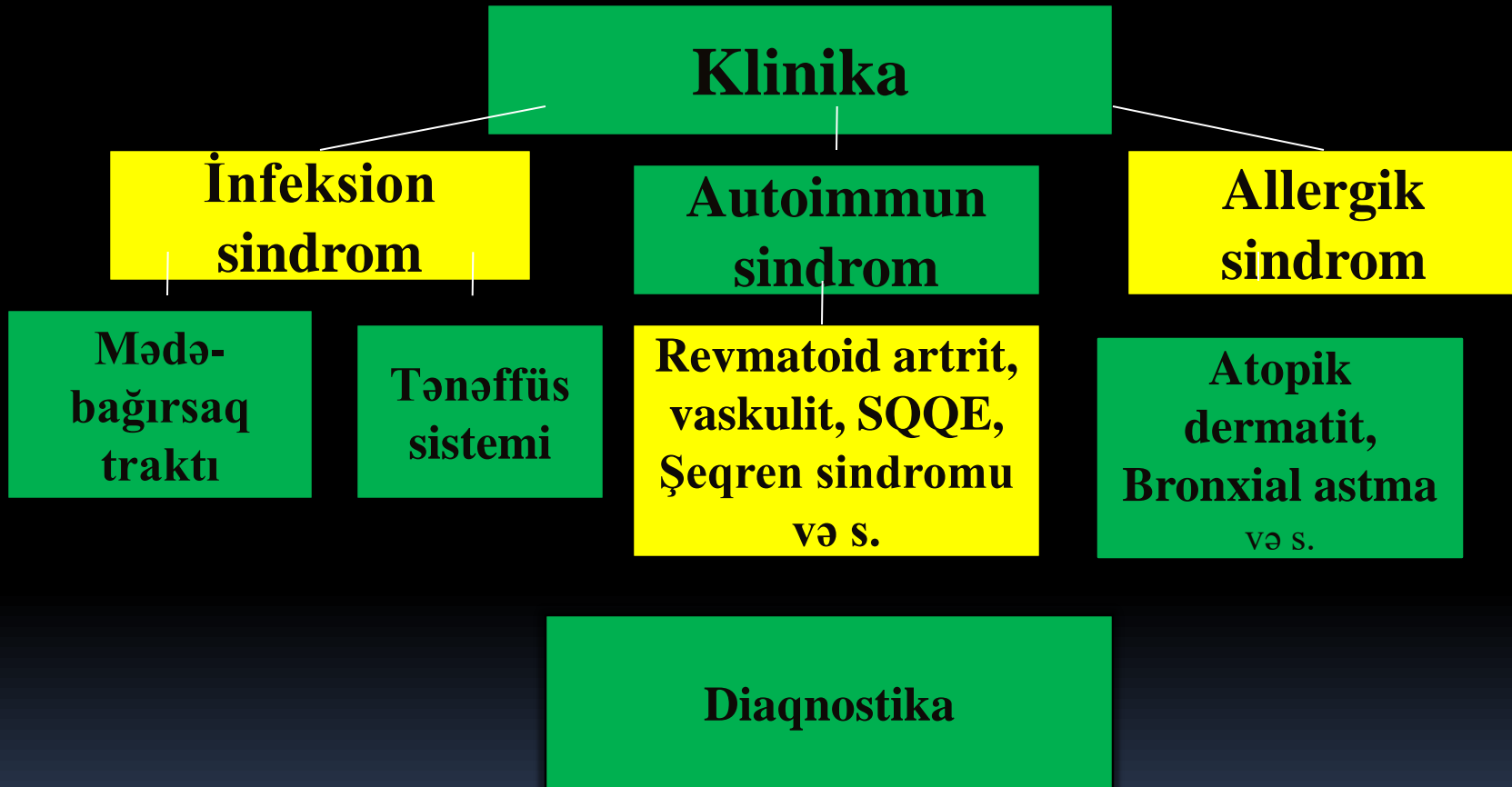
Qaraciyər şişləri

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

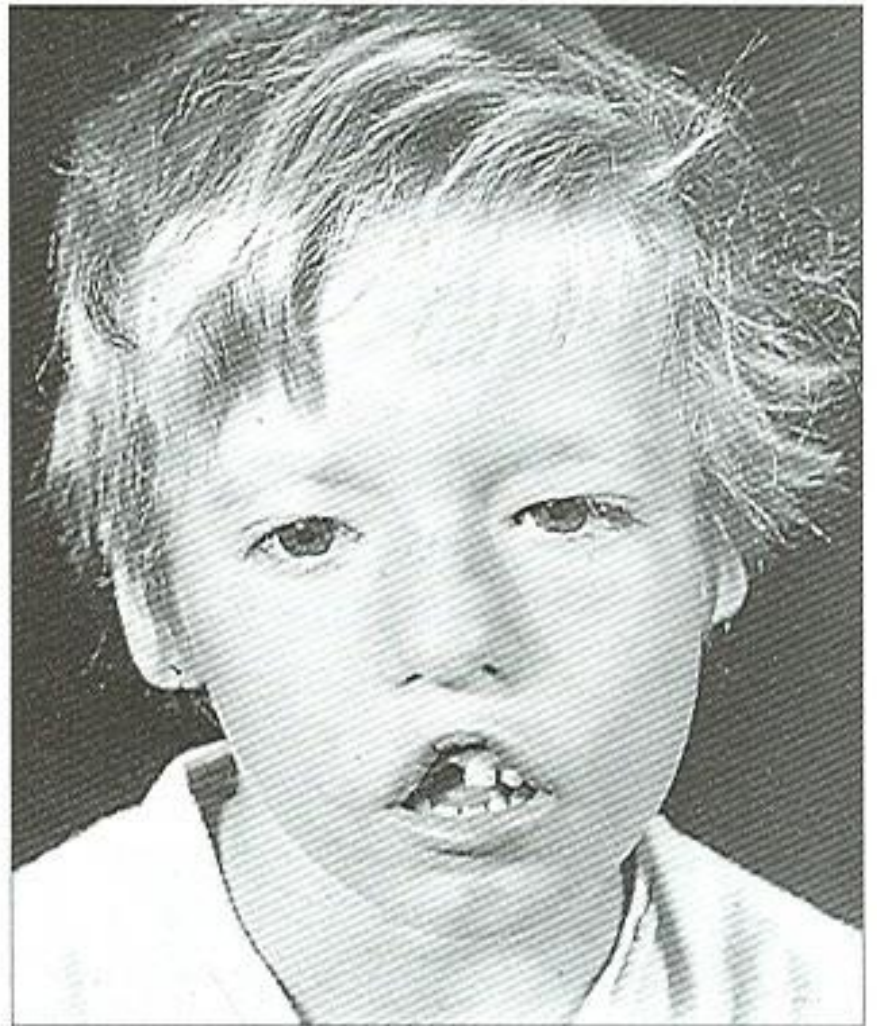
- **Xəstələrdə əsasən timus toxumasının hipo- və ya aplaziyası bir sıra anadangəlmə qüsurlar:**
 - **ürək qüsurları**
 - **“qurd ağızlıq”**
 - **hipoparatiroidizm**
 - **tetaniya əlamətləri qeyd olunur.**

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-teleangiektaziya (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 miqdarının, 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.

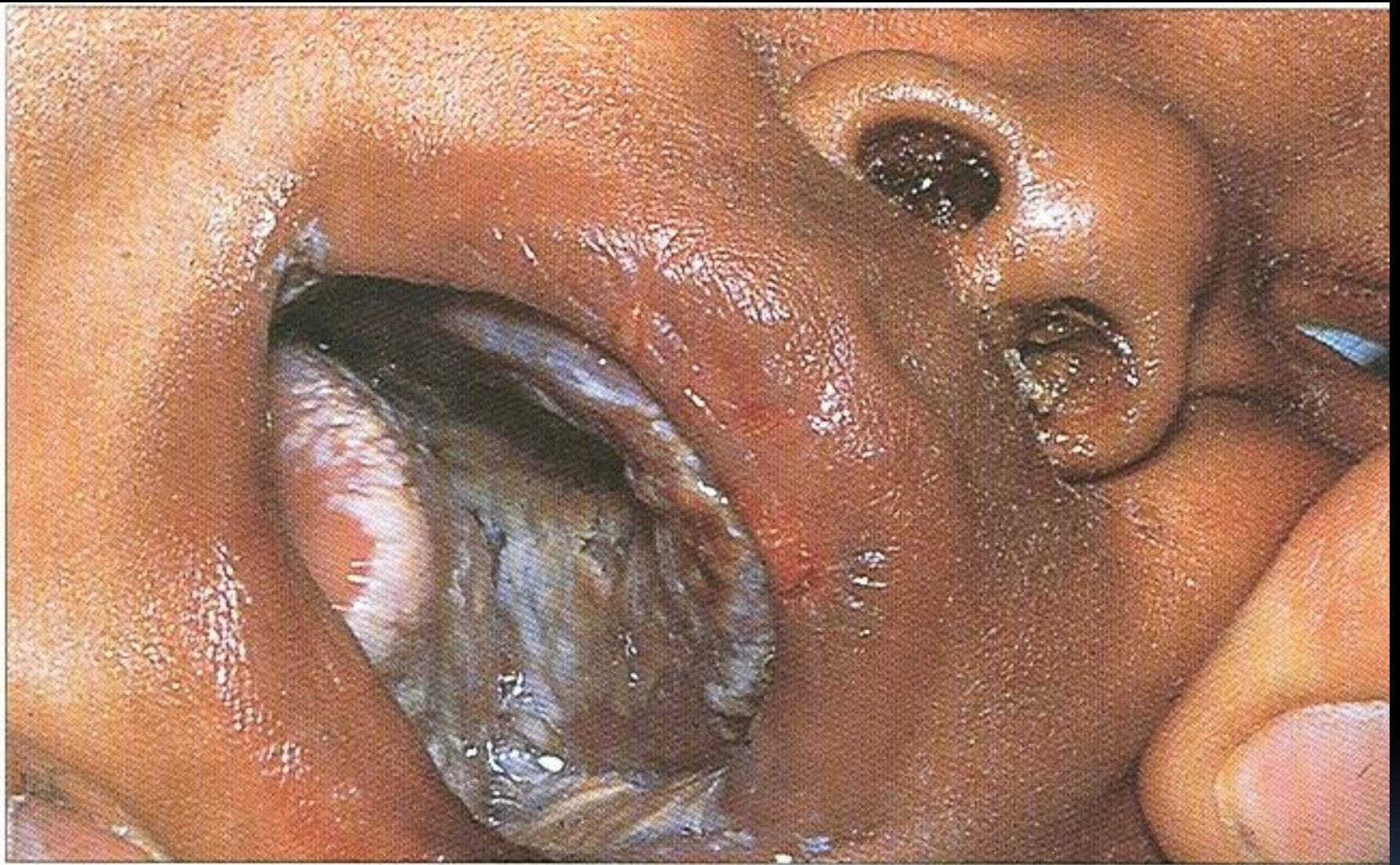
- ❖ Xəstələrdə trombositlərin miqdarı və həcmi azalır.
- ❖ İg-lərin, xüsusən də İgM-in səviyyəsi azalır
- ❖ T limfositlərin miqdarı müxtəlif xəstələrdə dəyişir.

Müalicə:

Xəstliyin müalicə və profilaktikası

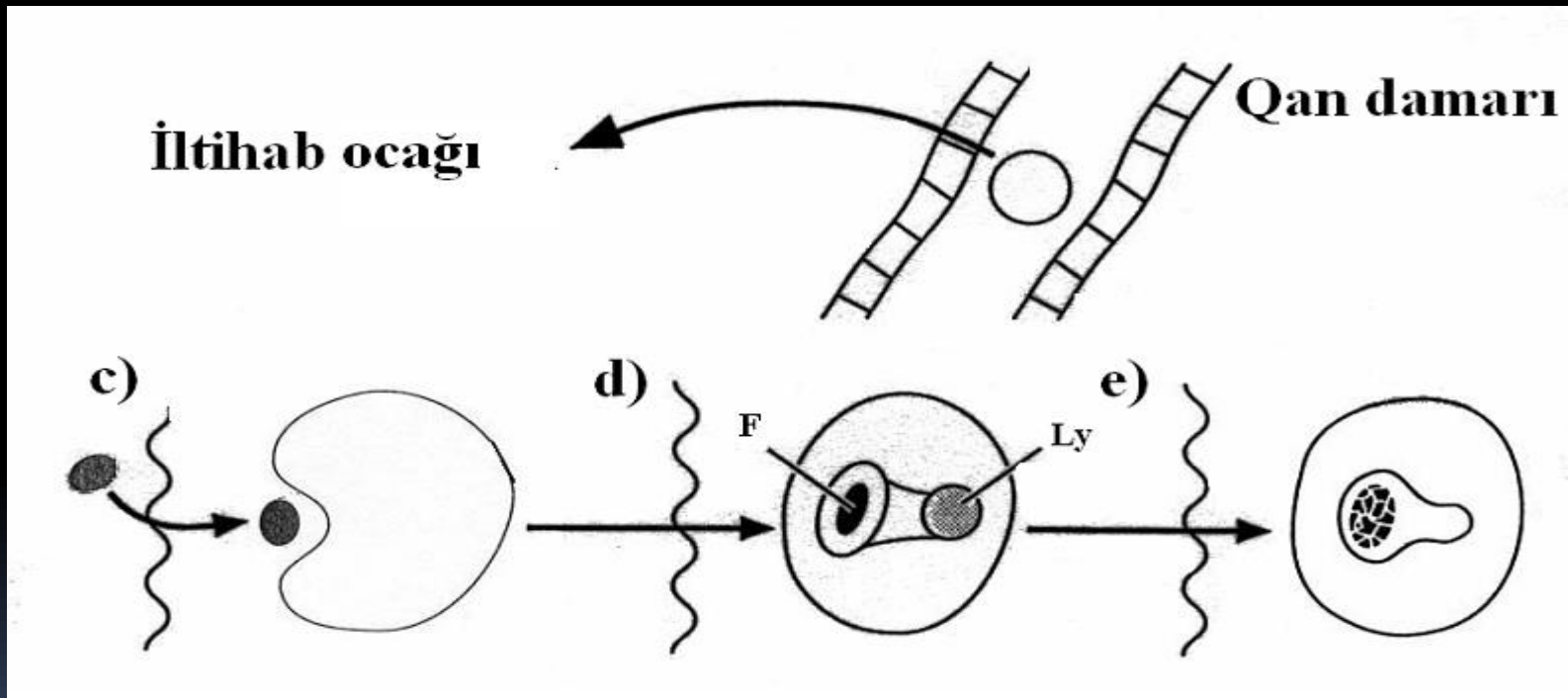
- antibiotiklərdən
- immunoqlobulinlərin təyin olunmasından
- sümük iliynin transplantasiyasından təşkil olunur.

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



Kəskin kombinə olunmuş immundefisitli xəstənin ağzında Candida Albicans

Faqsositar 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.

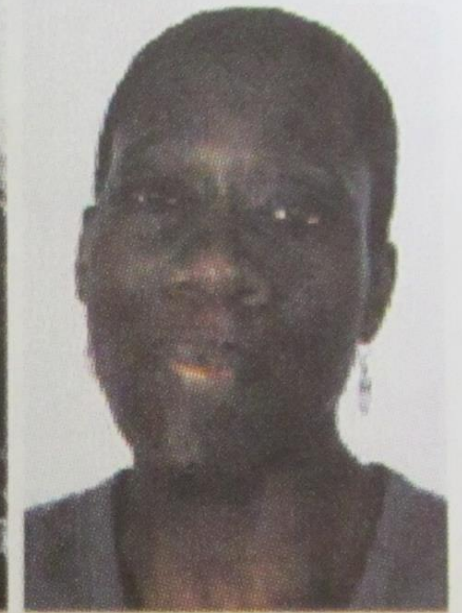
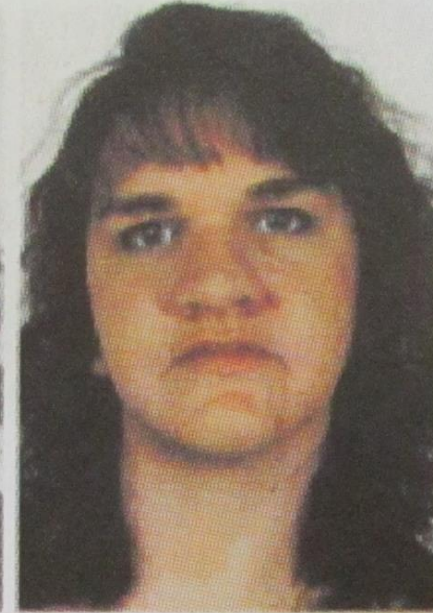
Klinikası

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

Hiper İgE sindromu

Xəstəlik ökadən-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 autoimmün 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 (≥ 1000 u/ml) olur.

Müalicə:

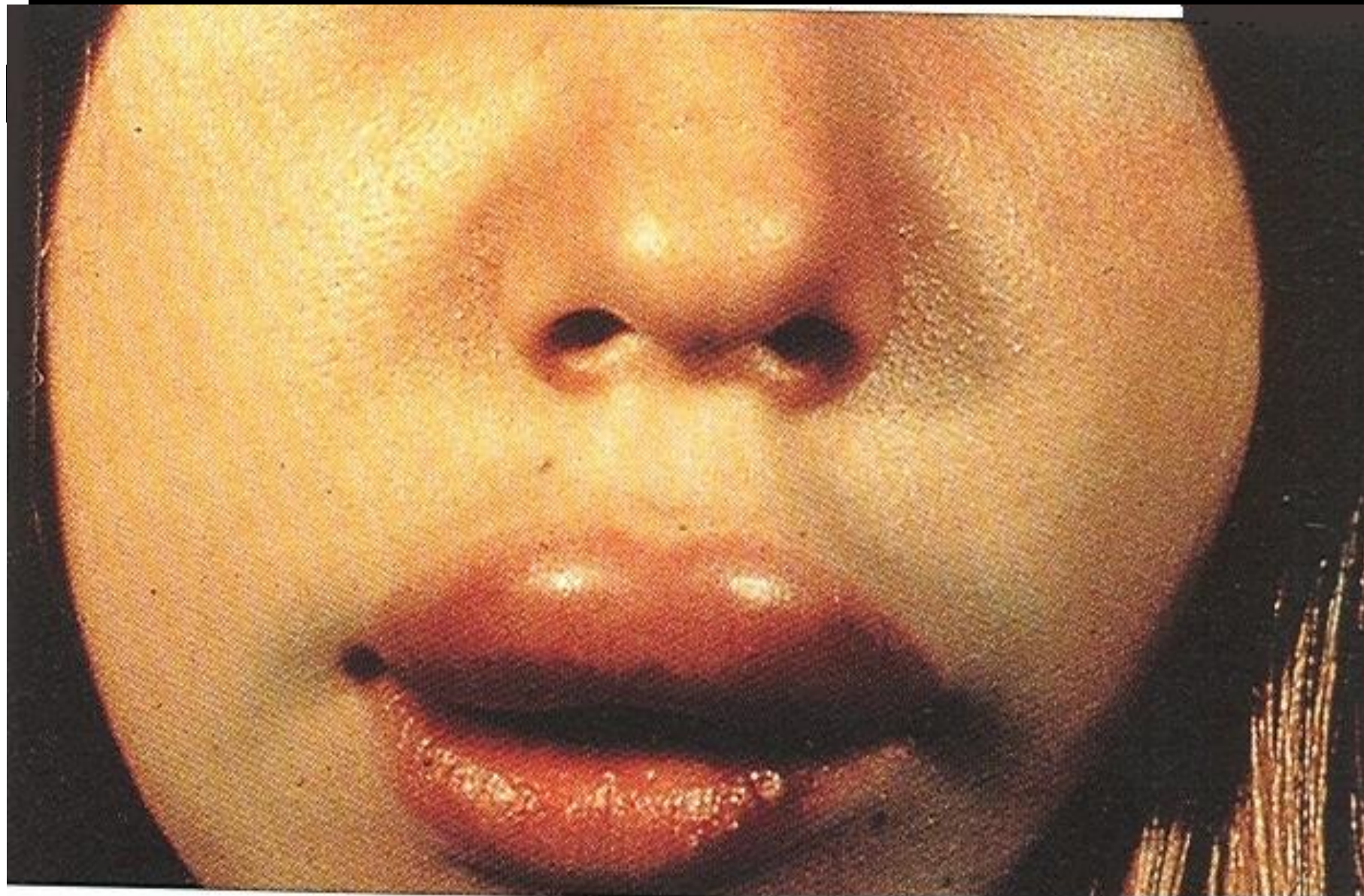
HİES-ə qarşı spesifik müalicə yoxdur. Stafilokokk infeksiyasının qarşısını almaq məqsədi ilə ömür boyu antistafilokokk müalicədən istifadə edilir.

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	Anadangəlmə Kvinke ödemi
DAF- decay accelerating factor (CD55)	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
proteïnuriya

xroniki böyrək çatışmazlığı

diarreya 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 qışalarda 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

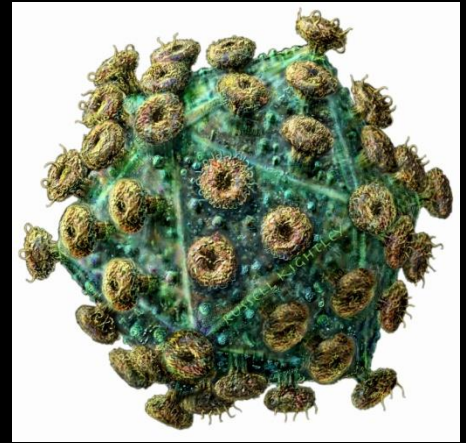
2. İmmun terapiya yalnız zədələnmiş mexanizmin bərpasına yönəldilməlidir.

İİDV-in müalicəsi

3. İmmun pozğunluqların korreksiyası:

- Adaptogen preparatların təyini
- İmmunotrop preparatların təyini

QİÇS - Qazanılmış İmmun Çatışmazlıq Sindromu



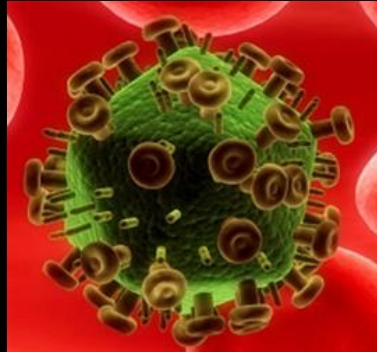
QİÇS-virus mənşəli ağır infeksiyon xəstəlikdir.

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

QIÇS-in baniləri



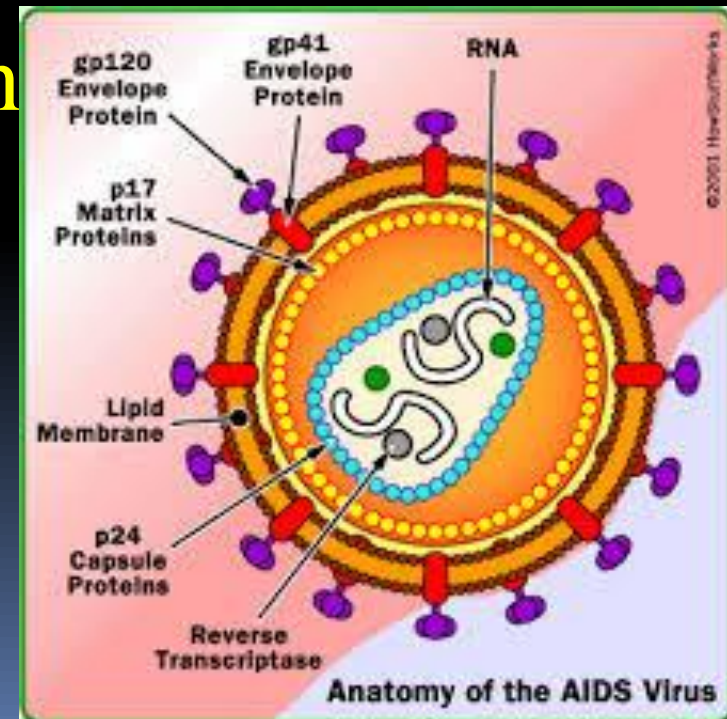
L. Montanye
(1983 il)



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 -

- narkomanlartərəfindən 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.



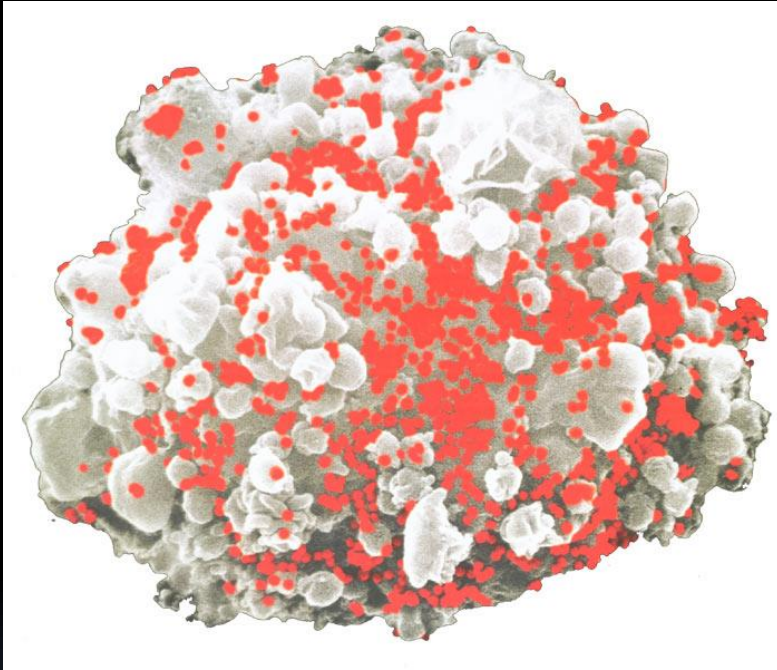
Kliniki təsnifatı

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

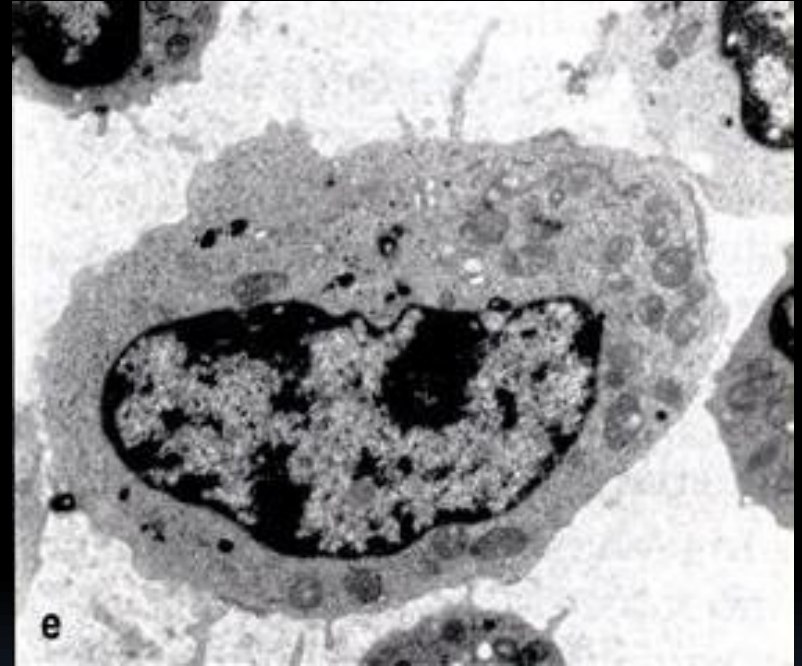
Klinik əlamətləri:

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

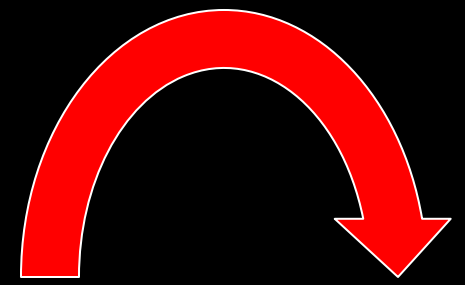
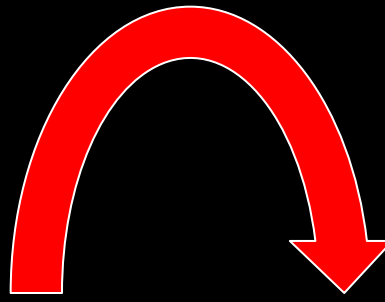
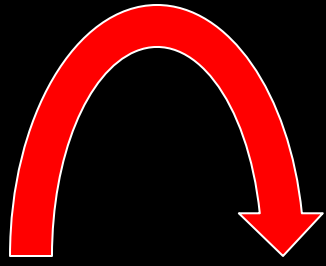
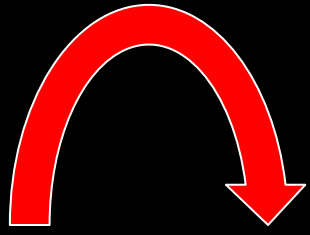
İİV üçün hədəf hüceyrələr



CD4 T-limfositlər



Makrofaqlar



**İİV T helperlər
infeksiya**

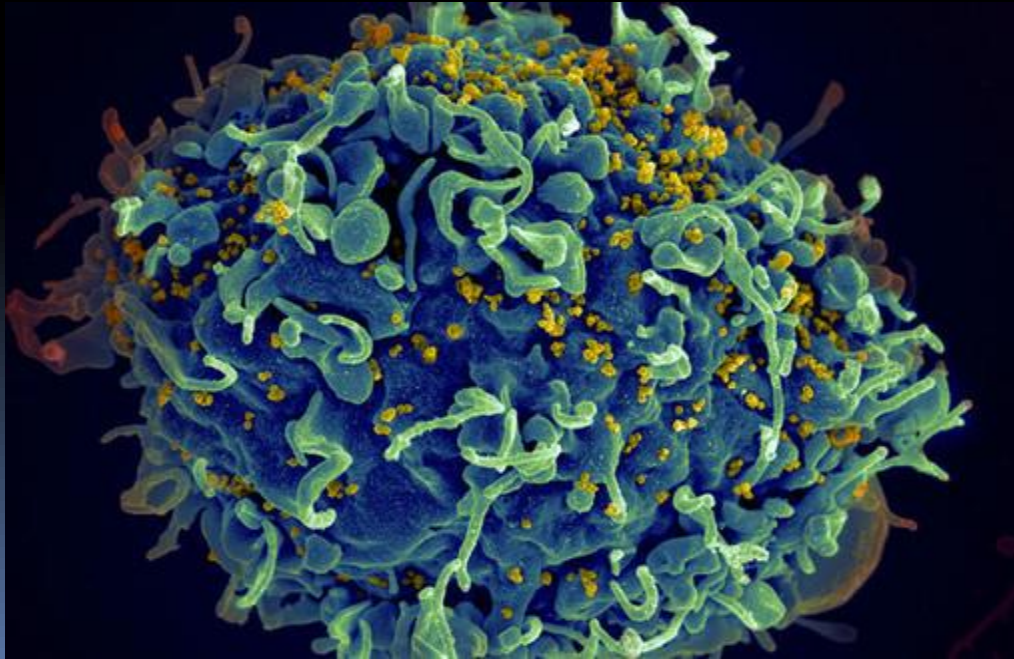
İmmun

immun sisemin

**sistemin
disfunksiyası**

**tamam sıradan
çıxması**

**qarşısında
insanın
aciz qalması**

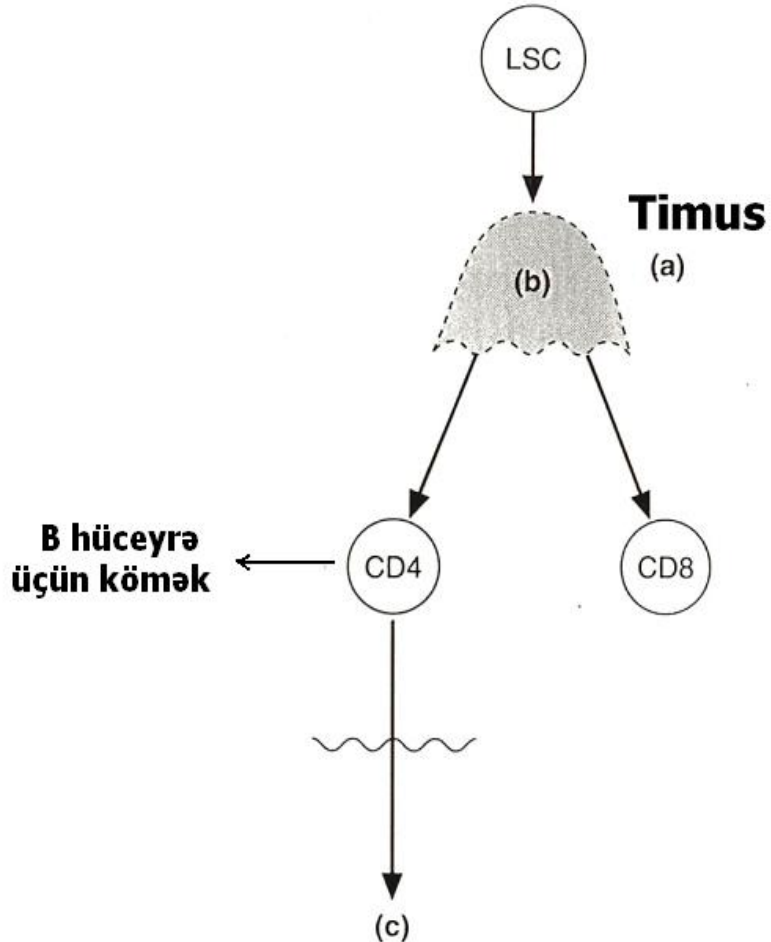


İİV virusunun məhv olma yolları:

- **50⁰-70⁰ spirt məhlulu**
- **mədə-bağırsaq traktındakı fermentlərin təsirindən**
- **dezinfeksiyaedici məhlullar vasitəsilə (xloramin, xlor tərkibli məhlullar**
- **qaynatmaq**
- **dəri səthindəki bakteriyaların fermentləri**

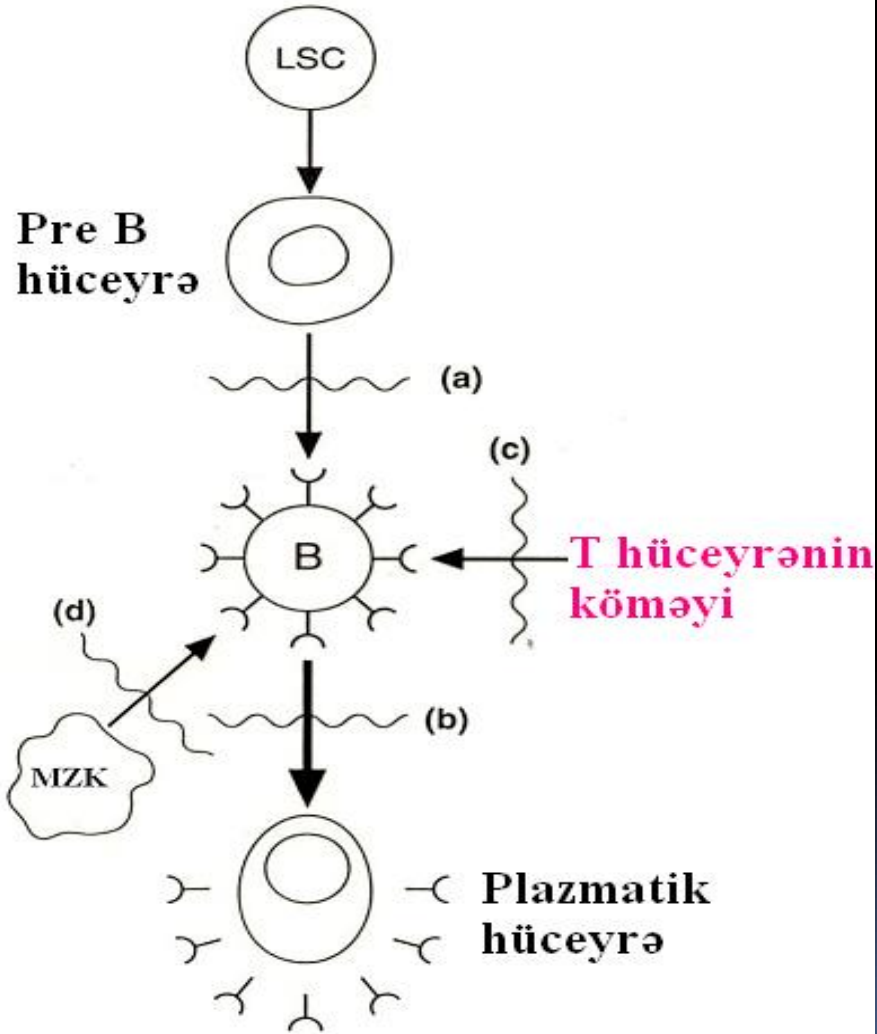
SON

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)

