

УДК 616-097-053.2(075)

ББК 52.54:57.3я73

П262

**Авторы:**

В.М. Делягин, д.м.н., академик РАЕН, профессор, зав. отделом клинической физиологии Федерального научно-клинического центра детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева;  
И.В. Садовникова, д.м.н., профессор кафедры детских болезней НижГМА;  
В.Н. Копейкин, д.м.н., зав. кафедрой детских болезней НижГМА;  
А.А. Айзенштадт, зав. оториноларингологическим отделением ДГКБ № 1 г. Н. Новгорода

**Рецензенты:**

зав. кафедрой детских инфекций НижГМА, д.м.н. профессор В.В. Краснов;  
профессор кафедры госпитальной педиатрии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, д.м.н., Заслуженный врач РФ, почетный работник РДКБ, почетный профессор Тверской медицинской академии, Заслуженный врач РФ, главный научный сотрудник НИЦ медицинской помощи детям Департамента здравоохранения г. Москвы Е.В. Неудахин;  
профессор кафедры акушерства, гинекологии и неотложной педиатрии с курсом планирования семьи Института ФСБ России (г. Нижний Новгород), д.м.н. профессор, Заслуженный врач РФ А.В. Прахов

Рекомендовано ЦМС НижГМА (протокол № 7 от 23.05.2016 г.)

**П262 Первичные иммунодефициты** как педиатрическая проблема: учебное пособие / В.М. Делягин, И.В. Садовникова, В.Н. Копейкин, А.А. Айзенштадт. — Н. Новгород: Издательство Нижегородской государственной медицинской академии, 2017. — 56 с.

ISBN 978-5-7032-1159-5

Пособие посвящено актуальной проблеме — диагностике первичных иммунодефицитов с позиций педиатра. Рассмотрены вопросы распространенности, патогенеза, клинических проявлений, первичной диагностики в условиях поликлиники и общесоматического стационара. Обсуждаются проблемы междисциплинарного взаимодействия, вакцинации.

Предназначено для студентов медицинских вузов, обучающихся по ОПОП «Педиатрия».

уцк **616-097-053.2(075)**

**ББК 52.54:57.3я73**

ISBN 978-5-7032-1159-5

© ФГБОУ ВО НижГМА Минздрава России, 2017

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение.....	4
Патогенез первичных иммунодефицитов.....	5
Клиническая диагностика иммунодефицитов.....	7
Лабораторная диагностика иммунодефицитов.....	17
Нарушения клеточного звена иммунитета.....	25
Нарушения гуморальной системы иммунитета.....	29
Дефекты системы комплемента.....	35
Дефекты фагоцитоза.....	35
Ведение пациента с первичным иммунодефицитом.....	40
Заключение.....	45
Список рекомендуемой литературы.....	46
Тестовые задания для самоконтроля.....	48
Ответы на тестовые задания.....	52
Приложение. Хромосомные локусы, ответственные за развитие иммунодефицитов.....	53