

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«ПЕРВЫЙ САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ АКАДЕМИКА И.П. ПАВЛОВА»

Кафедра иммунологии

«Первичная иммунологическая
недостаточность.
Основные характеристики».

Цикл 2 - клиническая
иммунология
Занятие № 2

Письменный опрос (20 минут)

Практическое занятие №2 цикла «Клиническая иммунология» начинается 20-минутного письменного опроса по основным темам цикла «Общая иммунология».

1 вариант – подробно опишите этапы гуморального иммунного ответа.

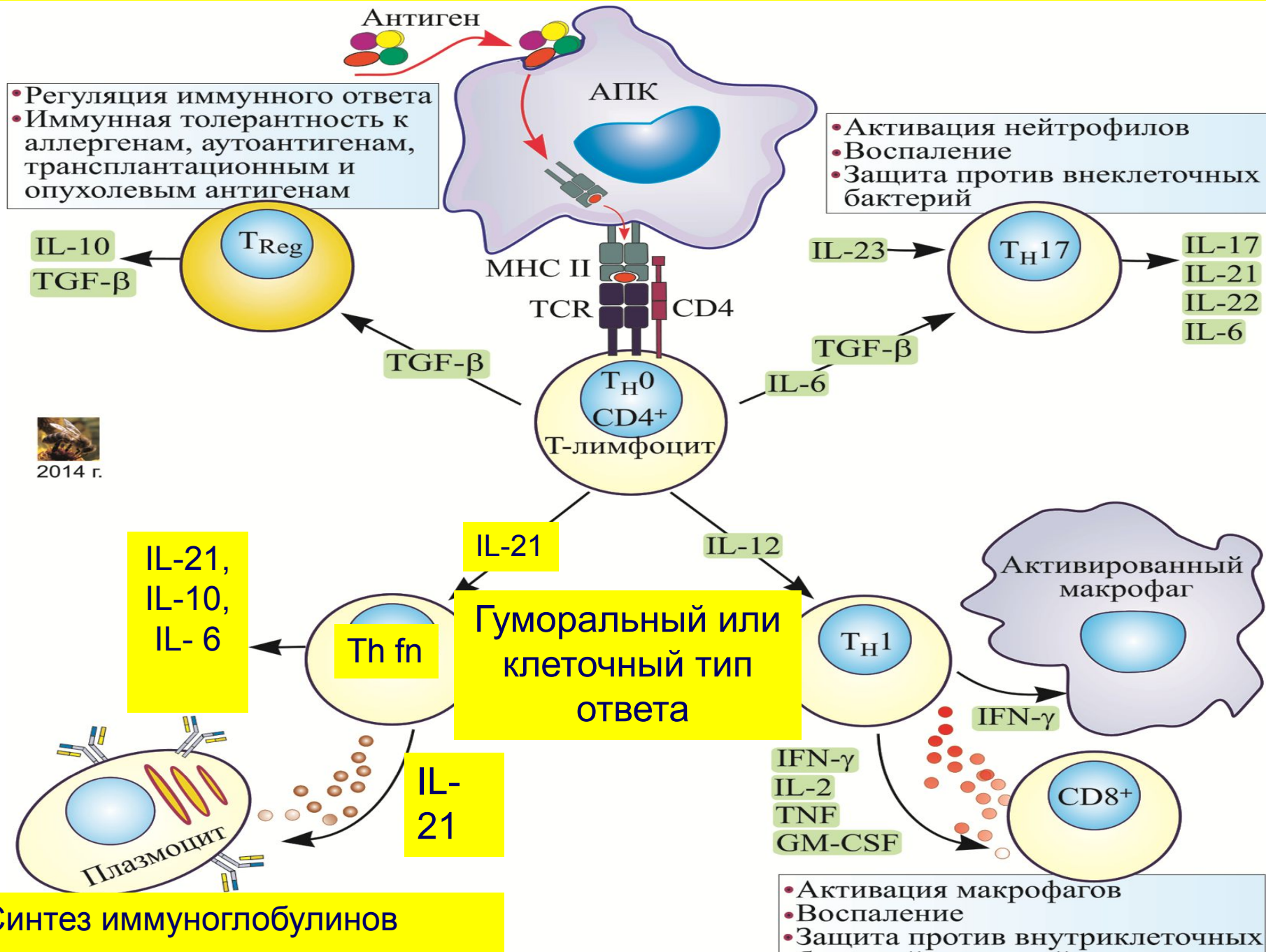
2 вариант – подробно опишите этапы клеточного иммунного ответа.

(типа патогенов, особенности их расположения, особенности процессинга презентации, ключевые механизмы запуска иммунного ответа - на уровне молекул МНС, рецепторов и корецепторов, а также основных цитокинов, подробное описание эффекторных механизмов уничтожения патогенов).

Оценка по БРС: 5=4 балла; 4=3 балла; 3=2 балла; 2= 0 баллов.

Для подсказки на экране доступна схема, представленная на следующем слайде.

Разные типы иммунных ответов



Антагонистические стратегии:

патогены и иммунная система организма-хозяина

Стратегия патогенов

Основная стратегия патогенов – выжить и размножиться в макроорганизме в неблагоприятных условиях действия механизмов защиты. Эволюция патогенов происходила в направлении поиска способов ускользания от разнообразных механизмов защиты.

Стратегия иммунной системы

Основная стратегия иммунной системы макроорганизма – поддержание генетического постоянства на протяжении всей жизни (путем эффективной элиминации носителей генетически чужеродной информации).

Антагонистические стратегии: патогены и иммунная система организма-хозяина

При нормально функционирующей иммунной системе патогены любых видов и способов паразитирования эффективно элиминируются (уничтожаются) с помощью сочетанного действия разнообразных факторов врожденного и адаптивного иммунитета, адаптированных к любому типу паразитирования (вне клетки, внутри вакуолей, в ядерном аппарате и т.д.).

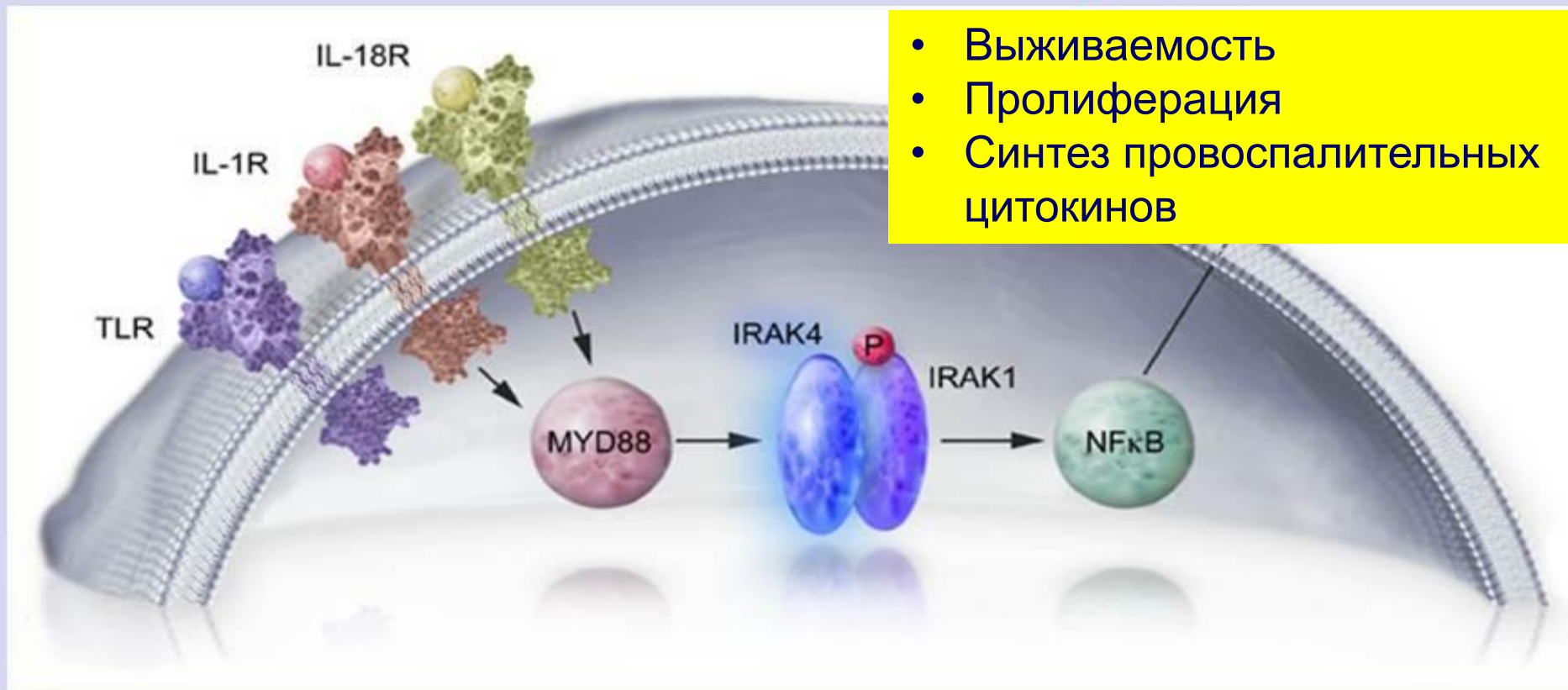
Развитие разнообразных форм иммунных ответов происходило в результате процесса **совместной эволюции макроорганизмов и паразитов**, в результате отбора наиболее эффективных форм защиты в зависимости от типов паразитирования.

Причины первичных иммунодефицитных состояний (ПИД) - генетические дефекты различной локализации



- Но! Если появляются дефекты того или иного звена иммунной системы?
- Если эти дефекты генетически детерминированы?
- Патогены получают значительные преимущества, которые манифестируются инфекционными (часто смертельными) заболеваниями.

Генетические дефекты, приводящие к отсутствию проведения сигнала активации с TLR и рецепторов к цитокинам



Клинические проявления

IRAK-4



Примеры из интернета

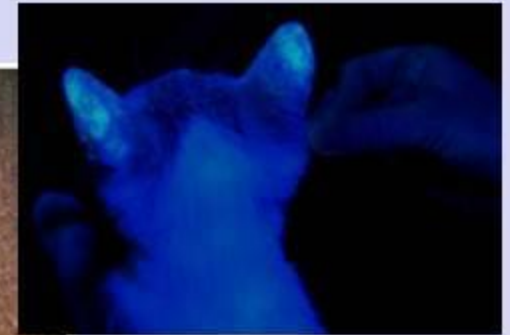


ХРОНИЧЕСКИЙ КОЖНО-СЛИЗИСТЫЙ КАНДИДОЗ



Примеры из интернета

ПОВЕРХНОСТНАЯ ДЕРМАТОФИТИЯ



Примеры из интернета

Первичные иммунодефициты(ПИД): иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. **Определение ПИД.**
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов.
6. Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Первичные иммунодефициты - определение

Первичные иммунодефициты – заболевания, которые развиваются в результате генетически обусловленного блока молекулярных или клеточных компонентов адаптивного или врожденного иммунитета.

Реализация генетического дефекта приводит к возникновению широкого спектра клинических проявлений (инфекции, предрасположенность к аутоиммунным и онкологическим заболеваниям, а также аллергические реакции).

Первичные иммунодефициты(ПИД): иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. Определение ПИД.
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов.
6. Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Распространенность ПИД в мире и в России

Изучение ПИД началось с 50-х годов 20 века , когда стало возможным выживание детей с генетическими дефектами иммунной системы благодаря применению антибитиков и препаратов иммуноглобулинов.

В настоящее время известно около 250 клинических форм ПИД,
примерно у 170 из них уже расшифрованы генетические дефекты.

Создан общеевропейский регистр больных ПИД в 1994 году (штаб-квартира – в Швеции).

В Российском регистре от 2009 года зарегистрировано 604 пациента с ПИД.

www.INFO4PI.org



Jeffrey Modell Centers Network



January 2008

Сеть ПИД центров Фонда Джеффри Моделл в Российской Федерации

НИИ эпидемиологии и микробиологии имени
Пастера

г. Москва
(2 Центра)

г. Екатеринбург

г. Ростов-на-Дону



L. PASTEUR



Состав группы по изучению ПИД:

1. Тотолян А. А
 2. Гусева М. Н.
 3. Калинина Н. М.
 4. Кузнецова Р. Н.
 5. Давыдова Н. И.
 6. Шабашова Н. В.
 7. Черных О. Г.
 8. Семенова Е. В.
 9. Соколова Н. Е.
 10. Врачи Клиники и КДЦ СПбГПМУ
 11. Врачи Иммунологического
подразделения ВЦЭРМ
 12. Врачи НИИ ЭМ им. Пастера
- Более 35 человек





Консультативный центр СПб ГОУ ВПО ГПМУ



ВЦЭРМ имени Никифорова



НИИ эпидемиологии и микробиологии
имени Пастера

Декабрь 2011 – Подписание
договора об организации
«Центра Первичных
иммунодефицитов» между
JMF-фондом и Институтом
Пастера

Принципы отбора пациентов для наблюдения и верификации диагноза ПИД в Центре (Гусева М. Н.)

Для детей	Для взрослых
Четыре и более отитов в год	Два и более острых отита в течение года
Два и более синусита в год	Два и более острых синусита в течение года при отсутствии аллергии
Две и более пневмонии в год	Эпизод пневмонии чаще 1 раза в год на протяжении двух и более лет
Частые абсцессы кожи и/или внутренних органов	Частые абсцессы кожи и/или внутренних органов
Кандидоз ротовой полости или грибковые поражения кожи	Кандидоз ротовой полости или грибковые поражения кожи
Задержка в прибавлении веса и/или роста	Затяжная диарея и потеря веса
Отсутствие эффекта пероральной антибиотикотерапии/ необходимость в/в введения антибиотиков для лечения инфекций	Отсутствие эффекта пероральной антибиотикотерапии/ необходимость в/в введения антибиотиков для лечения инфекций
Наличие случаев ПИД в генетическом анамнезе	Наличие случаев ПИД в генетическом анамнезе
Два и более месяца малоэффективной антибиотикотерапии	Часто рецидивирующие вирусные инфекции (ОРВИ, ВПГ 1/2, ВПЧ)
 Два и более эпизодов генерализованных инфекций, в т.ч. септицемии	Микобактериозы, в т.ч. атипичные, при отсутствии туберкулеза

Методы лабораторной диагностики ПИД, внедренной в Центре

- Общеклинические исследования
- Проточная цитометрия (6-цветный FACS Canto II)
- Определение гуморальных факторов иммунитета (определение Ig, субклассы IgG, поствацинальные антитела)
- Burst-тест для оценки показателей фагоцитарной активности (методом проточной цитометрии)
- Генетическая диагностика:
 - Btk
 - Rag1
 - Rag2

IVAS

СУБВ



L. PASTEUR

Распространенность ПИД в мире и в России

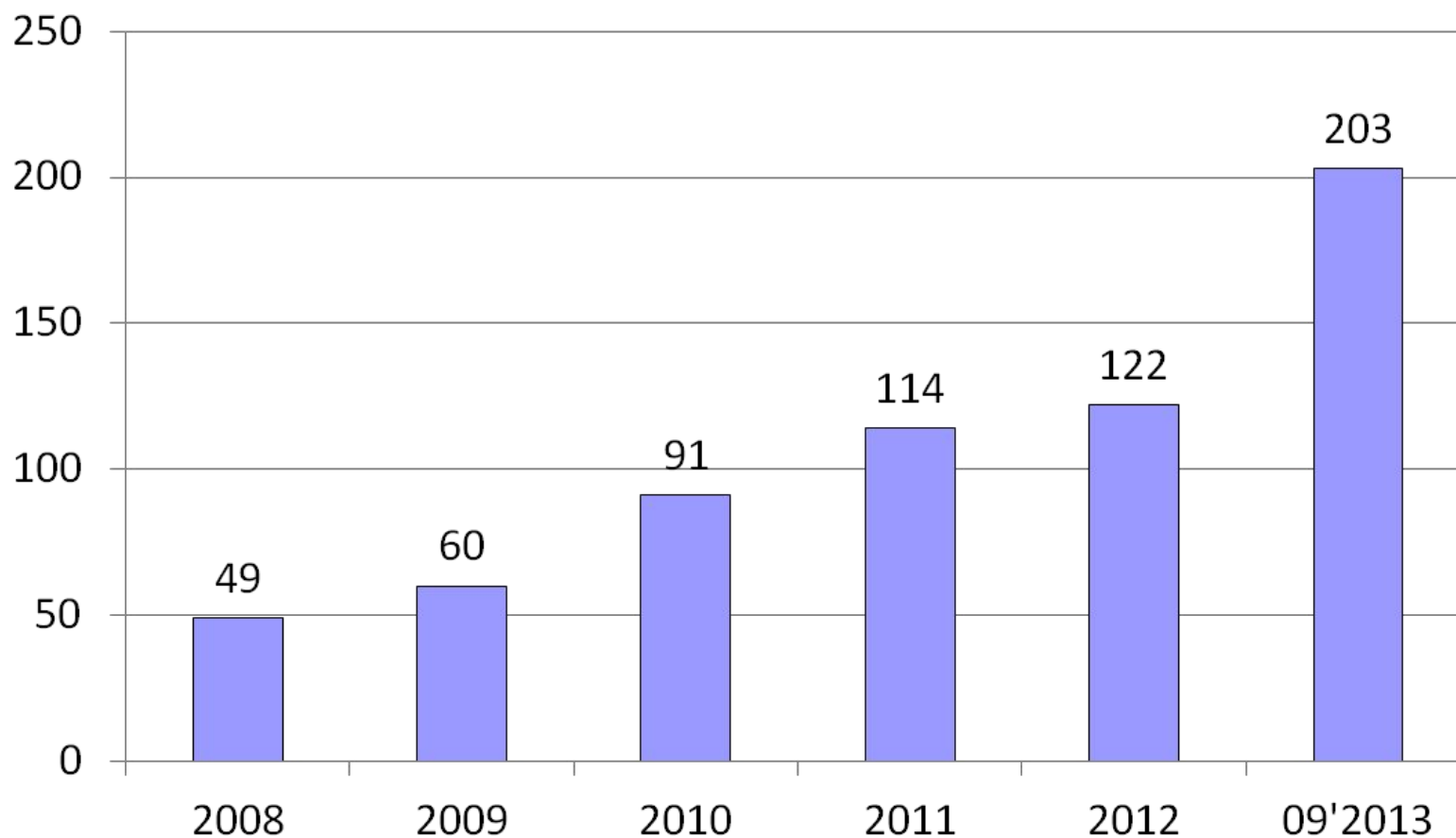
Наиболее часто встречается селективный дефицит IgA (1:300-700).

Другие формы ПИД встречаются существенно реже:

Общая переменная иммунологическая недостаточность (ОВИН) - 1:7 000-200 000;

X-сцепленная агаммаглобулинемия – 1:50 000 -1 000 000.

Число пациентов с ПИД в г. Санкт-Петербурге



Первичные иммунодефициты(ПИД): иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. Определение ПИД.
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов.
6. Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Современная классификация ПИД (2007-2013 г.г.)

Все известные генетически опосредованные ИД разделены на 9 групп:

Группа 1 –комбинированные Т- и В –клеточные ИД.

Группа 2 –преимущественный дефицит антител (например, агаммаглобулинемия, селективный дефицит IgA, ОВИН).

Группа 3 – иммунодефициты с синдромальной патологией (например, атаксия –телеангиоэктазия).

Группа 4 - генетические нарушения иммунной регуляции (например, Х-сцепленный IPEX –синдром-иммунодисрегуляция, полиэндокринопатия, энтеропатия; Х –сцепленный лимфопролиферативный синдром и др.).

Современная классификация ПИД (2007-2013 г.г.)

Группа 5 – врожденные дефекты фагоцитов (числа, функции, или и числа и функции –например, гипер-IgE-синдром).

Группа 6 – дефекты врожденного иммунитета и сигнальных компонентов, дефект IRAK 4 –киназы).

Группа 7 - аутовоспалительные синдромы (характеризуются рецидивирующим генерализованным воспалением в отсутствии явных инфекционных или аутоиммунных причин, например, средиземноморская лихорадка).

Группа 8 – дефициты компонентов системы комплемента.

Группа 9 – фенокопии ПИД (нет дефекта в зародышевых генах, однако вследствие соматических мутаций в генах, возможны появления аутоантител к цитокинам, истощению цитокинового ответа, развитию в дальнейшем ИД).

Первичные иммунодефициты(ПИД): иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. Определение ПИД.
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т или В лимфоцитов.
6. Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов

- Появление симптомов в грудном возрасте (4-5 месяцев).
- Повторные инфекционные заболевания, вызываемые вирусами, грибами, микобактериями.
 - Инфекционные заболевания, вызываемые оппортунистическими микроорганизмами (например, *Pneumocystis jirovecii*).
- Фатальные инфекционные заболевания, развивающиеся в результате вакцинации живыми вирусными вакцинами или после введения BCG.
- Болезнь «трансплантат против хозяина» в результате трансфузии продуктов крови, содержащих лимфоциты, или при внутриутробном попадании лимфоцитов матери.
 - Увеличение риска малигнизации.

Первичные иммунодефициты (ПИД): иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. Определение ПИД.
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов.
6. Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов

- Появление симптомов в возрасте 7-9 месяцев после исчезновения материнских антител.
 - Повторные инфекционные заболевания, вызванные инкапсулированными бактериями.
 - Хронические очаги инфекции (синуситы, отиты, пневмонии, бронхоэктазы), гнойные лимфадениты, абсцессы.
- Менингиты, септицемия, остеомиелиты, возникшие в результате гепатогенного распространения патогена.
 - Редкая заболеваемость грибковыми и вирусными инфекциями (за исключением энтеровирусов).

Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов

- Выживаемость до зрелого возраста при своевременной диагностике и проведении адекватной терапии.
- Гипоплазия периферических лимфатических узлов и нозофаренгиальной лимфоидной ткани (характерно для X-сцепленной агаммаглобулинемии Брутона).
 - Повышенная частота аллергических и аутоиммунных заболеваний.

Первичные иммунодефициты (ПИД): иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. Определение ПИД.
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов.
6. Признаки,стораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД

- Частые отиты (6-8 раз в год и чаще).
 - Синуситы (4-6 раз в год).
 - Пневмонии (2 раза в год и чаще).
- Абсцессы кожи и внутренних органов, особенно повторные и так называемые «холодные» абсцессы без признаков воспаления, без покраснения и т.д.
- Трудно поддающиеся терапии инфекции: необходимость внутримышечного, внутривенного или перорального применения антибиотиков для купирования инфекции в течение 2-х месяцев и более.

Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД

- Не менее 2-х перенесенных инфекций - таких, как менингит, остеомиелит или сепсис.
- Отставание ребенка в росте и по массе тела по сравнению с возрастной нормой.

- Персистирующая молочница или грибковые поражения кожи в возрасте старше 1 года.
- Указания на наличие в семье больных ПИД, ранние смерти детей от тяжелых инфекций.



1

8 или > новых случаев
воспаления среднего уха в
течение 1 года



2

2 или > случая тяжелой
инфекции пазух в течение 1
года



3

Применение антибиотиков в
течение 2 или > месяцев не дает
значимого эффекта



4

2 или > случаев пневмонии в
течение 1 года



5

Недостаточная прибавка веса
или задержка роста

Когда следует
предположить
первичный
иммунодефицит?



<http://www.jmfworld.com/>

Когда следует
предположить
первичный
иммунодефицит?

Рецидивирующие глубокие
абсцессы кожи или внутренних
органов

6



Наличие кандидомикоза рта
или кожи в течение 1 мес. у
ребенка возрастом > 1 г.

7



Внутривенное введение
антибиотиков для лечения
инфекции

8



2 или > случая глубоких
инфекций в анамнезе

9



Семейная
предрасположенность к
первичному иммунодефициту

10



<http://www.jmfworld.com/>

Первичные иммунодефициты(ПИД):

иммунопатогенез, диагностика, клинические проявления

1. Определение ПИД.
2. Распространенность ПИД в мире и в России.
3. Современная классификация ПИД.
4. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов.
5. Клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов.
6. Признаки, настораживающие в отношении наличия ПИД.
7. Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами.

Общие принципы лечения больных первичными иммунодефицитами:

Основное условие терапии ПИД- – по возможности ранняя диагностика и своевременное начало проведения

- Лечение и профилактика бактериальных, грибковых, вирусных, микобактериальных инфекций (антибиотики, противогрибковые препараты, интерфероны и другие цитокины).
- Заместительная терапия (внутривенное введение иммуноглобулинов).
- Специальные методы лечения ПИД:
 - Трансплантация костного мозга и стволовых клеток.
 - Генотерапия.

ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ИММУНОГЛОБУЛИН ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО ВВЕДЕНИЯ

ПРИМЕНЕНИЕ ИММУНОГЛОБУЛИНА ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО
ВВЕДЕНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ ОСНОВОЙ ТЕРАПИИ МНОГИХ ФОРМ
ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ



ОСНОВНЫЕ ТРЕБОВАНИЯ К ПРЕПАРАТАМ иммуноглобулинов для внутривенного введения (ВВИГ)

- ВИРУСНАЯ БЕЗОПАСНОСТЬ
- ВЫСОКОЕ СОДЕРЖАНИЕ АНТИТЕЛ К РАЗЛИЧНЫМ ВОЗБУДИТЕЛЯМ ИНФЕКЦИЙ
- ОТСУТСТВИЕ АНТИКОМПЛЕМЕНТАРНОЙ АКТИВНОСТИ
- СОДЕРЖАНИЕ МОНОМЕРОВ IgG > 95%

- СЛЕДОВЫЕ КОЛИЧЕСТВА IgA и IgM (< 10 мкг/мл)
- СООТНОШЕНИЕ СУБКЛАССОВ IgG МАКСИМАЛЬНО ПРИБЛИЖЕННОЕ К НОРМАЛЬНОМУ ИХ СОДЕРЖАНИЮ В ПЛАЗМЕ
- ВЫСОКИЕ ТИТРЫ СПЕЦИФИЧЕСКИХ АНТИТЕЛ

ПРЕПАРАТЫ, ОТВЕЧАЮЩИЕ ОСНОВНЫМ ТРЕБОВАНИЯМ К ВВИГ:

ВИРУС-ИНАКТИВИРОВАННЫЕ ПРЕПАРАТЫ IgG, НЕ СОДЕРЖАЩИЕ АГРЕГАТОВ IgG, ИМЕЮЩИЕ В СВОЕМ СОСТАВЕ ШИРОКИЙ СПЕКТР СПЕЦИФИЧЕСКИХ АНТИТЕЛ

ИНТРАТЕКТ



ИНТРАГЛОБИН



ОКТАГАМ



ГАМУНЕКС



Безопасность донорской плазмы: донорские пункты

- **Обследование доноров:**

- медицинская история, осмотр, анализ мочи (включая тест на опиаты), гематокрит, атипичные антитела, электрофорез сыворотки, тест на сифилис.

- проверка по Национальному регистру донорского допуска.

- кандидатская программа (особые ограничения для первичных доноров).

- **Современные безопасные методы заготовки плазмы:**

- карантин собранной плазмы (для первичных доноров до 6 месяцев, для повторных – 60 дней).

- **Отслеживание каждой порции плазмы:**

- кодирование, позволяющее идентифицировать донора и, при

- необходимости, забраковать всю его плазму на любом этапе производства.

- **Квалифицированный персонал:**

- сертификация, непрерывное образование, изучение новых процедур и технологий.

Безопасность донорской плазмы: лаборатории

Маркерный анализ на вирусы

- использование самых передовых методов диагностики (в т.ч. ПЦР тест)
- исследование образца каждой порции плазмы на ВИЧ-1,ВИЧ-2, гепатит В и С, печеночные энзимы (АЛТ)
- при положительном результате любого из тестов происходит уведомление донорского центра, уничтожение плазмы и дисквалификация донора

Жесткие стандарты пригодности плазмы

- карантинизация и повторный контроль доноров!
- ПЦР-тестирование на парвовирус В 19 производственного пула плазмы

Схема проведения заместительной терапии препаратами иммуноглобулинов для внутривенного введения

В НАЧАЛЕ ЛЕЧЕНИЯ – ТЕРАПИЯ НАСЫЩЕНИЯ

– 1.2-1.5 г/кг МАССЫ ТЕЛА
ЗА МЕСЯЦ: 4-5 ВВЕДЕНИЙ
ВВИГ С ИНТЕРВАЛОМ 5-7
ДНЕЙ

- ЦЕЛЬ – ДОСТИЖЕНИЕ
НОРМАЛЬНОЙ
ВОЗРАСТНОЙ
КОНЦЕНТРАЦИИ
СЫВОРОТОЧНОГО IgG

ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ – ТЕРАПИЯ

- 0.4 г/кг

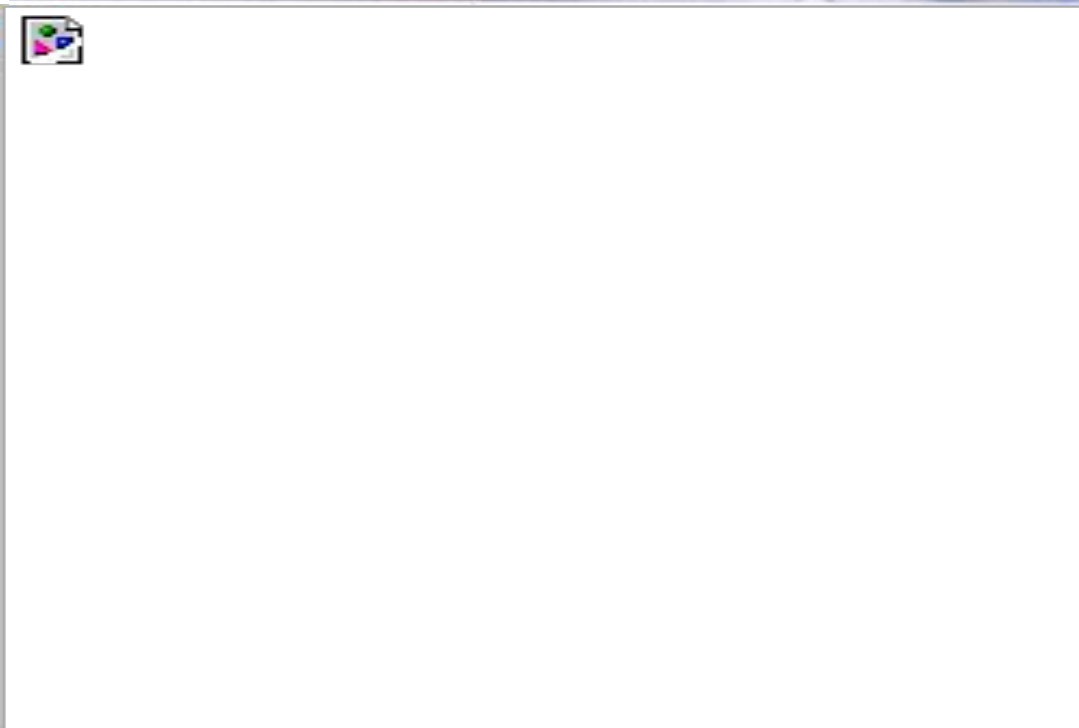
МАССЫ ТЕЛА 1 РАЗ В 3-4
НЕДЕЛИ

- ЦЕЛЬ – ПОДДЕРЖАНИЕ
ПРЕТРАНСФУЗИОННОЙ
КОНЦЕНТРАЦИИ
СЫВОРОТОЧНОГО IgG НЕ
МЕНЕЕ 500 мг/дл И
НОРМАЛЬНОГО
СОДЕРЖАНИЯ
СПЕЦИФИЧЕСКИХ АНТИТЕЛ

Специальные методы лечения первичных иммунодефицитов

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА ИЛИ
ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК
ОТ HLA-ИДЕНТИЧНОГО РОДСТВЕННОГО ДОНОРА, НЕРОДСТВЕННОГО
ДОНОРА,
ПУПОВИННОЙ КРОВИ





ТКИН до трансплантации костного мозга - синегнойный сепсис 6 месяцев.
И через 1 год и через 2 года после трансплантации костного мозга
(данные **КОНДРАТЕНКО И.В.** Российская детская клиническая больница, г.
Москва)

Вопросы

1. Дайте определение ПИД.
2. Перечислите основные клинические проявления ПИД.
3. Какова распространенность ПИД?
4. Какие группы ПИД согласно классификации вам известны?
5. Каковы клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов?
6. Каковы клинические характеристики ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов?
7. Каковы общие принципы диагностики ПИД?
8. Каковы общие принципы лечения больных ПИД?
9. Перечислите основные факторы настороженности в отношении ПИД.
10. В каком возрасте начинаются клинические проявления ПИД?

Тестовые вопросы

Впервые заболевания, в патогенезе которых лежат генетические нарушения функционирования иммунной системы, были открыты:

1. В середине 19 века.
2. В середине 20 века.
3. В начале 21 века.
4. В конце 16 века.
5. В конце 20 века.

Современная классификация ПИД состоит из:

1. 3 групп заболеваний.
2. 4 групп заболеваний.
3. 7 групп заболеваний.
4. 12 групп заболеваний.
5. 9 групп заболеваний.

Тестовые вопросы

Общие принципы лечения ПИД включают:

1. Лечение и профилактика бактериальных инфекций.
2. Лечение и профилактика вирусных инфекций.
3. Лечение и профилактика грибковых инфекций.
4. Заместительная иммунотерапия.
5. Трансплантация костного мозга.

Клинические признаки ПИД с преимущественным поражением В лимфоцитов проявляются:

1. В 3 года.
2. В 7-9 лет.
3. В 12 лет.
4. В 4 месяца.
5. В 7-9 месяцев.

Тестовые вопросы

Клинические признаки ПИД с преимущественным поражением Т лимфоцитов проявляются:

1. В 3 года.
2. В 7-9 лет.
3. В 12 лет.
4. В 4-5 месяцев.
5. В 7-9 месяцев.

Наиболее распространённым ПИД является:

1. ОВИН (общая вариабельная иммунологическая недостаточность).
2. X-сцепленная агаммаглобулинемия.
3. Селективный дефицит IgA.
4. Дефекты компонентов системы комплемента.
5. ТКИД (тяжелый комбинированный иммунодефицит).

Тестовые вопросы

Можно заподозрить наличие ПИД при наличии персистирующей молочницы или грибковых поражениях кожи в возрасте старше:

- .2-х лет.
- .3-х лет.
- .5-ти лет.
- .2-х месяцев.
- .1 года.

Какие признаки указывают на наличие ПИД?

- .Частые отиты (6-8 раз в год и чаще).
- .Синуситы (4-6 раз в год).
- .Необходимость применения антибиотиков для купирования инфекции в течение 2-х месяцев и более.
- .Пневмонии (2 раза в год и чаще).
- . «Холодные» абсцессы без внешних признаков воспаления.

Тестовые вопросы

К клиническим проявлениям ПИД с преимущественным поражением Т звена не относятся:

- 1. Появление симптомов в грудном возрасте (4-5 месяцев).
- 2. Повторные инфекционные заболевания, вызываемые вирусами, грибами, микобактериями.
- 3. Инфекционные заболевания, вызываемые оппортунистическими микроорганизмами (например, *Pneumocystis jirovecii*).
- 4. Редкая заболеваемость грибковыми и вирусными инфекциями.
- 5. Увеличение риска малигнизации (опухолевого роста).

К клиническим проявлениям ПИД с преимущественным поражением В звена не относятся:

- 1. Появление симптомов в возрасте 7-9 месяцев после исчезновения материнских антител.
- 2. Повторные инфекционные заболевания, вызванные инкапсулированными бактериями.
- 3. Хронические очаги инфекции, гнойные лимфадениты, абсцессы.
- 4. Фатальные инфекционные заболевания, развивающиеся в результате вакцинации живыми вирусными вакцинами или после введения BCG.
- 5. Менингиты, септицемия, остеомиелиты, возникшие в результате гепатогенного распространения патогена.

Тема занятия : «Первичная иммунологическая недостаточность.
Основные характеристики».

1. Краткие ответы на развернутые вопросы (1 -10)

Дополнительные задания к занятию № 2:

2. Укажите **мишени** реакций гуморального звена иммунитета.

3. Какие инфекции будут развиваться при дефекте В-звена?

4. Укажите **мишени** реакций клеточного звена иммунитета.

5. Какие инфекции будут развиваться при дефекте клеточного звена?

Подготовка к занятию № 3

Предлагается к самостоятельной ознакомительной
работе тема:

«Характеристика некоторых форм первичных
иммунодефицитов»