

С. Н. Теплова, А. Ю. Пищальников

**ПЕРВИЧНЫЕ
ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ
СОСТОЯНИЯ**

РОССИЙСКАЯ АКАДЕМИЯ НАУК
УРАЛЬСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ
ИНСТИТУТ ИММУНОЛОГИИ И ФИЗИОЛОГИИ

С. Н. Теплова, А. Ю. Пищальников

ПЕРВИЧНЫЕ
ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ
СОСТОЯНИЯ

ЕКАТЕРИНБУРГ
2005

УДК 616—097—022
ББК 52.523.25
Т34

Теплова С. Н., Пищальников А. Ю. **Первичные иммунодефицитные состояния.** Екатеринбург: УрО РАН, 2005. ISBN 5—7691—1633—4.

Представлены современные данные мировой литературы по проблеме первичных иммунодефицитных состояний, предложена последняя классификация этих заболеваний, разработанная научной группой International Union of Immunological Societies в 1999 г. Приведены результаты собственных исследований авторов, созданный ими для Южно-Уральского региона регистр первичных иммунодефицитов, отдельные истории болезней наблюдаемых больных. Обобщены многолетние наблюдения по проблеме врожденных иммунодефицитных состояний, проводимые на кафедре иммунологии и аллергологии Челябинской государственной медицинской академии.

Книга адресована специалистам в области клинической иммунологии, патологической физиологии, генетики, педиатрии, студентам медицинских высших учебных заведений, интернам, клиническим ординаторам и научным исследователям.

Рецензент академик РАН В. А. Черешнев

ISBN 5—7691—1633—4

Т $\frac{\text{ПРП-05—59(05)—154}}{8\text{П6(03)1998}}$ ПВ—2005

© Теплова С. Н.,
Пищальников А. Ю.,
2005 г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	3
Глава I. Классификация первичных иммунодефицитов	6
Комбинированные иммунодефицитные состояния	7
Преимущественно Т-клеточные дефекты	24
ПИД с преимущественными дефектами антител	26
Иммунодефициты, ассоциированные с другими главными дефектами ...	40
Иммунодефициты, ассоциированные с лимфопролиферативными нарушениями	49
Дефекты системы комплемента	53
Дефекты количества и функции фагоцитов	66
Иммунодефициты, ассоциированные с другими врожденными или наследственными заболеваниями	76
Глава II. Характер установленных генетических дефектов при первичных иммунодефицитах	90
Глава III. Распространенность и регистры ПИД	96
Глава IV. Патогенез первичных иммунодефицитов	111
Глава V. Диагностика иммунодефицитов	142
Глава VI. Основные формы первичных иммунодефицитов и их характеристика (по материалам регионального регистра)	155
Глава VII. Основные принципы и методы терапии ПИД	206
Список литературы	214