

## 8.8. Первичные иммунодефицитные состояния

Первичные иммунодефицитные состояния (ПИДС) - генетически детерминированные заболевания, обусловленные нарушением сложного каскада реакций, необходимых для элиминации чужеродных агентов из организма и развития адекватных воспалительных реакций.

### МКБ-10

D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител

D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия

D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина А

D80.2 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G

D80.2 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина М

D80.7 Преходящая гипогаммаглобулинемия детей

D81 Комбинированные иммунодефициты

D82 Иммунодефициты, связанные с другими значительными дефектами

D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича

D82.1 Синдром Ди Георга

D84 Другие иммунодефициты

D84.1 Дефект в системе комплемента

### Основные группы ПИДС:

1. Преимущественно гуморальные
2. Комбинированные (при всех Т-клеточных иммунодефицитах в результате нарушений регуляции страдает функции В-клеток)
3. Дефекты фагоцитоза
4. Дефекты комплемента

*ИДС с преимущественной недостаточностью антител* (агаммаглобулинемия – болезнь Брутона, аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия – швейцарский тип, гипогаммаглобулинемия, общевариабельная иммунологическая недостаточность (ОВИН), избирательный дефицит IqA).

*ИДС с преимущественной недостаточностью клеточного звена иммунитета* (синдром Незелофа).

*Тяжелая комбинированная иммунологическая недостаточность* – ТКИН (с низким содержанием Т и В-клеток).

*ИДС, связанные с дефицитом комплемента и нарушением фагоцитоза.*

*ИДС, связанные с другими значительными дефектами* (синдром Вискотта-Олдрича, синдром Ди-Джорджи, синдром Луи-БАР, синдром гипериммуноглобулинемии Е).

### Примеры формулировки диагноза:

Первичное иммунодефицитное состояние, синдром Вискотта-Олдрича.

Первичное ИДС. Врожденная агаммаглобулинемия. Болезнь Брутона.