

Задача 8.8.1.

Ребенок 7 мес с воспалительно-некротическим поражением кожи с 1,5 месяцев. Умер от сепсиса. Брат умер в 8 месяцев от пневмонии (3 эпизод). Сестра здорова. При иммунологическом исследовании отмечалось резкое снижением уровня Ig сыворотки крови при полной сохранности реакций клеточного иммунитета.

На вскрытии: Тимус: несвоевременный жировой метаморфоз с выраженным коллапсом долек, уменьшением числа лимфоцитов и появлением обширных участков жировой ткани как в междольковых соединительнотканых перегородках, так и в паренхиме органа. Тимические тельца сформированы неправильно. Лимфатические узлы: отсутствуют фолликулы и корковая зона, имеется только Т-зависимая паракортикальная зона. Селезенка: наблюдаются очень мелкие фолликулы, однако светлые центры отсутствуют. Клетки плазматического ряда нигде не определяются.

Выберите правильный вариант диагноза:

1. Первичное ИДС. Врожденная агаммаглобулинемия. Болезнь Брутона.
2. Вторичное ИДС.
3. Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность.