

" "

1. .80.0 -

)

(: -

2.

:

) :

5

;

);

: , (2

: 2-3 1 ;

1-2 ;

1 ;

;

: , ;

;

(), () ;

)

:

- (D 19+ D 20+) < 2%;

IgG < 2 / , IgM, , Ig ;

;

()

(Haemophilus influenzae b, Streptococcus pneumoniae) ;

)

- , , .

():

- ;

- .

3.

)

:

400-500 / 3-4 (- 200 / ,

800 /).

gG 5 / , 3-4 / .

gG 2

, 6 .

(, , , , ,

) 6 .

:

" " " " " " " "

)

:

/ (1 / 10%) 50 / 1 2 (. -
 20 ,) 5 (-
 , -) 20 / ((.
 ,) (, , (200-
 400 /)) (20 /).
) : (, ,)
 . / () 2-5 /
 2 .
 (, ,):
 , , , , .
) (, ,)
 : , 2-3 ,
) , .

1. D 80.2. g (: g)

2. :
) : ;
 ;
 ;
) :
 g 0,05-0,07 / ;
 gG g .
 3. .
 -
 ;
 -
 ;
 (;) ;
 ;
 : , Haemophilus influenzae b;

1. D 80.5

: - g c)

2.

:

) :

;

;

,

;

;

,

19;

;

,

;

) :

gG 2 (2) (2 /);
g 2 (2) ;
(Haemoph lus nfluenzae b, Streptococcus pneumoniae) ;

- ;

(, ,

);

) :

-

D40L

D40L
D40

D4+ -

D40L.

- g - g

2)

D40;

3.

) :

:

(

).

) :

(, ,

)

(

).

) (, .)

1. D 80.7.

(:

2. :

)

) :

3-5 ;

(, , , -) 6-12

) :

gG 2
g ,

(2)

;

g ;

3-5 ;

- ;

,
)

(

3. .

)

)

(, , gG , 2 / (

).

)

gG.

Haemophilus influenzae

)

b gG 2 / ;

)

1. D 81.0-D81.9

2.

) :

2

2-7

(, 25)

() (14)

(, , ,)

(,)

"

"

-

,

) :

3000/ 3

- (CD3+) 20%

IgG

IgA

2

(2)

) 10% (, , ,)

(, ,)/ HLA /

/

)

-2 (Xq13.1-13.3) T-B+NK- JAK3 (19q13.1)

(20q13-ter) T-B-NK-

(11p12-13)

T-B-NK+ RAG1 RAG2

7 (5 13) T-B+NK+

3.

)

-

)

.

) (- / 5 /

, 9 ') (10-20 / - (10-15 / 4-6) .

:

- 100 000 4 - 3 / 1

- 2-5 / 1

40 / 2

(, ,) 30

, . .

2-3

1. D82.0.

)

- (: -

2.

:

) : (,) ()

(, ,)
,
.

) : (70 000 ³) /

(Haemophilus influenzae b, Streptococcus pneumoniae)

g g , g / gG (, ,)

) :
WASP
WASP

3. :

) :
)
) gG 2-3 / ()
) .

) () .

) 1000 ³() .

) () .

) , , , Haemophilus influenzae b,

) , , .

1. D 82.1. (: -)

2. :

) : (truncus arteriosus, ,) ;

, ;

- () ;

; ,

) : (3000 /3);

D3 - 1500/ 3;
3 , .

) : 22q11.2

4.

) ()

) ()

) , .

1. D 82.3.

-) (; -)

2.

) - : (,) 50-60% ; - ;

, / , - ;

) : (-EBV VCA IgM, -EBV EA, -EBV EBNA) ; gG / g , g ;

) : SH2D1A/SAP/DSHP.

3.

) : () - (,).

) gG 2-3 / - (

) , , gG 2 / .

1. D 82.4

) (: - g

2.)
 (,);
 ;
 (,);
 (,);
);
 (, ,).
) :
 g : 2 - 2 (100
);
 (500 /3);
 D8 - ;

(:
 Haemophilus influenzae b, Streptococcus pneumoniae)

3. .
) :
 (, .
 ,)
 (.
) .
 (,
)
) 2-3 .
) - .
)
 , Haemophilus influenzae b, .

1. D 83.

(:
))
 2. :
) :
 ; , 2
 ; : , (2
);
 : 2-3 ,
 1-2 , 1 ,
 ;
 : , ;
 () , ()
 () ;
 50% (,);

- :
, ;
, , , ;
.

) :
- 2 (2)
gG, Ig , Ig (gG, g , g),
4 / .
g 50% ;
/ ()
(Haemophilus influenzae b, Streptococcus pneumoniae)
;

- ;
- : D4 -
20% , ,) 40% .

3.
) : ()
IgG (2-3 /).
) : (, ,)
()
) , (, ,)
) , 2-3 , (, ,)
) . (, ,)
) .)
) , , IgG 2 / .

1. D84.0- -1 (CD18, LFA-1, Mac-1, p 150.95) :

2. :
) :- , ' (,) ;
() ; - , ;
- ; - ; - ;

) - (20 000 ³),
(40 000-100 000 ³) ; -
2 (CD18) (5% - ; 5-10%
) .

) :- 2
3. .

) (.)

)
Haemophilus influenzae b, .

1. D 71.

(:)

)

2. :

) :

; (, ,) (,) ;

; ; (,) , - ;

; (60-70%)

) : (5%)

(" -); " "

) : gp91, gp 22, p47, p67 phox;

" "

3. .) ().

) (2-5 /)

) 2-3 ,

)
Haemophilus influenzae b, .

1. G 11.3

(

: -)

2. :

) :

, ;
(4-8)
(, , ,);
10-15% , ;

) :
g , g 2 (2) ;
gG2;

3000 /3;

- (, ,);
- 2 (2) ;

3.

) -
()
) gG 2-3 / -
(
)
)

)
) , , IgG 2 /
influenzae b, , , Haemophilus

1. D 82.8. (Q 95.5) (: Nijmegen breakage syndrom)

2.2. :
) :
(, , ,)
;

;

(" ");
/ 50% ;

) :
(3000 /3);

D3 - (1500 /3);

g / IgG;
gG;

) :
657de15 NBS1.

3.

)

IgG 2-3 / -

(

).

)

(

).

)

,

2-3

.

)

.

)

,

,

, Haemophilus influenzae b,

.

.

..