

## ПРЕДИЗВИКАТЕЛСТВОТО ПИД: РАЗПОЗНАВАНЕ В КЛИНИЧНАТА ПРАКТИКА

Мария Спасова

<sup>1</sup>Клиника по педиатрия, УМБАЛ „Свети Георги“, Пловдив

<sup>2</sup>Катедра по педиатрия, Медицински Университет, Пловдив

Първичните имунни дефицити са редки заболявания, протичащи с повишена инфекциозна честота, необичайни причинители и локализация на инфекциите и необичайно съчетание с автоимунни прояви и/или малигнени заболявания. Характеристиката на инфекциозните прояви би могла да бъде не само алармиращ белег за търсене на имунен дефицит, но и насочващ критерий за неговия подвид.

Представен е собствения опит на центъра върху диагностичните предизвикателства и еволютивната характеристика на 26 пациента с доказан имунологично и уточнен генетично при преобладаващата част от тях ПИД: 3: X-свързана агамаглобулинемия, 1: хипер-IgM синдром, 2: неутрофилна дисфункция, 2: Тежка вродена неутропения на Kostmann, 5: дефект във вродения имунитет, 7: Общ вариабилен имунен дефицит, 3: Тежък комбиниран имунен дефицит и 3: неуточнени.

Разглеждат се клиничните сценарии, довели до поставяне на диагнозата, анализират се изолираните причинители на инфекциите и се предлага съпоставка с литературните данни до момента.