



# НАСТОРАЖИВАЮЩИЕ ПРИЗНАКИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Разработано НАЭПД совместно с Благотворительным Фондом «ПОДСОЛНУХ»

НАЭПД: [noepid.ru](http://noepid.ru), [pidrussia@gmail.com](mailto:pidrussia@gmail.com), +7 495 221 6640  
Регистр пациентов с ПИД: [naepid-reg.ru](http://naepid-reg.ru)



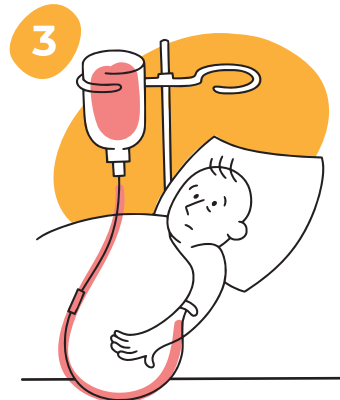
БФ «ПОДСОЛНУХ»: 8 800 500 6335  
[fondpodsolnuh.ru](http://fondpodsolnuh.ru), [propid.ru](http://propid.ru)



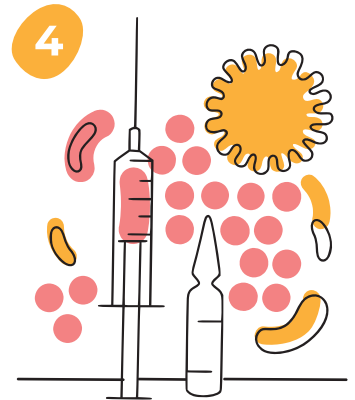
**1 СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ:**  
наличие диагноза ПИД у родственников любого возраста или смерть детей от тяжёлой инфекции



**2 ЧАСТЫЕ БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ**



**3 ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ БАКТЕРИАЛЬНЫХ ИНФЕКЦИЙ**



**4 ИНФЕКЦИИ, ВЫЗВАННЫЕ УСЛОВНО-ПАТОГЕННЫМИ ВОЗБУДИТЕЛЯМИ**



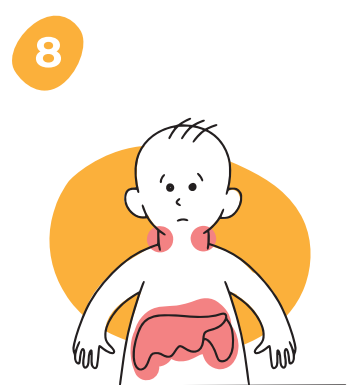
**5 ТЯЖЁЛЫЕ / АТИПИЧНЫЕ КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ОТЁКИ**



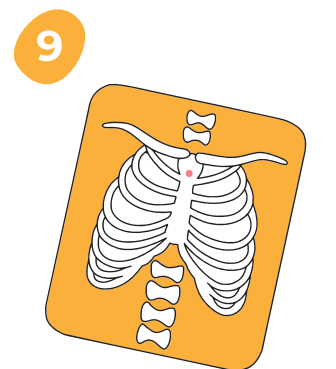
**6 ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ КИШЕЧНИКА С РАННИМ НАЧАЛОМ И/ИЛИ ТЯЖЁЛЫМ ТЕЧЕНИЕМ**



**7 СНИЖЕНИЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ОБЩЕГО АНАЛИЗА КРОВИ**



**8 ДЛИТЕЛЬНОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ ЛИМФУЗЛОВ, ПЕЧЕНИ, СЕЛЕЗЁНКИ**



**9 ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ УМЕНЬШЕНИЕ РАЗМЕРОВ ТИМУСА, ЛИМФУЗЛОВ И МИНДАЛИН У ДЕТЕЙ**



**10 ПОВТОРНЫЕ ЭПИЗОДЫ ЛИХОРАДКИ БЕЗ ОЧАГОВ ИНФЕКЦИЙ**



**11 СОЧЕТАНИЕ НЕСКОЛЬКИХ АУТОИММУННЫХ НАРУШЕНИЙ, ВКЛЮЧАЯ ЭНДОКРИНОПАТИИ**



**12 ОСОБЕННОСТИ СТРОЕНИЯ ЛИЦА**



# НАСТОРАЖИВАЮЩИЕ ПРИЗНАКИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ

Разработано НАЭПИД совместно с Благотворительным Фондом «ПОДСОЛНУХ»

НАЭПИД: [noepid.ru](http://noepid.ru), [pidrussia@gmail.com](mailto:pidrussia@gmail.com), +7 495 221 6640  
Регистр пациентов с ПИД: [naepid-reg.ru](http://naepid-reg.ru)



БФ «ПОДСОЛНУХ»: 8 800 500 6335  
[fondpodsolnuh.ru](http://fondpodsolnuh.ru), [propid.ru](http://propid.ru)

## 1. СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ:

наличие диагноза ПИД у родственников любого возраста, или смерть детей от тяжёлой инфекции

## 2. ЧАСТЫЕ БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ,

например:  
· Восемь или более гнойных отитов в течение года  
· Два или более тяжёлых синусита в течение года  
· Два или более пневмонии в течение года

## 3. ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ БАКТЕРИАЛЬНЫХ ИНФЕКЦИЙ,

например:  
· Антибактериальная терапия, проводимая более 2 месяцев, без эффекта  
· Рецидивирующие глубокие абсцессы кожи и мягких тканей  
· Два или более генерализованные инфекции  
· Инфекции с формированием морфологических дефектов легких

## 4. ИНФЕКЦИИ, ВЫЗВАННЫЕ УСЛОВНО- ПАТОГЕННЫМИ ВОЗБУДИТЕЛЯМИ,

например:  
· Осложнения при вакцинации ослабленными живыми вакцинами (БЦЖ, полиомиелит)  
· Упорная кандидозная инфекция кожи и слизистых у детей старше 1 года жизни  
· Повторная системная инфекция, вызванная атипичными микобактериями

## 5. ТЯЖЁЛЫЕ/ АТИПИЧНЫЕ КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ОТЁКИ,

например  
· эритродермия  
· тяжёлый дерматит  
· повторные эпизоды крапивницы/полиморфной эритемы без ответа на антигистаминные препараты и стероиды  
· отёки различной локализации без ответа на антигистаминные препараты и стероиды

## 6. ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ КИШЕЧНИКА С РАННИМ НАЧАЛОМ И/ИЛИ ТЯЖЁЛЫМ ТЕЧЕНИЕМ

(с отсутствием ответа на стандартную терапию, в том числе приводящее к потере веса)

## 7. СНИЖЕНИЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ОБЩЕГО АНАЛИЗА КРОВИ

(тромбоцитопения/лейкопения/лимфопения/нейтропения и их сочетание)

## 8. ДЛИТЕЛЬНОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ ЛИМФОУЗЛОВ, ПЕЧЕНИ, СЕЛЕЗЁНКИ

## 9. ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ УМЕНЬШЕНИЕ РАЗМЕРОВ ТИМУСА, ЛИМФОУЗЛОВ И МИНДАЛИН У ДЕТЕЙ

(по рентгенологическим данным или выявленное в процессе хирургической операции)

## 10. ПОВТОРНЫЕ ЭПИЗОДЫ ЛИХОРАДКИ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ В ЛАБОРАТОРНЫХ АНАЛИЗАХ, БЕЗ ПРИЗНАКОВ ИНФЕКЦИЙ

## 11. СОЧЕТАНИЕ НЕСКОЛЬКИХ АУТОИММУННЫХ НАРУШЕНИЙ, ВКЛЮЧАЯ ЭНДОКРИНОПАТИИ

12. ОСОБЕННОСТИ  
СТРОЕНИЯ ЛИЦА,  
например:  
· микроцефалия,  
· расщелина твёрдого и мягкого нёба