

- блеми екологічної та медичної генетики і клінічної імунології". - Київ-Луганськ-Харків., 2001. - Вып. 7 (39). - С. 81-89.
- Зайченко А. А. Определение типа конструкционной устойчивости мозгового черепа человека / А. А. Зайченко // Судебная экспертиза: Межвузовский сборник научных статей. - 2003. - Вып. 2. - С. 140-143.
- Зайченко А. А. Основы краниотипологии. Локальная конституция и изменчивость мозгового черепа человека / А. А. Зайченко // Новости спортивной и медицинской антропологии. - 1991. - № 7. - С. 46-47.
- Миклашевская Н. Н. Рост головы и лица у детей и подростков / Н. Н. Миклашевская // Рост и развитие ребенка. - М. : Изд-во МГУ, 1964. - С. 55-88.
- Миклашевская Н.Н. /Миклашевская Н.Н., Соловьева В. С., Година Е. З. Ростовые процессы у детей и подростков. - М. : Изд-во МГУ, 1988. - 184 с.
- Садовников В.М. Кефалометрическая характеристика головы юношей и девушек в возрасте от 17 до 19 лет / В. М. Садовников, Л. М. Солопаева // Актуальные вопросы интегративной антропологии. - Красноярск, 2001. - Т. 2. - С. 145-150.
- Сперанский В. С. Основы медицинской краниологии / В.С. Сперанский. - М.: Медицина. 1991. - 287 с.
- Сперанский В. С. Формы и конструкции черепа / В.С.Сперанский, А.И.Зайченко. - М.: Медицина, 1980. - 280 с.
- Степаненко А. Ю. Влияние размеров мозгового черепа на морфометрические показатели мозжечка человека [текст] /А.Ю.Степаненко //Укр. мед. альманах.- 2010. - Т. 13, № 6. - С. 151-155.
- Труфанов С. Ю. Краниометрическая характеристика соотношений головы и лица у детей и подростков Луганской области / С. Ю. Труфанов // Вісник морфології. - 2006. - Т. 12, № 1. - С. 91-94.
- Черкасов В. Г. Формирование индивидуальной изменчивости мозгового отдела головы и черепа в раннем онтогенезе человека / В. Г. Черкасов, О. Ю. Вовк // Biomedical and biosocial anthropology. - 2012. - № 19. - С. 33-38.
- Чертов С.Н. Индивидуальная анатомическая изменчивость угла нижней челюсти человека /С.Н.Чертов // Укр. мед. альманах.- 2010.- Т.13, №2.- С.57-58.
- Шапаренко П.П. Антропометрія та система топографоанатомічних координат тіла людини /П.П.Шапаренко, М.П.Бурих.- Вінниця : ВДМУ ім. М.І. Пирогова.- 2000.- 102с.
- Шапаренко П. Ф. Принцип пропорциональности в соматогенезе. - Винница, 1994. - 225 с.
- Bruner E. Cranial shape and size variation in human evolution: structural and functional perspectives /E.Bruner // Childs Nerv. Syst.- 2007.- Vol.23 (12).- P.1357-1365.
- Hauspe R., Susane C., Defrise-Gussenhoven B. Testing for presence of genetic variance in factor of face measurements of Belgian twins // Amer. hum. Biol.- 1979.- Vol.12, №5.- P.429-440.
- Horowitz S., Osborne R., De George F. Hereditary variation in craniofacial-skeleton // J.dent. res. - 1985. - Vol. 38, № 4. - P. 665-666.
- Sardi M. L. Allometries throughout the late prenatal and early postnatal human craniofacial ontogeny /M.L.Sardi, F.Ventrice, F.Ramirez Rozzi //Anat. Rec. (Hoboken).- 2007.- Vol. 290(9).- P.1112-1120.
- Susanne C., Dash S. Multivariate analysis of head measurements in Pujabi families //Amer. hum. biol.- 1972.- Vol.5, №2.- P.372-386.

**Мазченко В.Ф., Шевченко В.Н., Шпакова Н.А.**

#### ОСОБЕННОСТИ ВОЗРАСТНОЙ ДИНАМИКИ РАЗМЕРОВ ГОЛОВЫ В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ

**Резюме.** Работа посвящена изучению формирования и становления краниометрических показателей мозгового и лицевого отделов головы на протяжении подросткового периода онтогенеза.

**Ключевые слова:** краниометрия, лицевой и мозговой отдел головы, подростковый период.

**Mazchenko V.F., Shevchenko V.N., Shpakova N.A.**

#### FEATURES OF AGE DYNAMICS OF HEAD SIZE JUVENILE AGE

**Summary.** This work is devoted to the study of the formation and establishment of craniometrical indicators of cerebral and facial parts of the head during adolescence ontogeny.

**Key words:** craniometry, face and brain of the head, the juvenile age.

Стаття надійшла до редакції 15.04.2013р.

*Мазченко Віталій Феодосійович* - к.мед.н., асистент кафедри нормальної анатомії Вінницького національного медичного університету імені М.І.Пирогова; (0432) 358130;

*Шевченко Володимир Миколайович* - к.мед.н., доцент кафедри нормальної анатомії Вінницького національного медичного університету імені М.І.Пирогова; (0432) 358130;

*Шпакова Надія Андріївна* - асистент кафедри нормальної анатомії Вінницького національного медичного університету імені М.І.Пирогова; (0432) 358130.

© Онофрійчук О.С.

УДК: 612.017.1:616-008.64

**Онофрійчук О.С.**

Вінницький національний медичний університет імені М.І.Пирогова, кафедра дитячих інфекційних хвороб (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця. 21018, Україна)

## СИНДРОМ НЕЗЕЛОФА - КЛІНІЧНИЙ ПРИКЛАД

**Резюме.** Розглянуто особливості клінічного перебігу синдрому вродженої комбінованої імунної недостатності (синдром Незелофа). Встановлено, що даний синдром супроводжується відповідними морфологічними змінами в органах-мішенях: тимусі, лімфатичних вузлах, лімфоїдній тканині шлунково-кишкового тракту, підшлунковій залозі. Перебіг і прогноз при цьому комбінованому імунodefіциті несприятливий.

**Ключові слова:** вроджений імунodefіцит, клітинний імунітет, імуноглобуліни.

## Вступ

Синдром Незелофа, це синдром комбінованої імунної недостатності, характеризується глибокими порушеннями реакцій клітинного імунітету з переважним дефектом тимусзалежного імунітету, що проявляється лімфопенією і дисплазією вилочкової залози при нормальному чи майже нормальному рівні імуноглобулінів [Glanzmann, Riniker, 1950; Inseletal, 2003].

Розрізняють декілька варіантів синдрому Незелофа: ретикулярна дисгенезія, синдром "швейцарський тип", синдром с дефіцитом аденозиндезамінази, Незелофа синдром с первинним враженням тканини тимуса [Glanzmann, Riniker, 1950; Ивановская, Цинзерлинг, 1976; Ивановская и др., 1996; Стефани, Вельтищев, 1996; Васильев, Чурилов, 2005]. Даний синдром передається по спадковості за аутосомно-рецесивним типом з частотою 1:20000-50000 новонароджених. Вражаються особи як жіночої так і чоловічої статі.

*Метою* нашого дослідження було відслідкувати за літературними даними особливості клінічного перебігу синдрому Незелофа, проаналізувати зміни в органах-мішенях при ньому, а також відтворити їх на власному спостереженні.

За даними деяких авторів [Glanzmann, Riniker, 1950; Inseletal, 2003] цей синдром є варіантом комбінованого імунодефіциту. Первинний імунний дефект знаходиться, ймовірно, в стовбурових клітинах кісткового мозку. При патологоанатомічному дослідженні визначається дисплазія тимуса, відсутність тілець Гассала, лімфоїдна гіпоплазія з недостатнім диференціюванням мозкової і кіркової речовини [Ивановская, Цинзерлинг, 1976; Ивановская, 1981; Струков и др. 1990; Струков, Серов, 1995; Ивановская и др., 1996; Пальцев, Аничков, 2001].

Клінічно синдром Незелофа проявляється важкими рецидивуючими інфекціями з раннього віку: кандидозом слизових оболонок, захворюваннями дихальних шляхів, шлунково-кишкового тракту, сепсисом, збудниками яких є патогенні та умовно-патогенні мікроорганізми, гриби, віруси. В деяких випадках синдром комбінується з порушенням формування хряща довгих трубчастих кісток, що приводить до затримки їх росту і утворенням коротких кінцівок. Перебіг і прогноз при цьому комбінованому імунодефіциті несприятливий [Струков и др. 1990; Стефани, Вельтищев, 1996; Inseletal, 2003].

Діагноз підтверджується при імунологічному дослідженні. Характерні лімфопенія в периферійній крові, зниження чи різке зменшення Т- і В- лімфоцитів, а також сироваткових і секреторних імуноглобулінів. При обстеженні можливий агранулоцитоз з відсутністю лімфоцитів в крові, нейтропенія та інші варіанти змін Т- і В-лімфоцитів [Струков и др. 1990; Стефани, Вельтищев, 1996; Inseletal, 2003].

Даний синдром слід диференціювати з вторинними імунодефіцитами та аналогічною клінікою рецидивуючих інфекцій у дітей, з важкою білково-калорійною не-

достатністю, захворюваннями, що супроводжуються білковим дефіцитом з втратами білка.

Для лікування застосовуються лікарські засоби, що сприяють дозріванню Т-клітин (тімолін, Т-активін та ін.), а також замісна терапія (імуноглобулін, плазма крові). Сприятливий ефект відмічається при пересадці кісткового мозку.

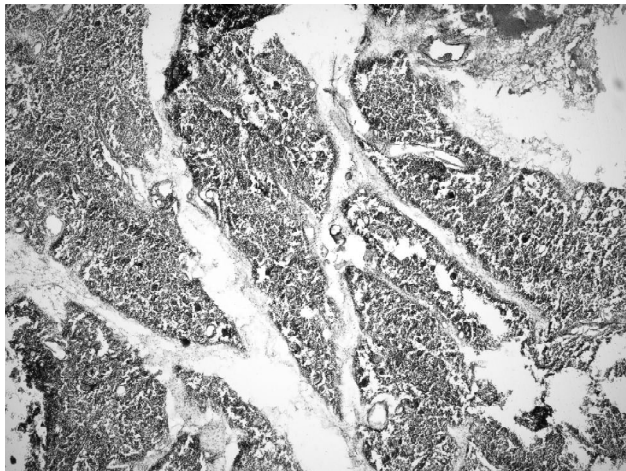
## Матеріали та методи

Наводимо власне спостереження за хворим, якому було встановлено діагноз синдрому Незелофа. Дитина О., 7-х місяців, поступила до обласної дитячої клінічної інфекційної лікарні (ОКДІЛ) м. Вінниці 13.06.12. Із анамнезу життя відомо, що хлопчик від I вагітності, I строкових пологів, вага при народженні 2900,0 зріст 49см, закричав відразу, оцінка по шкалі Апгар 8б. Вагітність, пологи та післяпологовий період перебігали без ускладнень. Не щеплений у зв'язку з відмовою матері. Встановлено, що дитина з 1 міс. перебувала на штучному вигодовуванні, отримувала суміш "НАН". У зв'язку з непереносимістю суміші мати намагалась давати дитині коров'яче та козяче молоко, яке вона погано їла, тому з 5-місячного віку переведена на супи. Хлопчик виховувався в неблагополучній сім'ї, де мати нехтувала оглядами лікарів, тому динаміку маси тіла встановити неможливо. У віці 4 міс. оглянутий лікарем-педіатром та поставлений діагноз: Екссудативно-катаральний діатез, рахіт II ст.

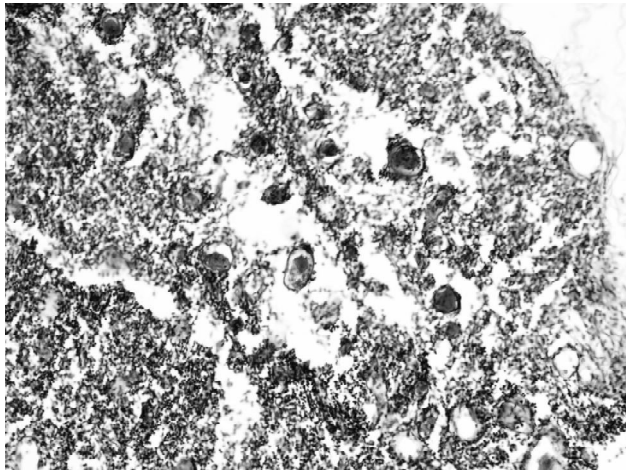
## Результати. Обговорення

Зі слів матері хлопчик захворів 06.06.12, коли став неспокійним, підвищилась температура до 37,0°C, з'явилися рідкі випорожнення до 3 разів за добу. Дані симптоми зберігались 7.06 та 8.06.12. 9.06.12 у дитини відмічалось блювання 2-3 рази на добу. Стан хворого поступово погіршувався. 12.06.12 в 1120 мати звернулася до центральної районної лікарні, де була госпіталізована з діагнозом: Гострий гастроентерит, важкий перебіг. 13.06.12 о 1215в зв'язку з важкістю стану та відсутністю динаміки хворий переведений для подальшого лікування до ОКДІЛ м. Вінниці з діагнозом: Гострий гастроентерит, важкий перебіг. Токсико-ексикоз II ступеню, ізотонічний тип зневоднення. Вроджена ферментопатія. Гіпотрофія III ст.

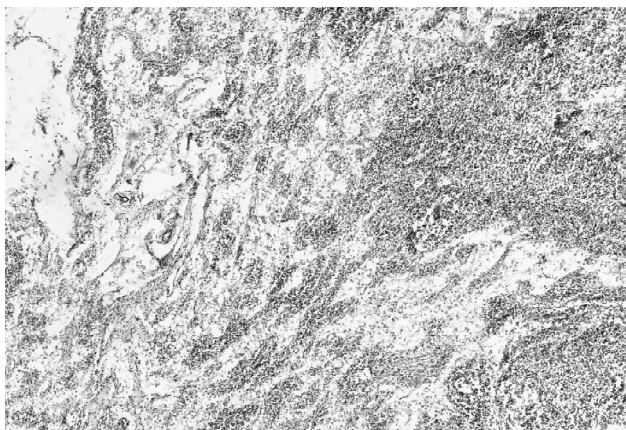
При поступленні дитини до обласного стаціонару стан розцінено як важкий, в свідомості, дуже млява. Вогнищева та менінгіальна симптоматика не визначалась. Велике тім'ячко 1,5 x 1,5 см, дещо нижче кісток черепа. Шкірні покриви бліді з ціанотичним відтінком, холодні на дотик, сухі, висипки немає. Видимі слизові оболонки блідо-рожевого кольору. Періодично спостерігалось аритмічне дихання. Аускультативно вислуховувалось жорстке дихання, хрипів небуло. Тони серця ритмічні, ослаблені. Живіт піддутий, доступний пальпації. Паренхіматозні органи не збільшені. При пальпації



**Рис. 1.** Тимус. Різко виражена гіпоплазія лімфоїдної тканини з скупченням дрібних тимічних тілець у центрах часток, деякі - з ороговінням. Визначались лейкостази у судинах та крововиливи у капсулі. Хворий О., 5 міс. Гематоксилін-еозин. x40.



**Рис. 2.** Тимус. Різко виражена гіпоплазія лімфоїдної тканини з скупченням дрібних тимічних тілець у центрах часток, деякі - з ороговінням. Хворий О., 5 міс. Гематоксилін-еозин. X400.



**Рис. 3.** Лімфатичний вузол. Лімфоїдне спустошення Т-зон з різко вираженою плазматизацією. Хворий О., 5 міс. Гематоксилін-еозин. X100.

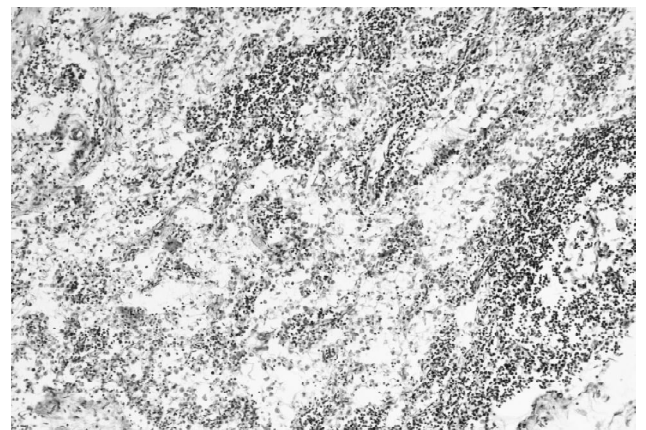
шлунково-кишкового тракту відмічалось буркотіння. При поступленні випорожнень не було, сечовиділення достатнє. Після огляду консилиумом виставлено діагноз: Гостра кишкова інфекція, ймовірно сальмонельозної етіології, гастроінтестинальна форма, важкий перебіг. Парез кишечника II ст. Токсико-ексикоз III ст. Токсичне враження паренхіматозних органів. Вроджена ферментопатія. Гіпотрофія III ст. Лікування призначено у відповідності до протоколів лікування хворих з інвазивною діареєю: цефантрал 150 мг/кг, ципролет 10 мг/кг, біфіформ, атоксил, вітаміни групи В, С, кокарбоксілазу, рибоксін. Інфузійна терапія проводилась із розрахунку 150 мл/кг з включенням 10 % альбуміну, рефортану в дозі 10 мл/кг, препаратів калію 3 ммоль/кг, преднізолону 5 мг/кг. Введення дофаміну здійснювалось через перфузор із розрахунку 5 мкг/кг за хв. Дитина знаходилась на кисневій підтримці протягом всього періоду перебування в стаціонарі.

В плані обстеження передбачено загальноклінічні та біохімічні дослідження. Призначено бактеріологічне обстеження на кишкову групу патогенних та умовно-патогенних збудників.

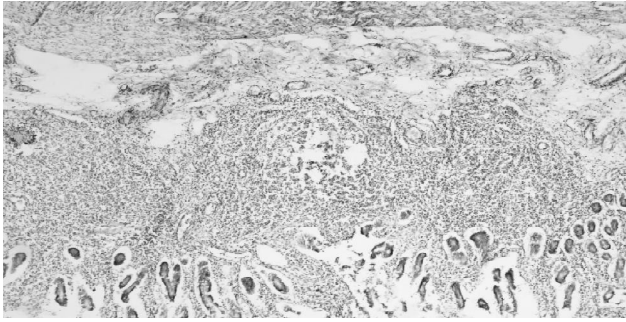
При лабораторному обстеженні виявлено: загальний аналіз крові від 13.06.12 1250- гемоглобін 134 г/л, еритроцити  $4,2 \times 10^{12}/л$ , кольоровий показник 1,0, лейкоцити  $8,1 \times 10^9/л$ . У формулі крові відмічались: палички 10 %, сегменти 58 %, лімфоцити 30 %, моноцити 2 %; ШОЕ 6 мм/год; тромбоцити  $168 \times 10^9/л$ . При повторному аналізі крові від 13.06.12 1800 спостерігались наступні зміни: гемоглобін 94 г/л, еритроцити  $2,7 \times 10^{12}/л$ , кольоровий показник 1,0, лейкоцити  $10,0 \times 10^9/л$ . У формулі крові: палички 24 %, сегменти 48 %, лімфоцити 25 %, моноцити 3 %; ШОЕ 3 мм/год; тромбоцити  $135 \times 10^9/л$ .

При біохімічному обстеженні виявлено гіпокаліємію 2,3 ммоль/л, підвищений рівень цукру до 13 ммоль/л. Показники фільтраційної здатності нирок були в межах норми.

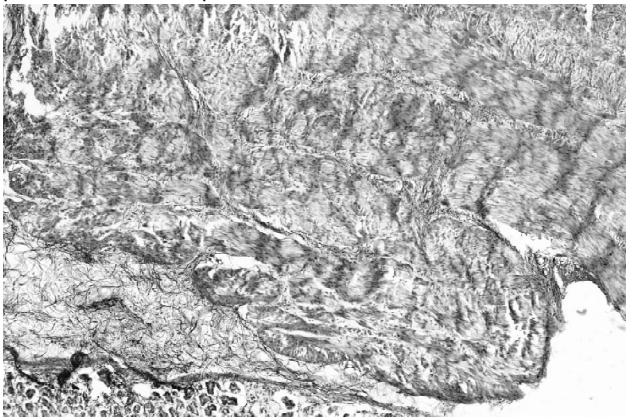
Загальний білірубін - 8,6 ммоль/л, пряий - 1,71 ммоль/л, 6,89 ммоль/л, тимолова проба - 3,66 од.,



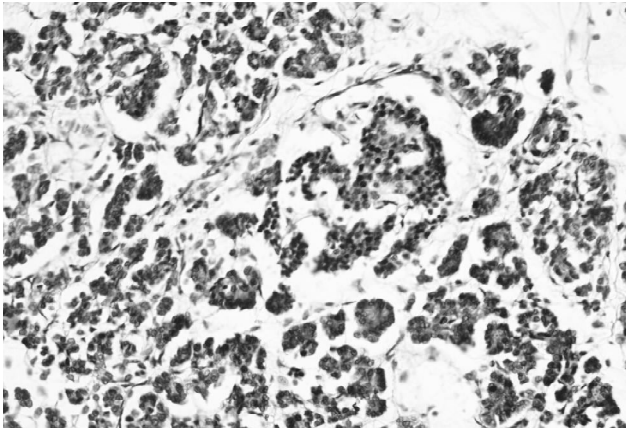
**Рис. 4.** Лімфатичний вузол. Лімфоїдне спустошення Т-зон з різко вираженою плазматизацією. Хворий О., 5 міс. Гематоксилін-еозин. X400.



**Рис. 5.** Кишечник. набряк, гіперсекреція слизу, десквамація епітелію, крововиливи, ерозування та поліморфноклітинна інфільтрація, переважно сегментоядерними еозинофілами, нейтрофілами. Поширена лімфотизація без лімфоїдних фолікулів, а також лейкостази в дилатованих судинах. Хворий О., 5 міс. Забарвлення "ШИК". X - 100.



**Рис. 6.** Кишечник. Дегенеративні зміни в м'язовому шарі та набряк підслизової оболонки. Хворий О., 5 міс. Забарвлення "ШИК". X - 400.



**Рис. 7.** Хворий О., 5 міс. Підшлункова залоза. Нерівномірна гіперплазія панкреатичних острівців з дисплазією ендокринної паренхіми - ациноси трубчастого типу з дрібним гіперхромним епітелієм; набряк та фіброзування проміжної тканини. Гематоксилін-еозин. x400.

АлТ - 0,25 ммоль/л, АсТ - 0,5 ммоль/л.

Стан хворого прогресивно погіршувався, в зв'язку з чим переведений на штучну вентиляцію легень і через 8 год. 45 хв. після проведених реанімаційних заходів констатовано смерть (13.06.12 о 2100).

Діагноз заключний: Основний: Гостра кишкова інфекція, ймовірно сальмонельозної етіології, гастроінтестинальна форма, важкий перебіг.

Ускладнення: Гіповолемічний шок, гостра серцево-судинна недостатність по лівошлунковому типу. Гостра ниркова недостатність, фаза анурії.

Супутній: Вроджена ферментопатія; Гіпотрофія III ст.

Труп дитини було направлено на патологоанатомічне дослідження. Після ретельного вивчення макропрепаратів та проведення гістологічного дослідження виставлений патологоанатомічний діагноз:

А) основний - комбінований поєднаний: Множинні вроджені вади кількох систем: вроджений комбінований імуннодефіцит з наявністю В-лімфоцитів (синдром Незалофа), ферментопатія, ендокринопатія, гіпоплазія наднирників, гіперплазія щитоподібної залози, гіперплазія острівців Лангерганса з дисплазією паренхіми підшлункової залози.

Б) Гіпотрофія III ст. Сепсис, септицемія невідомої етіології: гострий катарально-десквамативний гастроентероколіт (*Enterobacter aerogenes* 106 КУО в 1 мл), дрібно вогнищевий міокардит, нефрит, енцефаліт з вогнищами енцефаломалії, міозит діафрагми. Анемія. Дистрофія паренхіматозних органів. Асцит 80 мл. набряк та набрякання головного мозку з дислокацією у великий потиличний отвір.

При патологоанатомічному дослідженні виявлена зменшення тимусу в розмірах, драглистої консистенції, сірувато-білого кольору, по правому краю з субкапсулярним просякненням кров'ю. Гістологічно спостерігалась різко виражена гіпоплазія лімфоїдної тканини з скупченням дрібних тимічних тілець у центрах часток, деякі - з ороговінням. Визначались лейкостази у судинах та крововиливи у капсулі (рис.1, 2).

Лімфатичні вузли дрібні, сіруваті, дряблі. При гістологічному дослідженні виявлено лімфоїдне спустошення Т-зон з різко вираженою плазматизацією (рис. 3, 4).

Слизова оболонка шлунково-кишкового тракту сірувато-синюшного кольору, тьмяна, слабо-складчаста. Шлунок та кишки різкороздуті газами. Тонка кишка витончена, "просвічується". Її слизова оболонка гладенька, сіро-рожевого кольору з чітко визначеними пейєровими пляшками. Вміст кишечника незначний кашкоподібний, зеленуватого кольору. Стінка товстої кишки потовщена, набрякла, з повздожними великими валикоподібними складками. На всьому протязі шлунково-кишкового тракту (+ "ШИК" забарвлення) відмічався набряк, гіперсекреція слизу, десквамація епітелію, крововиливи, ерозування та поліморфноклітинна інфільтрація, переважно сегментоядерними еозинофілами, нейтрофілами. Спостерігалась поширена лімфотизація без лімфоїдних фолікулів, а також лейкостази в дилатованих судинах (рис. 5). Мали місце дегенеративні зміни в м'язовому шарі та набряк підслизової оболонки (рис .6).

При патологоанатомічному дослідженні відмічено,

що підшлункова залоза збільшена, біло-жовто-синюшого кольору, дрібно-часткова, щільна. Гістологічно виявлено нерівномірну гіперплазію панкреатичних острівців з дисплазією ендокринної паренхіми - ацинузи трубчастого типу з дрібним гіперхромним епітелієм; набряк та фіброзування проміжної тканини (рис. 7).

За літературними даними [Glanzmann, Riniker, 1950; Васильев, Чурилов, 2005] синдром Незелофа, який був діагностований у хворого перебігав у вигляді комбінованого імунодефіциту, що супроводжувався вродженою ферментопатією з розвитком гіпотрофії, змішаною (аутоімунна та апластична) анемією, тромбоцитопенією. Дана комбінована форма має більш злоякісний перебіг та закінчується летально у віці від декількох тижнів життя до 1-2 років.

### Висновки та перспективи подальших розробок

1. Синдром Незелофа, це варіант комбінованого імунодефіциту з аутосомно-рецесивним типом насліду-

вання та зустрічається з частотою 1:20000-50000 новонароджених.

2. Клінічно синдром Незелофа проявляється важкими рецидивуючими інфекціями з раннього віку: кандидозом слизових оболонок, захворюваннями дихальних шляхів, шлунково-кишкового тракту, сепсисом, порушенням формування хряща довгих трубчастих кісток та затримкою їх росту і утворенням коротких кінцівок. Перебіг і прогноз при цьому комбінованому імунодефіциті несприятливий.

3. Важкий вроджений комбінований імунодефіцит (синдром Незелофа) супроводжується відповідними морфологічними змінами в органах-мішенях: тимус, лімфатичні вузли, лімфоїдна тканина шлунково-кишкового тракту, підшлункова залоза.

Наявність важких порушень імунної системи при синдромі Незелофа та несприятливий прогноз захворювання диктує необхідність детального імунологічного та генетичного обстеження дітей з підозрою на вроджений імунодефіцит.

### Список літератури

- Васильев А.Г. Руководство по иммунологии и иммунопатологии /А.Васильев, Л.Чурилов.- СПбГПМА, 2005.- 624с.
- Ивановская Т.Е. Патологическая анатомия (болезни детского возраста) / Т.Ивановская, А.Цинзерлинг.- М.: Медицина, 1976.- 432с.
- Струков А.И. Общая патология человека: Руководство для врачей: В 2 т. - Т. 2. /Под ред. Струкова А. И., Серова В. В., Саркисова Д. С. - М.: "Медицина", 1990. - 448с.
- Пальцев М. А. Патологическая анатомия: В 2 т. - Т. 1 / М. Пальцев, Н. Аничков. - М.: "Медицина", 2001. - 1944с.
- Ивановская Т. Е. Патологическая анатомия болезней плода и ребёнка: В 2 т. / Под ред. Т. Ивановской, Б. Гусман. - М.: "Медицина", 1981. - 376с.
- Патология тимуса у детей / [Ивановская Т. Е, Зайратьянц О.В., Леонова Л.В., Волощук И.Н.]. - Санкт-Петербург: СОТИС, 1996. - 271с.
- Стефани Д. В. Иммунология и иммунопатология детского возраста / Д. Стефани, Ю. Вельтищев. - М.: "Медицина", 1996. - 384с.
- Струков А. И. Патологическая анатомия / А. Струков, В. Серов. - М.: "Медицина", 1995. - 688с.
- Glanzmann E. Essentielle Lymphocytopenie. / E. Glanzmann, P. Riniker. - Einneues Krankheitsbild aus der Sauglingspathologie. Annales paediatrici. International Review of Pediatrics, Basel, 1950. - 175, [1-32] с.
- Insel R.A. Nezelof Syndrome / Insel R.A., Scheer B.G., Knutsen A.P. - In: NORD Guideto Rare Disorders. Lippincott Williams&Wilkins. Philadelphia, PA., 2003. - 408 с.

**Онофрийчук Е.С.**

### СИНДРОМ НЕЗЕЛОФА - КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

**Резюме.** Рассмотрено особенности клинического течения синдрома врожденной комбинированной иммунной недостаточности (синдром Незелофа). Установлено, что данный синдром сопровождается соответствующими морфологическими изменениями в органах-мишенях: тимусе, лимфатических узлах, лимфоидной ткани желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железе. Течение и прогноз при этом комбинированном иммунодефиците неблагоприятный.

**Ключевые слова:** врожденный иммунодефицит, клеточный иммунитет, иммуноглобулины.

**Onofriyчук O.S.**

### A CLINICAL CASE OF NEZELOF SYNDROM

**Summary.** The clinical features of the syndrome of congenital combined immunodeficiency (syndrome of Nezelof) are discussed in the article. It is found out that the syndrome is accompanied by morphological changes in relevant target organs: thymus, lymph nodes, lymphoid tissue of the gastrointestinal tract, pancreas. The course and prognosis of this combined immunodeficiency is unfavorable.

**Key words:** congenital immunodeficiency, cellular immunity, immunoglobulins.

Стаття надійшла до редакції 18.04.2013 р.

Онофрийчук Олена Сергіївна - к.мед.н., доцент кафедри дитячих інфекційних хвороб Вінницького національного медичного університету імені М.І.Пирогова; doktor565@mail.ru.