

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
«ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ»**

Контингент обучающихся: аспиранты

г. Владикавказ, 2020 г.

Составители - доцент кафедры, к.м.н. Цораева З.А;

Зав. каф. д.м.н., Проф. Касохов Т.Б.

Рецензенты:

Зав. кафедрой детских болезней №2 ГБОУ ВПО Северо-Осетинской государственной медицинской академии, д.м.н., проф. Калоева З.Д.

Зав. кафедрой детских болезней №1 ГБОУ ВПО Северо-Осетинской государственной медицинской академии, д.м.н. Бораева Т.Т.

Одобрено на заседании ЦКУМС от 28 августа 2020 г., протокол №1.

«ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ».

- I. Код темы: ОД.И.**
- II. Название темы: «ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ»**
- III. Контингент обучающихся: аспиранты**
Продолжительность занятия
- IV. Цель семинара:** Рассмотреть и обсудить вопросы этиологии и классификации ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ, вопросы диагностики и дифференциальной диагностики основных заболеваний, принципы лечения ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ.

Научно-методическое обоснование темы.

Частота пороков развития у больных с хроническими заболеваниями легких (ХЗЛ) неизвестна. Большинство исследователей полагают, что более 50% ХЗЛ связаны с пороками развития легких, поэтому эта проблемы педиатрии на сегодняшний день остается весьма актуальной.

- V. Задачи семинара:**
На обсуждение вынесены следующие вопросы:

- определение ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ.
- основные группы причин, приводящих к порокам;
- классификация ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ;
- семиотика пороков;
- клиническая диагностика;
- параклиническая диагностика;
- дифференциальная диагностика заболеваний;

- принципы медикаментозной терапии;
- принципы хирургической терапии.

VII. Тематика сообщений:

Аспирантам 3-4 сообщения по теме:

1. Синдром Вильямса – Кемпбелла.
2. Классификация ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ
3. Принципы медикаментозной и хирургической терапии.

VIII. План проведения семинара:

Время семинара – 3 ч 12 мин.

После каждого академического часа – перерыв 10 мин (всего – 30 мин)

1. Вводный этап – 10 мин. (проверка присутствующих, постановка цели занятия, предоставление информационного блока);
2. Контроль исходного уровня знаний – 15 мин.
3. Разбор тематического больного (или выписки из медицинской карты) - 30
4. Сообщения ординаторов по теме занятия - 30
5. Обсуждение темы, разбор узловых проблем – 15
6. Контроль конечного уровня знаний – 30 мин.
7. Подведение итогов, ответы на вопросы – 15 мин.

IX. Методическое обеспечение занятия: микротаблицы, слайды, таблицы,

- Иллюстративный материал: мультимедийные слайды, микротаблицы и таблицы, схемы. Демонстрация иллюстративного материала в процессе изложения текста (около 3-5 мин)
- Методическое обеспечение: 2-3 тематических больных или 2-3 выписки из историй болезни детей с заболеваниями, сопровождаемыми рвотой и срыгиваниями, набор анализов (ОАК, электролиты и глюкоза крови, белок и фракции, копрограмма и др.)
- Учебно-методические пособия; учетно-медицинская документация
- Информационный блок по теме; вопросы для программированного контроля, ситуационные задачи, тесты для проведения исходного и заключительного уровня знаний.

X. Материальное обеспечение: доска, оверход, мультимедийный проектор

XI. Перечень учебных знаний и умений

Ординатор должен знать:

- определение ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ;
- основные причины возникновения пороков;
- классификация;
- клиническую и параклиническую диагностику;
- дифференциальную диагностику заболеваний;
- принципы медикаментозной терапии, показания к оперативному лечению.

Ординатор должен уметь:

- собрать анамнез ребенка;
- провести обследование ребенка;
- провести дифференциальную диагностику;

- определить объем параклинического обследования;
- провести интерпретацию полученных лабораторных и инструментальных методов обследования;
- назначить медикаментозное лечение;
- определить показания к хирургической коррекции.

ХII. Рекомендуемая литература.

1. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 1008 с.
2. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
3. Тен С.И. Справочник по госпитальной педиатрии. – Мн.: Беларусь, 2002. – С. 896.

Х III. Вопросы для самостоятельной подготовки:

1. Дайте определение ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ;
2. Какие основные причины приводят к ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ;
3. Как классифицируют ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ;
4. Основные принципы клинической и параклинической диагностики основных заболеваний;
5. Дифференциальная диагностика заболеваний;
6. Назовите принципы медикаментозной терапии;
7. Назовите показания к оперативному лечению.

XIV. Блок информации

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

Частота пороков развития у больных с хроническими заболеваниями легких (ХЗЛ) неизвестна. Большинство исследователей полагают, что более 50% ХЗЛ связаны с пороками развития легких.

Согласно классификации болезней органов дыхания у детей, принятой на «Совещании педиатров-пульмонологов РФ» в 1995 г. в г. Москве, различают следующие пороки развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов:

- Пороки, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур: агенезия, аплазия, гипоплазия легких
- Пороки развития стенки трахеи и бронхов: А. Распространенные пороки: трахеобронхомегалия, трахеобронхомалиция, синдром Вильямса-Кемпбелла, бронхомалиция; бронхиолоэктатическая эмфизема; Б. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов: врожденные стенозы трахеи, врожденная лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахео - бронхо - пищеводные свищи;
- Кисты легких
- Секвестрация легких
- Синдром Картагенера
- Пороки развития легочных сосудов: агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей; артериовенозные аневризмы и свищи; аномальное (транспозиция) впадение легочных вен.

1. Недоразвитие легких.

Агенезия и аплазия легких.

Агенезия - отсутствие легкого вместе с главным бронхом, **аплазия** - отсутствие ткани легкого при наличии рудиментарного главного бронха. Возможно недоразвитие, как всего легкого, так и отдельных долей, у 50-60% больных оно сопровождается пороками развития других органов: диафрагмальной грыжей, дефектами позвонков и ребер, пороками сердца, мочеполовой системы.

Первые признаки порока проявляются в раннем возрасте задержкой физического развития. Грудная клетка на стороне поражения уплощена, выявляется сколиоз с выпуклостью в здоровую сторону, часто формируется деформация концевых фаланг пальцев. Характерно ослабление дыхания, выраженное смещение средостения в больную сторону, одышка, пролабирование здорового легкого через переднее средостение (медиастинальная легочная грыжа).

Диагноз подтверждается при бронхоскопии, бронхографии или КТ.

Дифференциальная диагностика проводится с диафрагмальной грыжей, ателектазом, пневмонией и экссудативным плевритом.

Прогноз зависит от состояния здорового легкого и наличия сопутствующих аномалий других органов. В здоровом легком может возникнуть воспалительный процесс, приводящий к формированию вторичной хронической пневмонии. Лечение консервативное. Возможна трансплантация легкого.

Гипоплазия легкого - одновременное недоразвитие бронхов и легочной паренхимы. При гипоплазии имеется равномерное недоразвитие всего легкого, доли или сегментов с редукцией бронхиального дерева (до 5-10 генерации вместо 18-24 в норме). Недоразвитие легкого может сопровождаться кистозным перерождением респираторного отдела. Чаще (77%) поражается левое легкое, нижние доли вдвое чаще, чем верхние.

Первые признаки заболевания в виде острой пневмонии или бронхита появляются на 1-2-м году жизни. В дальнейшем возникают повторные эпизоды, обычно 3-6 раз в год, одной и той же локализации. Характерно наличие влажного постоянного кашля с гнойной мокротой, влажные хрипы на фоне ослабленного дыхания. Физическое развитие страдает у трети детей, деформация грудной клетки, обычно в виде уплощения над зоной поражения, а также сколиоз имеются практически у всех больных.

Рентгенологические изменения сводятся к деформации легочного рисунка и снижению перфузии в зоне поражения, смещению средостения в эту сторону, компенсаторной эмфиземе сегментов пораженного легкого. При гипоплазии всего или значительной части легкого может выявляться легочная грыжа.

При бронхографии выявляется резкое сближение, деформация и укорочение пораженных бронхов. Бронхи непораженных сегментов смещены к области поражения, что указывает на компенсацию уменьшенного объема. Могут выявляться деформации и расширения бронхов, заканчивающиеся колбовидными или шаровидными расширениями.

Бронхоскопия выявляет признаки уменьшения объема пораженного участка и, практически всегда, гнойный эндобронхит. Пневмосцинтиграфия выявляет резкое снижение кровотока в пораженной зоне. При исследовании ФВД у 85% больных выявляются вентиляционные нарушения, чаще обструктивные. Гипоксемия выявляется у половины больных.

Дифференциальная диагностика проводится с хронической пневмонией, поликистозом легких, распространенными пороками бронхов, муковисцидозом.

Лечение оперативное, но при моно - или дисегментарном процессе возможно консервативное.

Распространенные пороки трахеи и бронхов.

Трахеобронхомегалия (ТБМ) (синдром Мунье-Куна) - врожденное расширение трахеи и крупных бронхов, связанное с истончением хрящей и дефицитом эластических и мышечных волокон в мембранозной части трахеи. Часто сочетается с другими хроническими заболеваниями легких. Клиническая картина разнообразна: от бессимптомной до прогрессирующего процесса, связанного с развитием воспалительных изменений и дыхательной недостаточности. Проявляется кашлем вибрирующего характера с гнойной мокротой, шумным «мурлыкающим» дыханием. Нередко возникают приступы удушья. Первые признаки возникают в виде рецидивирующего крупа, обструктивного бронхита или пневмонии с затяжным течением. Исследование ФВД выявляет обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции. Диагноз подтверждается при бронхоскопии и/или томографии. Диагноз ТБМ вероятен, если диаметр трахеи на прямой рентгенограмме равен поперечнику грудных позвонков или превышает его. Течение и прогноз заболевания зависят от распространенности и тяжести поражения легких. Лечение консервативное.

Трахеобронхомалиция - повышенная подвижность стенок трахеи и бронхов связанная с морфологическими дефектами хрящевого и соединительнотканного каркаса трахеи и бронхов.

Клиническая симптоматика зависит от локализации и выраженности дефекта. «Размягчение» стенок трахеи приводит к ее сужению, что проявляется шумным дыханием, одышкой. Симптомы усиливаются при присоединении ОРЗ и сохраняются после выздоровления. При наличии морфологического дефекта в проксимальных отделах бронхов могут сформироваться пневмосклеротические изменения и бронхоэктазы. Клинически в этих случаях доминирует постоянный влажный кашель со слизисто-гнойной или гнойной мокротой, распространенными влажными и сухими хрипами. Исследование ФВД выявляет обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции. У детей с возрастом хрящевой каркас трахеи и

бронхов укрепляется, и признаки трахеобронхомаляции могут исчезать к возрасту 2-3 лет без лечения. При формировании распространенных пневмосклеротических изменений и бронхоэктазов прогноз заболевания может быть серьезным.

Трахеобронхомаляцию у грудного ребенка следует заподозрить при сохранении обструктивных изменений по окончании (через 2 недели и более) обструктивного бронхита; они, как правило, остаются рефрактерными к бронходилататорам. Диагноз подтверждается при бронхоскопии, которую следует проводить при спонтанном дыхании т.к. применение миорелаксантов может нивелировать эти изменения.

Лечение: у маленьких детей трахеобронхомаляция при отсутствии гипоксемии лечения не требует. При выраженных признаках стеноза трахеи проводят интубацию и ИВЛ, в дальнейшем возможно хирургическое лечение, а также эндопротезирование с использованием стентов.

Синдром Вильямса-Кемпбелла. Вариант бронхомаляции в виде недоразвития хрящевых колец бронхов 3-8 порядка. Дистальные зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, кроме того, хрящ сохраняется в бифуркационных углах бронхов. Эти изменения ведут к резкому повышению дыхательной подвижности бронхов, затрудняют их очищение из-за неэффективности кашля, что приводит к формированию гнойного эндобронхита, бронхоэктазов и пневмосклероза. Дефект обычно имеет распространенный двусторонний характер, но может быть и ограниченным. Прогноз серьезный, что связано (у половины больных) с прогрессированием процесса, развитием легочной гипертензии и формированием легочного сердца.

Лечение консервативное, его основные цели - борьба с гнойным эндобронхитом, профилактика легочного сердца. Применяются антибактериальные, муколитические, противовоспалительные и

кардиотропные средства. Важное значение имеют дыхательная гимнастика, массаж и ЛФК.

Ограниченные пороки трахеи и бронхов.

Стенозы трахеи (СТ).

Стеноз трахеи может быть связан с сдавлением трахеи извне (аномальный сосуд и др.) или замыканием хрящевых колец. Проявляется симптомами экспираторного стридора, который нередко обнаруживается сразу после рождения ребенка. При выраженном стенозе может быть затруднен и вдох. Стридор усиливается при физической нагрузке, беспокойстве, приеме пищи и особенно при ОРВИ. Основным диагностическим исследованием является бронхоскопия. При стенозе трахеи обязательно рентгеноконтрастное исследование пищевода для исключения сдавления извне.

Дифференциальная диагностика проводится с врожденным стридором на почве ларингомаляции, аспирационным синдромом.

Лечение хирургическое. При сдавлении трахеи извне проводят операцию на сосудах, при трахеомалиции используют стенты для укрепления каркаса трахеи, при ригидных стенозах проводят пластику трахеи.

Прогноз органических стенозов трахеи серьезен.

Врожденная лобарная эмфизема.

Возникает вследствие сужения долевого бронха из-за сдавления его извне или гипертрофии слизистой. Возможна патология легочной паренхимы: гипоплазия эластических волокон и перерастяжение альвеол в результате задержки воздуха в измененном участке легкого.

Симптомы болезни могут появиться в периоде новорожденности в виде острых приступов нарушения дыхания, особенно при ОРЗ, кормлении и физическом напряжении. У старших детей на первый план выступают рецидивирующие пневмонии и бронхиты. Наиболее часто поражается верхняя доля левого легкого.

Проявления болезни заключаются в выбухании и отставании грудной клетки при дыхании на стороне поражения, участком коробочного звука при перкуссии и ослабления дыхания. У маленьких детей во время обострения возникает одышка, часто с цианозом.

Рентгенологические признаки: повышение прозрачности пораженного участка с обеднением легочного рисунка, расширение межреберных промежутков, смещение средостения в здоровую сторону. При резком вздутии пораженная доля пролабирует через переднее средостение в сторону здорового легкого, сдавливает соседние участки легкого.

Диагноз подтверждается при бронхографии и КТ.

Лечение хирургическое - удаление пораженной доли, при обострении процесса используют бронходилататоры, ИВЛ.

Трахео - и бронхопищеводные свищи.

При коротких и широких свищах симптомы проявляются при первом же кормлении ребенка тяжелыми приступами удушья, кашля и цианоза. В дальнейшем быстро присоединяется тяжелая аспирационная пневмония, как правило, с летальным исходом. При узких сообщениях объем аспирируемой пищи может быть небольшим и они, как и синдром хронической аспирации пищи, проявляются рецидивирующим бронхитом или пневмонией. У этих детей часто отмечается повышенное отхождение слизи при кашле.

Диагностика осуществляется при заполнении пищевода контрастным веществом.

Лечение хирургическое.

Синдром Картагенера - синдром цилиарной дискинезии. Порок развития с триадой симптомов: обратное расположение органов, бронхоэктазы и хронический синусит. В основе поражения респираторного тракта лежит наследственный дефект цилиарного эпителия. Реснички у этих больных неподвижны (синдром цилиарной дискинезии или неподвижности ресничек). Следствием этого является застой секрета в дыхательных путях, инфицирование и формирование хронического воспалительного процесса. Дисфункция цилиарного эпителия сочетается с неподвижностью сперматозоидов у мужчин и нарушением функций эпителия фаллопиевых труб у женщин.

Клинические проявления возникают обычно в раннем возрасте. После повторных заболеваний верхних дыхательных путей, бронхитов и пневмоний выявляются признаки хронического бронхолегочного процесса. Типично упорное, трудно поддающееся лечению поражение носоглотки (рецидивирующий синусит, ринит, аденоидит). У части больных формируется деформация грудной клетки и изменения концевых фаланг пальцев. Основным типом легочных изменений является ограниченный пневмосклероз с деформацией бронхов, чаще двусторонний. Характерен распространенный гнойный эндобронхит, имеющий упорное течение. У больных с синдромом Картагенера описаны и другие пороки (сердца, почек, полидактилия), а также гиподисфункция эндокринных желез.

Диагноз при наличии обратного расположения органов не труден, при его отсутствии он может быть подтвержден электронной микроскопией биоптата слизистой оболочки носа или бронхов, а также исследованием подвижности ресничек в фазово-контрастном микроскопе.

Лечение предусматривает проведение постурального дренажа в течение всей жизни больного, энергичное антибактериальное лечение легочных обострений и синусита, применение муколитиков и экспекторантов.

Пороки развития легочных сосудов.

Агенезия и гипоплазия легочной артерии.

Отсутствие или недоразвитие легочной артерии или её ветвей в одном легком часто сочетается с пороками сердца и гипоплазией легкого, однако встречаются и изолированные формы. Васкуляризация легкого при этом пороке происходит за счет избыточно развитых бронхиальных артерий. Клинические симптомы болезни не имеют характерных черт. В анамнезе обычно есть указания на частые респираторные заболевания, у ряда больных - с обструктивным синдромом.

При объективном исследовании на стороне поражения отмечается уплощение грудной клетки за счет некоторого уменьшения объема легкого, там же выслушивается ослабленное дыхание. Стойких хрипов, как правило, нет.

На рентгенограммах: на стороне поражения отмечается сужение легочного поля, повышенная прозрачность легочной ткани, уменьшение корня легкого и усиление его рисунка на противоположной стороне. На томограммах можно увидеть отсутствие или резкое уменьшение ствола или ветвей легочной артерии.

Диагноз подтверждается при использовании пневмосцинтиграфии и ангиопульмонографии (АПП).

Прогноз изолированных пороков в детском возрасте обычно благоприятный, хотя возможно развития легочной гипертензии, инфекции и кровотечений.

Лечение хирургическое, показания к нему окончательно не разработаны. Важна профилактика бактериальных инфекций во время ОРВИ.

Аномальное впадение легочных вен. Этот редкий порок часто сочетается с пороками сердца, но встречается и изолированно. Различают полный и неполный аномальный дренаж легочных вен. При неполном варианте одна или две вены впадают в правую половину сердца, остальные - в левое

предсердие. При полном аномальном дренаже все легочные вены впадают в правое предсердие или в полые вены, а кровь из правого в левое сердце попадает через межпредсердные сообщения.

Клинические проявления порока обусловлены гемодинамическими нарушениями и зависят от количества аномально впадающих вен, а также от сопутствующих аномалий. При изолированной транспозиции одной из долевых легочных вен клинические проявления могут долго отсутствовать, тогда, как при полном аномальном дренаже у ребенка с рождения отмечается тяжелая гипоксия (отставание в физическом развитии, цианоз, одышка, формирование деформаций концевых фаланг пальцев и др.).

При частичном аномальном дренаже симптомы гипоксии выражены меньше, цианоз не характерен. В анамнезе у детей отмечаются частые респираторные заболевания. Изменения на ЭКГ зависят от степени нарушения гемодинамики, обычно определяются признаки гипертрофии правого желудочка, реже - правого предсердия. При дефекте межпредсердной перегородки может выявляться гипертрофия левого предсердия.

На снимках при частичной транспозиции легочных вен определяются усиление легочного рисунка, гипертрофия правого желудочка, расширение легочной артерии и ее ветвей. Тень аорты узкая, с уменьшенной амплитудой пульсации. Иногда определяется пульсация корней легких.

В диагностике этого порока, помимо рентгеномографии, определенное значение имеет радионуклидное сканирование, КТ. Уточняют диагноз зондирование сердца и ангиография.

Лечение аномального дренажа легочных вен хирургическое.

ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ПЕРВИЧНОЙ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Бронхолегочные поражения при врожденных иммунодефицитных

состояниях (ВИДС) обычно являются ведущими в клинических проявлениях этого тяжелого заболевания и часто определяют его прогноз.

Особенностью их течения в остром периоде является тяжесть, закономерно возникающих в раннем возрасте пневмоний, их рецидивирование и быстрое формирование хронического процесса. Последний отличается особенной тяжестью, обширным поражением обоих легких, наличием гнойного эндобронхита и бронхоэктазов. Частые обострения протекают исключительно тяжело, с выраженными общими нарушениями, гематологическими сдвигами, дыхательной недостаточностью. Возможны гнойно-септические осложнения. Хроническая интоксикация, дыхательная недостаточность и гипоксемия, приводят к значительному нарушению физического развития больных детей и появлению уже на ранних этапах утолщений концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек». Поражения легких при ВИДС часто сочетаются с очагами хронической гнойной инфекции (отиты, синуситы, пиодермия, фурункулез и др.), полиартритом, диспептическими расстройствами, неврологическими нарушениями и другими синдромами, а также пороками различных органов и систем.

В основе ВИДС лежат генетически обусловленные дефекты преимущественно гуморального, преимущественно клеточного звеньев иммунитета, а также комбинированные нарушения. Наиболее тяжелые бронхолегочные поражения возникают при дефектах гуморального звена иммунитета (а- и гипогаммаглобулинемия) и комбинированной недостаточности. Микробная флора бронхиального секрета у больных с ВИДС, принципиально не отличается от таковой определяемой у детей с хронической пневмонией.

Диагноз основывается на данных анамнеза (раннее начало болезни с возникновением гнойно-воспалительных очагов, тяжелой рецидивирующей пневмонией и быстрым формированием хронического бронхолегочного процесса), характерных особенностях легочного поражения, наличия

сопутствующих клинических синдромов и пороков развития. Решающим является иммунологическое исследование устанавливающее наличие соответствующего иммунного дефекта.

Лечение бронхолегочных поражений у детей с ВИДС имеет две основные составляющие - антибиотикотерапию и заместительную терапию иммунными препаратами. Антибиотикотерапия проводится по тем же принципам, что и другим детям с тяжелыми бронхолегочными поражениями. Наиболее желательна целенаправленная терапия. Стартовая терапия, во время обострения заболевания, должна проводиться комбинацией антибиотиков, один из которых вводится внутривенно. Переход на пероральный путь введения возможен лишь после достижения выраженного эффекта. Курс антибиотикотерапии должен быть длительным, от нескольких недель до нескольких месяцев, со сменой препаратов.

Заместительная терапия показана детям с а - или гипогаммаглобулинемией и комбинированной иммунной недостаточностью. Она необходима для поддержания жизни больного и проводится в течении всей его жизни. Для заместительной терапии препаратами выбора являются иммуноглобулины для внутривенного и внутримышечного введения. При обострении заболевания иммунные препараты вводятся в терапевтических дозах каждые 3-4 недели. Поддерживающая терапия проводится в те же сроки, но в половинной дозе.

Прогноз болезни остается очень серьезным, особенно при комбинированной иммунной недостаточности. Создание новых высоко эффективных препаратов и появление новых антибиотиков широкого спектра улучшают прогноз прежде всего больных с гипогаммаглобулинемией.