

Первичные иммунодефициты. Результаты клинического наблюдения

Т.У. Арипова, Г.С. Джамбекова, А.А. Исмаилова

Институт иммунологии и геномики человека Академии наук Республики Узбекистан, Ташкент

С момента первых сообщений о пациентах с врожденными нарушениями иммунного ответа в середине прошлого века первичные иммунодефициты (ПИД) стали объектом активного внимания ученых и практикующих врачей. В связи с этим в мире была создана научная группа Всемирной организации здравоохранения по разработке классификации врожденных дефектов иммунитета. Так, на базе различных лечебных учреждений создавались исследовательские научные группы и клинические отделения по изучению данной патологии. В литературе видно, что описывались новые формы, формировались континентальные и национальные регистры ПИД.

В Узбекистане также сформирована рабочая группа по созданию регистра ПИД с включением исследователей-иммунологов, практикующих врачей-педиатров, что послужило фундаментом для начала клинического выявления детей с подозрением на ПИД, создания протоколов иммунодиагностики, лечения и динамического наблюдения за иммунокомпрометированными пациентами в Республике Узбекистан.

В целях оптимизации выявления детей с ПИД и проведения иммунодиагностики для практикующих врачей-педиатров были проведены семинары

и школы для ознакомления с основными клиническими и анамнестическими критериями выявления ПИД в нашем регионе. Следует отметить, что объем проведения иммунодиагностики при подозрении ПИД определялся комплексом прежде всего клинико-анамнестических данных. Таким образом, появилась возможность выявления детей с подозрением на ПИД и проведения иммунологических исследований, благодаря которым были выявлены дети с различными клиническими симптомами, характерными для ПИД. Следует отметить, что данные дети взяты на учет иммунологов, которые проводят клиническое наблюдение на фоне применения иммуноглобулиновой терапии. Наличие государственной регистрации иммуноглобулинового препарата Октагам дает возможность проведения терапии и клинического наблюдения в динамике. По нашим незначительным данным, ведущим методом диагностики ПИД является клинико-анамнестический, который дает возможность выявления детей с подозрением на ПИД и проведения своевременной терапии, что улучшило состояние пациентов: снизилась частота инфекционных заболеваний и их осложнений, а также появилась возможность у детей посещать общественные заведения.

Клинико-эпидемиологическая картина первичных иммунодефицитов в Ставропольском крае

Л.Ю. Барычева

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ставрополь

Одним из основных инструментов для систематизации данных о первичных иммунодефицитах (ПИД) в мире считается создание регистров, являющихся платформой для эпидемиологического анализа, идентификации новых генов, разработки диагностических и терапевтических стратегий. Этнические и географические различия многонациональной России могут существенно влиять на частоту и структуру ПИД, поэтому региональные эпидемиологические данные представляют значительный интерес.

В период с 2009 г. по июль 2020 г. в Ставропольском крае (СК) зарегистрировано 88 пациентов с ПИД. На конец июля 2020 г. 79 (87,4%) пациентов живы, 6 (6,9%) умерли, 3 (3,4%) потеряны для наблюдения. Минимальная распространенность ПИД в СК рассчитана как 3,1 на 100 000 населения. Соотношение пациентов женского и мужского пола составило 1:2,03. В когорте живых пациентов с ПИД преобладают дети – 59 (74,7%), в группу взрослых больных входит 20 (25,3%) человек. Медиана возраста педиатрической когорты регистра