

аутовоспалительных заболеваний и 78% среди FMF (в группе исследуемых).

По сравнению с литературными данными дебют FMF более ранний (до 2 лет), большая частота лихорадки с суставным синдромом (100%), менее часто – развитие перитонитов (50%).

Большая частота встречаемости пациентов, имеющих клинические проявления FMF с гетерозиготными мутациями в гене *MEFV* (88%) в сравнении с литературными данными.

Большее число пациентов с неэффективностью и/или непереносимостью терапии колхицином, получающих генно-инженерные биологические препараты (ГИБП) (50%).

Выводы: 1. У крымско-татарского населения имеются особенности течения FMF, не описанные

ранее в литературе, среди других этнических групп:

– преобладают гетерозиготные носители мутации, в клинической картине доминируют лихорадка и артрит;

– отмечена высокая доля пациентов, получающих терапию ГИБП из-за неэффективности колхицинол-терапии.

2. FMF распространена в популяции крымских татар. Выявлено 13% из 140 человек здоровых взрослых добровольцев – бессимптомные носители мутации гена *MEFV*.

3. Требуются дальнейшие исследования для изучения особенностей аутовоспалительных заболеваний и FMF, в частности, в популяции крымских татар.

Опыт работы иммунологической службы многопрофильного стационара

Л.Р. Кальметьева, Д.Д. Пролыгина, З.Р. Хаматдинова, Г.А. Давлетбаева

ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница», Уфа

С тановление иммунологической службы в Республике Башкортостан (РБ) неразрывно связано с именем профессора Р.М. Хайруллиной, которая в 1996 г. на базе Республиканской детской клинической больницы (РДКБ) г. Уфы организовала иммунологическую лабораторию с отделением клинической иммунологии. Многолетняя практика показала, что функционирование клинико-лабораторного подразделения, где в едином тандеме работают врач, лаборант и клинический иммунолог, позволяет максимально раскрыть возможности иммунологических тестов и осуществлять активный и плодотворный поиск пациентов с первичными иммунодефицитами (ПИД).

В лаборатории проводятся тесты первого и второго уровня (состав и размер циркулирующих иммунных комплексов, иммунофенотипирование лимфоцитов, ДНК-цитометрия, типирование лейкозов, лекарственный мониторинг, определение аутоиммунных маркеров, оценка инфекционного, гормонального статуса). Клинические иммунологи ведут амбулаторный и диспансерный прием больных, консультируют в 23 отделениях стационара РДКБ и других клиниках города, участвуют в общих обходах и консилиумах, на базе аллергологического отделения проводят лечение пациентов с ПИД.

Интерпретация результатов иммунологического обследования осуществляется с учетом жалоб,

анамнеза, соматического статуса ребенка, что позволяет оценить адекватность иммунного ответа, клинико-иммунологический параллелизм, верифицировать диагноз и определить тактику лечения. Широко используются в практике очные и заочные консультации с федеральными центрами.

К марту 2020 г. Региональный регистр ПИД включал 214 больных, из них 43 пациента наблюдаются во взрослой сети, умерло 16 больных. В нозологической структуре значительную долю занимают дефекты гуморального звена в связи с высокой выявляемостью прежде всего селективного дефицита IgA, что обусловлено широким охватом скрининговым иммунологическим обследованием на базе нашей клиники.

За 2019 г. выявлено 74 новых случая ПИД: 12 пациентов с различными формами ПИД (тяжелая комбинированная иммунная недостаточность, общая вариабельная иммунная недостаточность, синдромы Вискотта–Олдрича, ДиДжорджи, Швахмана–Даймонда, тяжелый комбинированный иммунодефицит неуточненный), 3 ребенка с PFAPA и 59 – с селективным дефицитом IgA (slgA).

На диспансерном учете состоят 57 детей с различными формами ПИД (без учета slgA). В пожизненной заместительной терапии нуждаются 22 ребенка. В рамках оказания высокотехнологичной медицинской помощи на базе аллергологиче-

ского отделения проводится терапия внутривенными иммуноглобулинами в «режиме насыщения» для пациентов с дефектами антителообразования, амбулаторно-антибактериальная, противогрибковая, противовирусная, а также таргетная терапия сиролимусом, руксолитинибом, ритуксимабом, абатацептом. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток в федеральных центрах проведена 13 больным с ПИД, 7 пациентов умерло.

Отличительными особенностями Регионального регистра РБ являются: отсутствие больных с синдромом Ниймиген; семейные случаи ПИД (агаммаглобулинемия, синдром Луи–Бар, хроническая гранулематозная болезнь, наследственный ангиоотек); случай агаммаглобулинемии, верифи-

цированный у девочки, и наличие 2 детей с IgG4-ассоциированным синдромом.

Дальнейшее совершенствование иммунологической помощи детскому населению РБ мы видим в повышении информированности врачей о ПИД, внедрении новых методов прижизненной и постмортальной диагностики ПИД, расширении спектра генетических исследований в условиях Медико-генетического центра г. Уфы. Перспективы развития иммунологической службы в РБ непосредственно связаны со строительством и открытием в ближайшие годы Регионального онкогематологического центра на базе РДКБ г. Уфы, где запланировано отделение клинической иммунологии.

Иммуногенность квадριвалентной иммуноадьювантной вакцины против гриппа у здоровых лиц и больных с общей вариабельной иммунной недостаточностью

А.М. Костинова

ФГБУ «Государственный научный центр «Институт иммунологии» ФМБА, Москва

Грипп – острое респираторное заболевание, вызываемое РНК-содержащим вирусом, которым ежегодно инфицируется до 15% населения во всем мире. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), ежегодно от 290 000 до 650 000 человек умирают от гриппа и его осложнений, возникающих преимущественно у лиц, представляющих собой группы риска.

В связи с тем, что несовпадение циркулирующего в популяции штамма вируса гриппа типа В с вакцинной линией наблюдается в 50% случаев, снижая тем самым эффективность вакцинации, в 2012 г. ВОЗ было рекомендовано для улучшения защиты от гриппа создание новых четырехвалентных вакцин, которые включают обе линии вируса гриппа типа В (Ямагата и Виктория).

Длительное время считалось, что для пациентов с первичными иммунодефицитами (ПИД), в том числе и с общей вариабельной иммунной недостаточностью (ОВИН), вакцинация небезопасна, существует риск развития вакциноассоциированных осложнений. Однако в настоящее время с разработкой широкого спектра инактивированных вакцин, которые не могут представлять угрозы здоровью, встает вопрос об их эффективности и способности синтезировать специфические антитела больными,

а, следовательно, и формировать защитный иммунитет против вводимого антигена. Положительный эффект от вакцинации возможен за счет активации клеточного звена иммунитета, а также остаточной способности к формированию специфических противовирусных антител. Учитывая, что у пациентов с ПИД возникает необходимость повышения эффективности вакцин, которые должны активировать все звенья иммунной системы, адьювантные вакцины, исходя из имеющихся немногочисленных данных литературы, предпочтительны.

В связи с этим на базе отделения иммунопатологии взрослых клиники «ГНЦ «Институт иммунологии» и НИИ вакцин и сывороток им. И.И. Мечникова было начато исследование влияния четырехвалентной инактивированной субъединичной адьювантной вакцины против гриппа на эффекторы врожденного и адаптивного иммунитета у пациентов с наиболее часто встречающимся дефектом – поражением гуморального звена иммунитета – ОВИН. Исследуемой вакциной был Гриппол квадριвалент, в которую для усиления иммуногенности, а также в целях уменьшения количества вводимого антигена в качестве адьюванта был добавлен азоксимера бромид, известный как Полиоксидоний.