

у 2 пациентов, до II степени – у 1, до I степени – у 1.

Применение посттрансплантационного ЦФ при гаплоидентичной ТГСК у пациентов с ТКИН является эффективным методом терапии, позволяющим миними-

зировать трансплантационно-ассоциированные риски, и нуждается в дальнейшем изучении. Селективная иммуносупрессия (тоцилизумаб, абатацепт) – attractive опция для профилактики и лечения системного воспалительного синдрома у пациентов с ТКИН.

## Роль образовательных программ в повышении выявляемости пациентов с первичными иммунодефицитами на территории Саратовской области

Л.В. Скучаева, Н.Г. Астафьева, Е.Н. Удовиченко, И.В. Гамова

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского»  
Минздрава России, Саратов

**В**ажной проблемой современной клинической иммунологии является выявление пациентов с первичными иммунодефицитами (ПИД). Недостаточная информированность врачебного сообщества о клинических проявлениях ПИД, отсутствие четких эпидемиологических данных, отсутствие настороженности в отношении не только инфекционных, но и неинфекционных, аутоиммунных, лимфопролиферативных проявлений ПИД препятствуют ранней диагностике и, следовательно, своевременному лечению этой категории пациентов. За последние годы сделаны важные шаги для оптимизации оказания медицинской помощи пациентам с этой тяжелой иммунопатологией: утверждены Федеральные клинические рекомендации; благодаря усилиям Национальной ассоциации экспертов в области ПИД создается регистр больных; предлагаются новые методы раннего выявления ПИД. Однако в регионах работа по имплементации указанных важных документов проводится неравномерно. В качестве примера влияния образовательных программ на разрешение проблем больных с ПИД можно привести опыт Саратовского региона, где кафедра клинической иммунологии и аллергологии СГМУ им. В.И. Разумовского совместно с Российской ассоциацией аллергологов и клинических иммунологов (РААКИ) разработала и внедрила курс интегрированных обучающих программ о ПИД и инициировала сбор информации о пациентах, имеющих настоящие признаки ПИД, от специалистов в области здравоохранения Саратовской области. Интеграция информации о таких больных в едином центре является ключевым фактором своевременной диагностики, лечения и улучшения качества жизни пациентов с ПИД. В настоящее время инноваци-

онные образовательные семинары и лекции, которые проводятся сотрудниками кафедры, предусматривают 3 профессиональные целевые группы: студенты выпускных курсов, врачи первичной медико-санитарной помощи и врачи-аллергологи-иммунологи. Об эффективности такого подхода свидетельствует динамика выявления пациентов с ПИД. На начало 2017 г. (до внедрения образовательных программ) число состоящих на учете пациентов с ПИД в Саратовском регионе составляло 10 человек, из которых 7 детей и 3 взрослых. Среди детей: агаммаглобулинемия ( $n = 1$ ), гипер-IgE-синдром ( $n = 2$ ), синдром PASLI ( $n = 1$ ), синдром Диджорджи ( $n = 1$ ), кожно-слизистый кандидоз ( $n = 1$ ), наследственный ангиоотек ( $n = 1$ ). В группе взрослых: общая вариабельная иммунная недостаточность ( $n = 1$ ), наследственный ангиоотек ( $n = 1$ ), селективный дефицит IgA ( $n = 1$ ). Внедрение интегрированных образовательных программ для врачей общего профиля и специалистов в Саратовском регионе тесно связано с развитием сотрудничества с лабораториями ФГБУ «ГНЦ Институт иммунологии» ФМБА России, Санкт-Петербургский НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера, ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ» и других федеральных центров. За последние 6 мес при участии лаборатории иммунологии ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского» проведен неонатальный скрининг с использованием ранней диагностики TREC и KREC. В рамках неонатального скрининга иммунокомпроментированных новорожденных у 3 из 10 обследованных детей выявлены нарушения в иммунном статусе. Внедрение интегрированных образовательных программ позволило повысить уровень выявляемости ПИД среди населения Саратовской области на 40%. Однако несмотря на достигнутые

успехи, принимая во внимание численность населения в регионе и данные распространенности ПИД, группа пациентов с диагностированными иммуно-

дефицитами остается малочисленной, что требует проведения дальнейшей активной работы.

## Неоригинальные препараты моноклональных антител в терапии аутоиммунных заболеваний

А.А. Солдатов, Ж.И. Авдеева, В.П. Бондарев, В.А. Меркулов

ФГБУ «Научный центр экспертизы средств медицинского применения» Минздрава России, Москва

Появление биотерапевтических (биотехнологических, генно-инженерных) препаратов является революционным шагом в практике лечения многих тяжелых хронических заболеваний, таких как аутоиммунные, наследственные, онкологические, инфекционные и др. Основным подходом, позволяющим снизить стоимость препаратов (соответственно, доступность лечения), является разработка неоригинальных (биоподобных, биоаналоговых) препаратов, и в настоящее время наблюдается неуклонный рост неоригинальных биотерапевтических препаратов. Учитывая особенности биотерапевтических препаратов (высокая молекулярная масса, многомерная конформационная структура белковой молекулы, гликозилирование и др.), для оценки их качества, эффективности и безопасности Европейским агентством по медицинским препаратам (EMA) с одобрения и при поддержке Всемирной организации здравоохранения были разработаны принципы biosimilars, регламентирующие разработку и регистрацию неоригинальных биотерапевтических препаратов. Принципы biosimilars были взяты за основу при разработке национальных требований многими странами (ЕС, США, Канада, Австралия, Япония, Южная Корея и др.). В то же время некоторые страны с неразвитой экономикой и развивающиеся страны (страны Латинской Америки и Азии, Китай, Индия и др.) считают, что требования biosimilars завышены и для регистрации неоригинальных препаратов достаточно использовать подходы, приближенные к требованиям для разработки дженериков. Препараты, зарегистрированные на основе данных упрощенных подходов, получили такие названия как intended copies, non-comparable biotherapeutic products и non-innovator. Применение биотерапевтических препаратов является новым направлением современной медицины, поэтому по

некоторым вопросам, касающимся их безопасности и эффективности, между специалистами разных стран отсутствует единое мнение. Например, в развитых странах, которые приняли принципы biosimilars, по-разному трактуются некоторые подходы, такие как присвоение непатентованного наименования препарата, вопросы экстраполяции и др. В частности, при регистрации первого биоподобного препарата инфликсимаба (Remsima® или Inflecta®), который применяется для лечения аутоиммунных артритов (ревматоидные и псориатические), болезни Крона и др., результаты сравнительной оценки эффективности и безопасности биоподобного и оригинального препаратов позволили зарегистрировать биоподобный препарат по всем показателям, утвержденным для оригинального препарата в EMA и FDA (США). В то же время для данного препарата в Канаде не были зарегистрированы такие показания, как лечение язвенного колита и болезни Крона. При регистрации следующего биоподобного препарата из группы анти-ФНО Solymbic (адалimumаб) EMA не было зарегистрировано показание для лечения полиартикулярного идиопатического артрита (утвержденное для оригинального препарата). А при регистрации биоподобных препаратов адалimumаба (Amjevita и Cyltezo) в США FDA не зарегистрировало показание для лечения болезни Крона у детей, утвержденное для оригинального препарата. Таким образом, повышенного внимания требуют вопросы применения неоригинальных препаратов, замены оригинального препарата на неоригинальный, вопросы регистрации указанной группы препаратов с учетом полноты проведенных сравнительных доклинических и клинических исследований и адекватной экстраполяции результатов исследований при наличии различных показаний для клинического применения.