

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ У ДЕТЕЙ В РЕГИОНЕ ПРИАРАЛЬЯ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ

Маткаримова А.А.^{1,4}, Исмаилова А.А.², Ахмедова Д.И.³, Жиемуратова Г.К.^{2,4}, Сейтимбетова Б.З.⁴, Курбанбаева Р.У.⁴, Мирзарахимова С.С.⁵

¹ Республиканский детский многопрофильный медицинский центр,

² Институт иммунологии и геномики человека АН РУз,

³ Ташкентский государственный медицинский университет,

⁴ Каракалпакский медицинский институт,

⁵ Детский многопрофильный медицинский центр Ташкентской области

XULOSA

Birlamchi immunitet tanqisligi (BIT) immunitet tizimining tug‘ma buzilishlarining geterogen guruhi bo‘lib, infeksiyalarga moyillikning oshishi va immunitetning buzilishi bilan birga keladi.

Tadqiqotning maqsadi. Orolbo‘yi mintaqasi bolalarida birlamchi immunitet tanqisligining klinik-epidemiologik xususiyatlarini o‘rganish.

Materiallar va metodlar. Birlamchi immunitet tanqisligining tasdiqlangan shakllari bo‘lgan bemorlarning klinik ma‘lumotlari retrospektiv tahlil qilindi.

Tadqiqot natijalari. Viloyatda birlamchi immunitet tanqisligining tarqalishi har 100 ming aholiga 3,1 ni tashkil etishi aniqlandi. Bemorlar tarkibida o‘g‘il bolalar ustunlik qildi. Eng keng tarqalgan nozologik shakllar Viskott–Oldrich sindromi va ataksiya–teleangiektaziya edi. Klinik ko‘rinishi tez-tez respirator infeksiyalar, yiringli-yallig‘lanish asoratlari va bronx-o‘pka tizimining shikastlanishi bilan tavsiflangan.

Xulosa. Vena ichiga immunoglobulinlar bilan o‘rin bosuvchi terapiyani qo‘llash infeksiyon epizodlar chastotasining sezilarli darajada pasayishi va kasalxonaga yotqizishlar sonining kamayishi bilan birga kechdi.

Kalit so‘zlar: birlamchi immunitet tanqisligi, bolalar, epidemiologiya, klinik ko‘rinishlar, immunoglobulin terapiyasi, Orolbo‘yi mintaqasi.

Первичные иммунодефициты представляют собой группу наследственных заболеваний, связанных с нарушением функционирования различных звеньев иммунной системы. В настоящее время описано более 450 форм врождённых ошибок иммунитета, отличающихся разнообразием клинических проявлений и тяжестью течения [5].

Наиболее характерным проявлением данных заболеваний являются повторяющиеся бактериальные и вирусные инфекции, однако клиническая картина может включать аутоиммунные нарушения, аллергические заболевания, хронические воспалительные процессы и онкологические осложнения [2,5].

SUMMARY

Primary immunodeficiencies (PIDs) represent a heterogeneous group of congenital immune system disorders characterized by increased susceptibility to infections and the development of immune dysregulation.

Objective. To study the clinical and epidemiological characteristics of primary immunodeficiencies in children of the Aral Sea region.

Materials and methods. A retrospective analysis of clinical data from patients with confirmed forms of primary immunodeficiencies was conducted.

Results. It was established that the prevalence of primary immunodeficiencies in the region is 3.1 per 100,000 population. Boys predominated in the patient structure. The most common nosological forms were Wiskott–Aldrich syndrome and ataxia–telangiectasia. The clinical presentation was characterized by frequent respiratory infections, purulent-inflammatory complications, and involvement of the bronchopulmonary system.

Conclusion. The use of intravenous immunoglobulin replacement therapy was associated with a significant decrease in the frequency of infectious episodes and a reduction in the number of hospitalizations.

Keywords: primary immunodeficiencies, children, epidemiology, clinical manifestations, immunoglobulin therapy, Aral Sea region.

По данным международных исследований, распространённость первичных иммунодефицитов варьирует в широких пределах и зависит от генетических и демографических особенностей популяции [4,8]. В регионах с высокой частотой родственных браков отмечается увеличение доли наследственных форм заболевания [4].

В условиях региона Приаралья, характеризующегося неблагоприятной экологической обстановкой и высокой инфекционной нагрузкой, изучение клинико-эпидемиологических особенностей первичных иммунодефицитов имеет важное значение для совершенствования системы диагностики и лечения данных состояний [1].

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Исследование проводилось на базе специализированных медицинских учреждений Республики Каракалпакстан. В анализ были включены дети с подтверждёнными формами первичных иммунодефицитов, находившиеся под наблюдением врачей-иммунологов и педиатров.

Проводился анализ клинико-anamнестических данных, включавший оценку частоты инфекционных заболеваний, характера осложнений, наличия сопутствующей патологии и особенностей физического развития пациентов.

Лабораторная диагностика включала общий анализ крови, биохимические исследования, определение уровня иммуноглобулинов и оценку основных показателей иммунного статуса [3,7].

Критериями включения являлись наличие рецидивирующих инфекционных заболеваний, необходи-

мость повторных госпитализаций, неэффективность стандартной антибактериальной терапии и подозрение на врождённые нарушения иммунной системы.

Из исследования исключались пациенты со вторичными иммунодефицитами, ВИЧ-инфекцией и онкогематологическими заболеваниями.

Статистическая обработка данных проводилась с использованием программного пакета IBM SPSS Statistics v.26. Количественные показатели представлены в виде среднего значения и стандартного отклонения.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ полученных данных показал, что распространённость первичных иммунодефицитов в регионе составила 3,1 случая на 100 000 населения.

Наиболее распространёнными нозологическими формами заболевания являлись синдром Вискотта-Олдрича и атаксия-телеангиэктазия [5].

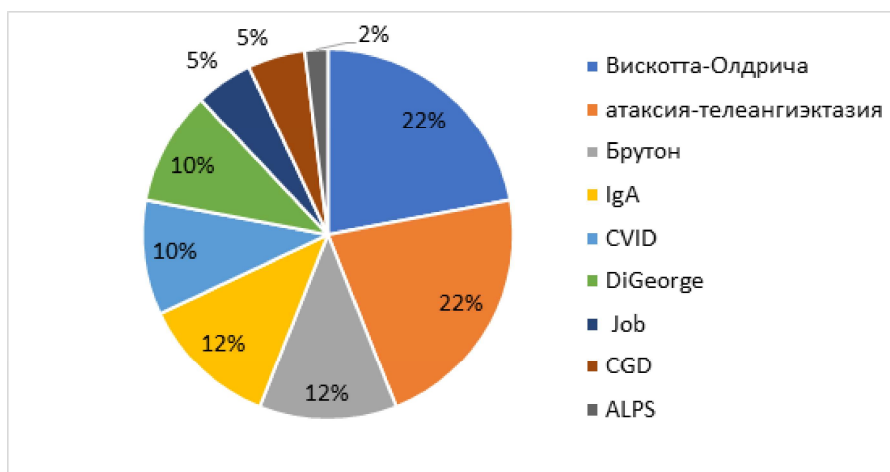


Рис. 1. Нозологическая структура первичных иммунодефицитов у детей региона Приаралья.

В структуре пациентов преобладали мальчики, доля которых составила 61,9 %. Средний возраст

пациентов на момент постановки диагноза составил $10,2 \pm 2,8$ года.

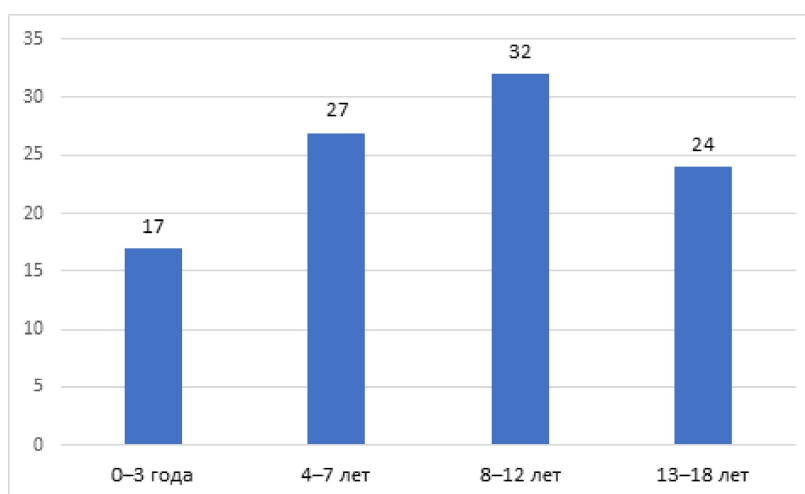


Рис. 2. Возрастная структура пациентов с первичными иммунодефицитами.

Анализ возрастной структуры пациентов показал, что наибольшее количество случаев первичных иммунодефицитов выявлялось в возрасте 8-12 лет

(32 %). Значительная доля пациентов также приходилась на возрастную группу 4-7 лет (27 %).

В более раннем возрасте заболевание диагности-

ровалось реже, что может быть связано с трудностями ранней клинической верификации иммунодефицитных состояний [6]. Полученные данные подтверждают необходимость повышения настороженности врачей первичного звена в отношении ранних признаков врождённых нарушений иммунитета.

Клиническая картина заболевания характеризовалась высокой частотой инфекционных осложнений. У большинства пациентов наблюдались повторные эпизоды бронхолёгочных инфекций, хронические синуситы и гнойные отиты [2].

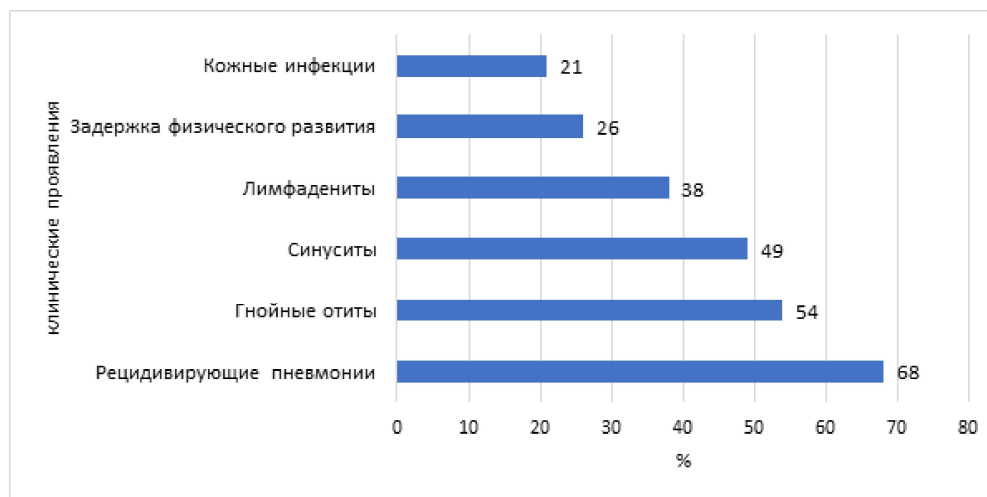


Рис. 3. Частота основных клинических проявлений первичных иммунодефицитов.

Анализ клинических проявлений заболевания показал, что наиболее частыми симптомами являлись рецидивирующие инфекции дыхательных путей. У большинства пациентов наблюдались повторные эпизоды бронхолёгочных инфекций, хронические синуситы и гнойные отиты.

Реже регистрировались лимфадениты, кожные инфекции и задержка физического развития, что

отражает выраженную инфекционную нагрузку у пациентов с врождёнными нарушениями иммунной системы.

Основным методом лечения гуморальных форм первичных иммунодефицитов является заместительная терапия иммуноглобулинами [7].

Динамика клинических показателей у пациентов с ПИД на фоне заместительной терапии иммуноглобулинами

Таблица 3

Показатель	До лечения	После лечения
Инфекции в год	9,4	2,1
Госпитализации	5,2	1,1
Курсы антибиотиков	7,8	2,3

После начала регулярной терапии отмечено значительное улучшение состояния пациентов, уменьшение частоты инфекционных эпизодов и снижение необходимости госпитализации (табл.3).

Анализ эффективности терапии показал выраженную положительную динамику клинического состояния пациентов. После начала регулярной заместительной терапии внутривенными иммуноглобулинами отмечено значительное снижение частоты инфекционных эпизодов – с 9,4 до 2,1 случаев в год. Также наблюдалось уменьшение числа госпитализаций и потребности в антибактериальной терапии [7].

ОБСУЖДЕНИЕ

Проведённое исследование позволило установить случаи первичных иммунодефицитов среди детей региона Приаралья. Структура выявленных форм заболевания соответствует данным международных исследований, согласно которым наиболее распространёнными являются комбинированные и гумо-

ральные формы иммунодефицита [4,5].

Высокая частота инфекционных осложнений у пациентов объясняется поздней диагностикой заболевания и длительным периодом отсутствия специализированной терапии [2].

Назначение заместительной терапии иммуноглобулинами приводит к снижению инфекционной нагрузки и улучшению качества жизни пациентов [7].

Полученные результаты сопоставимы с данными международных регистров первичных иммунодефицитов, согласно которым значительная доля пациентов диагностируется только в школьном возрасте [8].

Это подтверждает необходимость повышения настороженности врачей первичного звена и внедрения программ раннего выявления иммунодефицитных состояний.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведённое исследование позволило определить клинко-эпидемиологические особенно-

сти первичных иммунодефицитов у детей региона Приаралья. Установлено, что заболевание характеризуется значительным разнообразием клинических проявлений и высокой частотой инфекционных осложнений. Регулярная заместительная терапия иммуноглобулинами способствует уменьшению частоты инфекций и улучшению общего состояния пациентов. Полученные данные подтверждают необходимость совершенствования системы ранней диагностики первичных иммунодефицитов и расширения доступа пациентов к специализированной терапии.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Исследование выполнено без привлечения внешнего финансирования.

ЛИТЕРАТУРА

1. Каландарова А.Н., Жиемурадова Г.К., Исмаилова А.А., Маткаримова А.А. Клинические и эпидемиологические аспекты первичных иммунодефицитов в Республике Каракалпакстан // Российский иммунологический журнал. – 2024. – Т. 27, № 3. – С. 567-572.
2. Овсянников Д.Ю., Кузьменко Л.Г., Гришина Т.И. и др. Современные представления о первичных иммунодефицитах у детей // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2021. – Т. 100, № 4. – С. 152-160.
3. Хаитов Р.М., Атауллаханов Р.И., Пинегин Б.В. Иммунодефицитные состояния: современные подходы к диагностике и терапии // Иммунология. – 2020. – Т. 41, № 6. – С. 483-491.
4. Abolhassani H., Azizi G., Sharifi L., et al. Global systematic review of primary immunodeficiency registries // Clinical Immunology. – 2020. – Vol. 213. – P. 108-321.
5. Bousfiha A., Magerus-Chatinet A., Al-Herz W., et al. The 2022 update of the IUIS phenotypical classification for human inborn errors of immunity // Journal of Clinical Immunology. – 2022. – Vol. 42, № 7. – P. 1508-1520.
6. Chapel H., Lucas M., Lee M., et al. Update on the management of primary antibody deficiencies // Nature Reviews Immunology. – 2022. – Vol. 22, № 1. – P. 20-35.
7. Durandy A., Kracker S., Fischer A. Immunoglobulin replacement therapy in primary immunodeficiency diseases // Clinical & Experimental Immunology. – 2021. – Vol. 204, № 1. – P. 1-10.
8. Seidel M.G., Kindle G., Gathmann B., et al. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry: recent advancements in epidemiology of inborn errors of immunity // Frontiers in Immunology. – 2023. – Vol. 14. – P. 1182345.