

*Ю. А. Голубчик, Д. А. Азаренкова*  
**ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ У ДЕТЕЙ: ФОРМЫ И  
ПРИЧИНА СМЕРТИ**

*Научные руководители: канд. мед. наук, ассист. С. Н. Рябцева,  
канд. мед. наук И. В. Сахаров*

*Кафедра патологической анатомии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

*Резюме.* В статье представлены данные о первичных иммунодефицитах у детей с указанием частоты встречаемости форм и наиболее частых осложнениях, приводящих к смерти.

*Ключевые слова:* первичный иммунодефицит, дети, осложнения.

*Resume.* The article presents data on primary immunodeficiency in children indicating the frequency of occurrence of forms and most frequent complications that lead to death.

*Key words:* primary immunodeficiency, children, complications.

**Актуальность.** Первичные иммунодефицитные состояния – это заболевания иммунной системы, вызванные отсутствием или дефектами в генах, участвующих в регуляции и координации деятельности иммунной системы организма. Признаки и симптомы первичного иммунодефицита включают в себя тяжелые или рецидивирующие инфекции. В настоящее время среди проблем современной иммунологии первичные иммунодефициты занимают одно из ведущих мест. По данным ВОЗ в 80% случаев первичные иммунодефициты диагностируются у лиц в возрасте до 20 лет. Также их относят к редким болезням, поэтому осведомленность о данной патологии, как в медицинском сообществе, так и среди больных крайне низкая. Это приводит к несвоевременной диагностике и неадекватному лечению пациентов, страдающих первичными иммунодефицитами. Своевременная и адекватная терапия в настоящее время позволяет не только достигать взрослого возраста без признаков инвалидизации, вести активный образ жизни, но и иметь здоровое потомство.

**Цель:** оценить разнообразие первичных иммунодефицитных состояний у детей.

**Задачи:**

1. Провести анализ протоколов вскрытия пациентов, умерших от первичных иммунодефицитов.

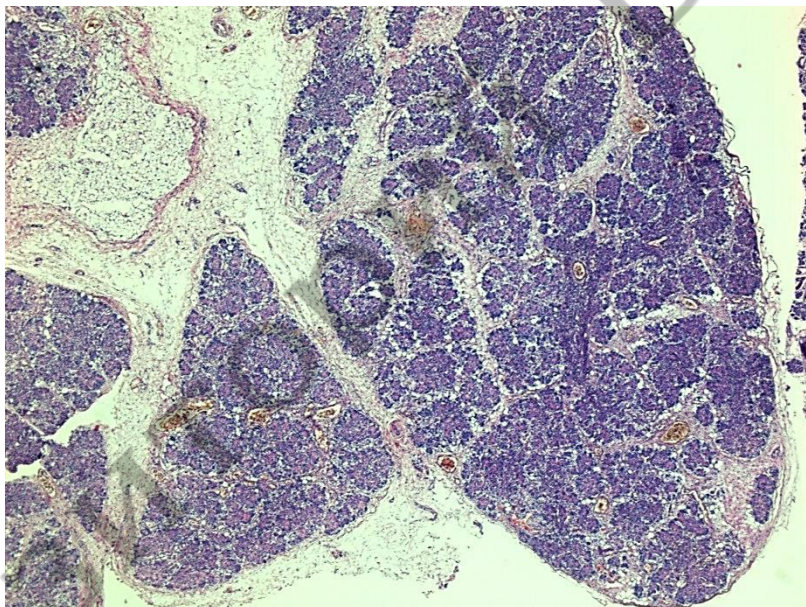
2. Установить возрастной диапазон пациентов и их половое соотношение.

3. Выявить наиболее часто диагностируемые формы первичных иммунодефицитов и причины смерти.

**Материалы и методы.** Статистический анализ протоколов вскрытия умерших пациентов с диагнозом «Первичный иммунодефицит» из базы данных отделения детской патологии УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро» за период с января 2009 по декабрь 2016 года. Оценивались следующие показатели: пол, возраст, форма первичного иммунодефицита, виды смертельных осложнений, частота сочетания с другими патологиями.

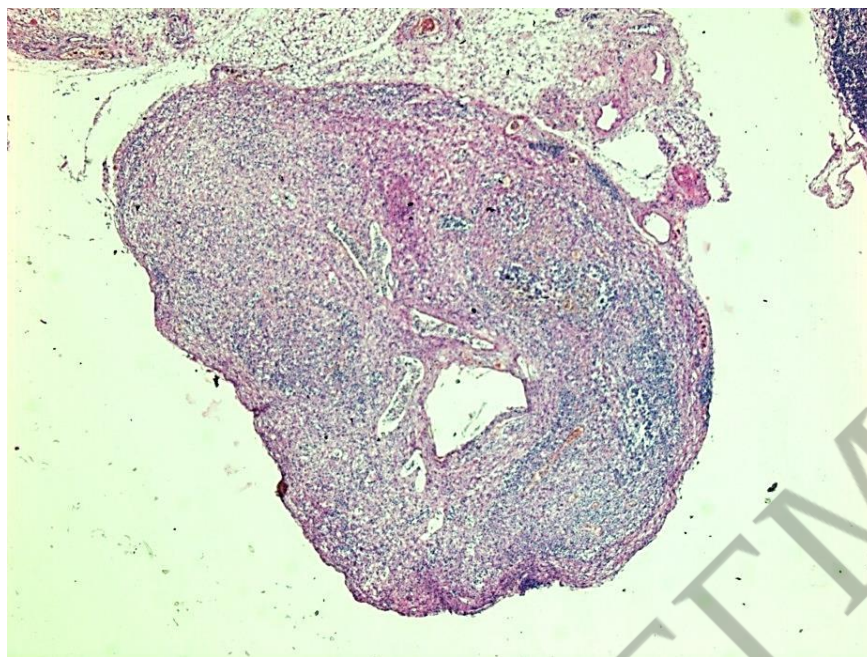
**Результаты и их обсуждение.** Группу исследования составили 12 детей, среди которых мальчиков было 10 (83,3%), девочек – 2 (16,6%). Возраст пациентов варьировал от 5 дней до 9 лет. Средний возраст составил 4,12 года. Из всех форм первичных иммунодефицитов преобладали первичные иммунодефициты неуточненной этиологии (5/42%), далее синдром Ди Джорджи и комбинированные иммунодефициты (по 3/25%) и X-сцепленный лимфопролиферативный синдром 1 типа (1/8%).

Морфологически, первичные иммунодефициты характеризовались изменениями в органах иммуногенеза (рис. 1, рис. 2).



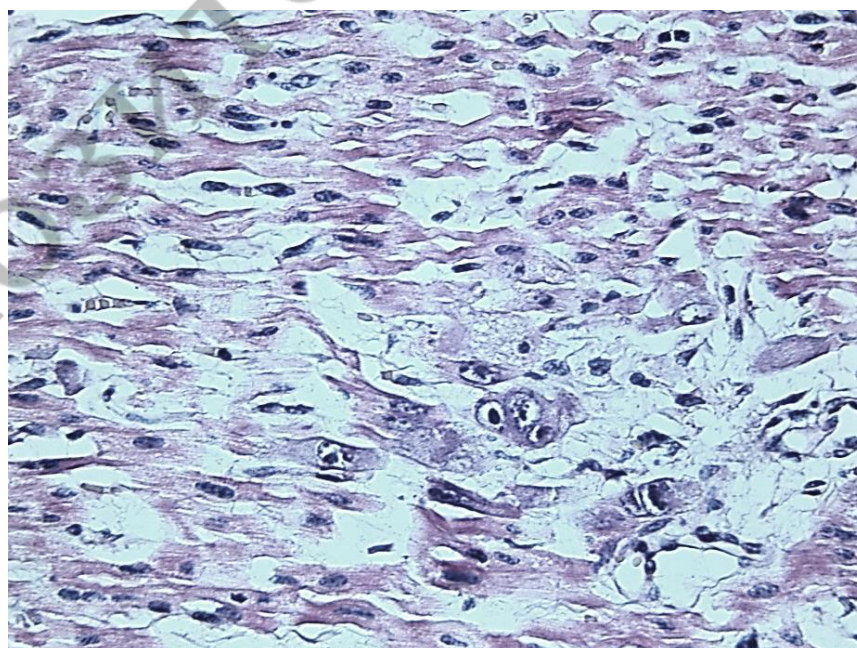
*Рисунок 1*– Субтотальная делимфотизация долек, деление на слои отсутствуют, распространённый липоматоз долек и междольковой стромы, тимические тельца не определяются, строма долек организована в ацинарные структуры





**Рисунок 2** – Гистоструктура лимфоузла нарушена, клеточность снижена, фолликулы не дифференцируются, среди лимфоцитов множественные предшественники гемопоэза

У большинства пациентов наблюдалось сочетание с другими патологиями: синдромальная диарея/трихогепатоэнтерический синдром (3/25%), врожденные пороки развития (6/50%), аутоиммунная энтеропатия (3/25%). Осложнения чаще носили инфекционный характер (9/75%), реже неинфекционный (3/25%). Из инфекционных наиболее часто диагностировались: сепсис (56%), цитомегаловирусная инфекция (33%) и пневмония (11%). Для цитомегаловирусной инфекции характерна трансформация ядра по типу «совиного глаза» и поражение носило генерализованный характер (рис. 3).



**Рисунок 3** – Поражение сердца при генерализованной цитомегаловирусной инфекции

### **Выводы:**

1. В структуре заболеваемости преобладали первичные иммунодефицитные состояния неуточненные.
2. Преимущественно болели мальчики.
3. В большинстве случаев смерть наступила от инфекционных осложнений (9/75%).

*Y. A. Golubchik, D. A. Azarenkova*

## **PRIMARY IMMUNODEFICIENCY IN CHILDREN: THE FORM AND CAUSES OF DEATH**

*Tutors: assistant S. N. Rjabceva,*

*I. V. Saharov*

*Department of Pathology,*

*Belarusian State Medical University, Minsk*

### **Литература**

1. Ляликов, С.А. Н.М. Клиническая иммунология и аллергология. / С.А. Ляликов, Н.М. Тихон. – Минск: Вышэйшая школа, 2016.
2. Кондратенко, И.В. Первичные иммунодефициты. / И.В. Кондратенко, А.А. Бологов– М.: Медпрактика-М, 2005.
3. Струков, А. И. Патологическая анатомия : учеб. для студентов мед. вузов. / А.И. Струков, В.В. Серов. - М.: Медицина, 1995. - 688 с: ил.
4. Недзьведь, М. К. Патологическая анатомия : [учеб. пособие для студентов высш. учеб. заведений по мед. специальностям] / М. К. Недзьведь, Е. Д. Черствый. - Минск: Вышэйшая школа, 2011. - 640 с.: цв.ил.