

## **Дебюты первичных иммунодефицитных болезней, возможные у лиц в период службы в Вооружённых Силах.**

**Подалинский Александр Викторович**

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

**Научный(-е) руководитель(-и) Панов Валерий Григорьевич, Белорусский государственный медицинский университет, Минск**

### **Введение**

Имунодефицитные болезни (ИДБ) - состояния, при которых иммунная система не способна выполнять свои нормальные функции, а именно – эффективно элиминировать чужеродные агенты, такие как бактерии, вирусы и грибы, собственные мутированные клетки (аутофагия), опухолевые клетки. Первичные ИДБ - обусловлены врождёнными наследственными генетическими аномалиями. По расчетам Европейского общества по Первичным ИДБ (ESID) в Республике Беларусь должно быть диагностировано, зарегистрировано и находиться в регистре не менее 2000 пациентов с первичными ИДБ, в то время как зарегистрировано всего около 200 пациентов. Среди не диагностированных - военнослужащие, а среди них те, у которых патология ещё не проявилась дебютом. Особенно опасно возникновение первичной ИДБ у военнослужащих, из-за сильных, в условиях военной службы, триггеров.

### **Цель исследования**

Создать отдельный перечень нозологий первичных ИДБ, дебюты которых вероятны у лиц в период их службы в ВС РБ. Предложить перечень войсковой медицинской службе для выделения персон риска из военнослужащих для их пристального медицинского наблюдения и обеспечения профилактическими мероприятиями.

### **Материалы и методы**

Различные научные источники, в которых имеются разрозненные упоминания о возрасте пациентов с дебютами первичных ИДБ, включающие отечественные и зарубежные издания. Научная выборка из различных публикаций нозологий первичных ИДБ, дебюты которых могут проявляться у лиц мужского или женского пола в возрастные периоды, когда они находятся на военной службе.

### **Результаты**

В результате изучения научного материала по первичным ИДБ установлено следующее:  
1. Наследственная гипогаммаглобулинемия. Наиболее часто встречающимся вариантом является врожденная X-сцепленная гаммаглобулинемия с дефицитом В-клеток.  
2. Избирательный дефицит иммуноглобулина «А». Генетический дефект дифференцировки В-лимфоцитов в IgA секретирующие клетки.  
3. Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина «М». Среди известных генетических дефектов: X-сцепленная форма комбинированной иммунной недостаточности с аномалией лиганда CD 40 и гипериммуноглобулинемией «М».  
4. Хроническая гранулематозная болезнь. Наследственное нарушение бактерицидной функции нейтрофилов, в основе которой лежит неспособность фагоцитов вырабатывать активные формы кислорода, необходимые для кислородзависимого киллинга фагоцитированных патогенов.  
5. Наследственный ангионевротический отек – наиболее опасен возникновением отёка в области гортани с развитием быстрой асфиксии и смерти от неё.

### **Выводы**

В результате изучения научного материала по первичным ИДБ установлено следующее:  
1. Наследственная гипогаммаглобулинемия. Наиболее часто встречающимся вариантом является врожденная X-сцепленная гаммаглобулинемия с дефицитом В-клеток.  
2. Избирательный дефицит иммуноглобулина «А». Генетический дефект дифференцировки В-лимфоцитов в IgA секретирующие клетки.  
3. Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина «М». Среди известных генетических дефектов: X-сцепленная форма комбинированной иммунной недостаточности с аномалией лиганда CD 40 и гипериммуноглобулинемией «М».  
4. Хроническая гранулематозная болезнь. Наследственное нарушение бактерицидной функции нейтрофилов, в основе которой лежит неспособность фагоцитов вырабатывать активные формы кислорода, необходимые для кислородзависимого киллинга фагоцитированных патогенов.  
5. Наследственный ангионевротический отек – наиболее опасен возникновением отёка в области гортани с развитием быстрой асфиксии и смерти от неё.