

Киселёва М. Т., Мелюкова О. В.

**ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА.
КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ БОЛЕЗНИ PASLI**

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Зайцева Е. С.

1-ая кафедра детских болезней,

Белорусский государственный медицинский университет г. Минск

Актуальность. По данным статистики Министерства здравоохранения в Республике Беларусь зарегистрировано 525 пациентов с первичным иммунодефицитом (ПИД). Для подтверждения диагноза ПИД в основном применяются методы иммунологической и генетической диагностики. Однако, лишь 54,5% от общего числа выявленных ПИД генетически верифицированы. В клинической практике врача-педиатра важно помнить о первичных иммунодефицитах, поскольку ранняя диагностика и подбор необходимой терапии позволяют сократить высокую смертность пациентов с ПИД и процент инвалидизации.

Цель: повысить диагностическую настороженность врачей-педиатров в отношении первичных иммунодефицитных состояний среди категории часто болеющих детей.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ медицинских карт архива «РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии» Республики Беларусь с учётом акушерского, семейного, инфекционного анамнезов, иммунограмм и схем лечения.

Результаты и их обсуждения. На основании проведенного анализа медицинской документации было выявлено наличие у всех исследуемых детей частых респираторных заболеваний и хронической вирусемии в анамнезе. Также всем исследуемым детям для этиологического лечения микробных инфекций требуются резервные антибактериальные препараты с длительным курсом применения (недели-месяцы). В иммунограммах всех пациентов отмечены изменения в субпопуляции лимфоцитов периферической крови: снижение абсолютного числа лимфоцитов (менее $1 \cdot 10^9/\text{л}$), абсолютного числа Т-лимфоцитов (менее $0,5 \cdot 10^9/\text{л}$) и абсолютного числа В-лимфоцитов (менее $0,1 \cdot 10^9/\text{л}$), относительное число тимических мигрантов $<35\%$, уменьшение количества В-лимфоцитов памяти $<15\%$, увеличение или уменьшение Т-активированных лимфоцитов, относительное число Т-регулирующих лимфоцитов $>30\%$. Для патогенетического лечения всех пациентов с согласия их законных представителей применяется специфический ингибитор mTORC1- комплекса - Сиролимус (Рапамицин). Перспективным методом лечения является применение специфического ингибитора PI(3)K - Лениолисиб.

Выводы. Своевременная диагностика и таргетная терапия ПИД в первые годы жизни позволяет значительно улучшить прогноз заболевания, качество жизни и полноценную социализацию. Адекватная коррекция иммунных нарушений снижает экономические затраты на симптоматическую терапию пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями.