

Голубчик Ю. А., Азаренкова Д. А.
ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ У ДЕТЕЙ: ФОРМЫ И ПРИЧИНА СМЕРТИ
Научные руководители: канд. мед. наук, ассист. Рябцева С.Н.,
канд. мед. наук Сахаров И.В.
Кафедра патологической анатомии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Первичные иммунодефициты - это врожденные нарушения иммунной системы, связанные с генетическим дефектом одного или нескольких звеньев иммунитета. Первичные иммунодефициты относятся к редким болезням, характеризуются тяжелым клиническим течением, недостаточностью эффективности современных методов лечения.

Цель: оценить разнообразие первичных иммунодефицитных состояний у детей.

Материал и методы. Метод – статистический. Материал: протоколы вскрытия умерших пациентов с диагнозом «иммунодефицит» из базы данных отделения детской патологии УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро» за период 2009-2016 гг. Оценивались следующие показатели: пол, возраст пациента, форма иммунодефицитного состояния, причины смерти пациентов.

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. В группе были диагностированы следующие иммунодефицитные состояния: первичный иммунодефицит неуточнённый (5/41,66%), синдром Ди Джорджи (3/25%), комбинированные иммунодефициты (3/25%) и первичный иммунодефицит-Х-сцепленный лимфопролиферативный синдром 1 типа (1/8,33%). В отдельных случаях заболевание сочеталось с другой патологией: врожденные пороки (2/16,66%), синдромальная диарея/трихо-гепатоэнтерический синдром (1/8,33%), аутоиммунная энтеропатия (1/8,33%), цирроз печени (1/8,33%) и инфекционный мононуклеоз (1/8,33%). Течение основной патологии осложнилось следующими процессами: сепсисом (5/41,66%), генерализованной цитомегаловирусной инфекцией (3/25%), геморрагическим синдромом (2/16,66%), пневмонией (1/8,33%) и сердечно-сосудистой недостаточностью (1/8,33%).

Выводы. В ходе исследования выявлено, что в структуре заболеваемости преобладали первичные иммунодефицитные состояния неуточненные; преимущественно болели мальчики; в большинстве случаев смерть наступила от инфекционных осложнений(8/66,66%).