

## РЕГИСТР ПАЦИЕНТОВ С ПЕРВИЧНЫМИ ИММУНОДЕФИЦИТАМИ В БЕЛГОРОДСКОЙ ОБЛАСТИ

Бочарова К.А.

*Белгородский государственный национальный исследовательский  
университет, Россия*

Первичные иммунодефицитные состояния (ПИДС) относятся к группе тяжёлых генетически обусловленных заболеваний. Большинство ПИДС дебютирует в раннем детском возрасте повышенной склонностью к инфекциям. В настоящее время описано более 180 форм ПИДС, частота их встречаемости от 1:10000 человек (ESID). По данным RACID, в среднем в США от момента появления первых клинических симптомов ПИДС до постановки диагноза проходит около 14 лет. К моменту верификации диагноза пациенты имеют тяжелые необратимые поражения жизненно-важных органов или погибают от инфекционных осложнений.

На территории Белгородской области предприняты меры, направленные на повышение выявляемости ПИДС и составление регистра больных ПИДС. Были проанализированы сведения более чем о 5000 детях, проживающих на территории области, обратившихся за медпомощью по поводу частых заболеваний и с подозрением на ПИДС, и результаты их обследования на базе МБУЗ Детская поликлиника №4.

Синдромы значимой недостаточности антител характеризовались множественными повторными или хроническими гнойными инфекциями слизистых оболочек дыхательных путей, ЛОР-органов, глаз, пиодермией, гнойными инфекциями мягких тканей (абсцесс, флегмона, лимфадениты) и костей. Частота банальных ОРЗ, как правило, оставалась нормальной. Напротив, у детей с дефектами антителопродукции (селективный дефицит IgA, транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия) серьезные гнойные инфекции наблюдались редко, "частые ОРЗ" в 56 % случаев, у части детей (до 42 %) отмечались повторные не гнойные инфекции ЛОР-органов, и поверхностная рецидивирующая пиодермия (до 10 % случаев).

При хронической гранулематозной болезни у детей отмечались гнойные инфекции кожи и подкожной клетчатки (80 %), БЦЖ-иты (78 %), абсцессы печени (80 %), гнойные лимфадениты (73 %), легочные инфекции (82 %). Повышенной частоты ОРЗ не отмечалось.

Таким образом, "частые ОРИ" у детей с ПИДС отмечались не более чем у 30 % исключительно с легкими селективными (селективный дефицит IgA) или транзиторными (транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия) формами иммунной недостаточности. Если сопоставить эту цифру с количеством детей (5000), обратившихся к иммунологу в связи с частой заболеваемостью, но не имевших признаков ПИДС, то станет ясным, что обследование часто болеющих детей приводит к выявлению диагноза первичного ИДС крайне редко (менее 1 %).