

## ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА: СЕЛЕКТИВНЫЙ ДЕФИЦИТ IGA

Бочарова К.А.

*Белгородский государственный национальный исследовательский  
университет, Россия*

К сегодняшнему дню описано более 150 форм первичных иммунодефицитных состояний (ПИДС), для большинства определены генетические дефекты. Наиболее часто среди ПИДС встречается селективный дефицит иммуноглобулина А (гипо-IgA). Распространенность его составляет от 1:163 до 1:875, среди мужчин и женщин встречается с одинаковой частотой, большинство случаев являются спорадическими. Однако, в Российском национальном регистре ПИДС, существующем с 1989 года, имеются сведения менее чем о 1000 пациентов с гипо-IgA, что связано с гиподиагностикой данного заболевания. Следовательно, в настоящее время в РФ могут проживать до 300 000 человек с недиагностированным ПИДС. Данная ситуация приводит к тому, что больные длительное время не получают патогенетическую терапию, у них формируются очаги хронической инфекции, приводящие к инвалидизации и ухудшению прогноза. Клиническая картина гипо-IgA разнообразна, в зависимости от преобладающего поражения выделяют различные варианты течения по поражению той или иной системы. Манифестная форма характеризуется рецидивирующими бактериальными и вирусными инфекциями ЛОР-органов, дыхательной системы и ЖКТ. Под наблюдением в нашей клинике находится мальчик И., 1997 г.р. До 3 лет – неосложнённые ОРВИ, до 8 раз в год. Семейный анамнез не отягощён. Клинический дебют – в возрасте 3 лет, двухсторонняя пневмония. Проводилась массивная терапия, переливание в/в иммуноглобулина (без определения уровня сывороточных). Выписан с улучшением состояния. В 3,5 года выставлен диагноз бронхиальная астма. В 4 года выявлено резкое снижение IgA ( $< 0,05$  г/л), выставлен диагноз – ПИДС: селективный дефицит IgA. Заболеваемость ОРВИ на протяжении всего периода наблюдения составляет 1-2 раза в месяц (в том числе, ринофарингиты, гаймориты (3)). По поводу чего ребенок получает курсы антибактериальных препаратов широкого спектра действия до 6 раз в год. При повторных иммунологических обследованиях сохраняется стойкое снижение показателей IgA  $< 0,05$  г/л.

Больные с клинически проявляющимся селективным иммунодефицитом IgA нуждаются в тщательном наблюдении иммунологом, при развитии тяжелых инфекций по пожизненным показаниям в заместительной терапии препаратами внутривенных иммуноглобулинов и профилактической антибактериальной терапии при наличии хронических очагов инфекции.