

В Минске прошла 5-я Международная научно-практическая конференция «Актуальные вопросы первичных иммунодефицитов». Организаторами выступили Минздрав и РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии. В работе форума приняли участие ведущие специалисты из Беларуси, России, Казахстана, Украины, Латвии.

Светлана Хорсун, «МВ».

# ПИД под маской: системный анализ

**Ольга Алейникова**, директор РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии, член-корреспондент НАН Беларуси, во вступительном слове отметила:

«Это уже наша пятая встреча. Десять лет назад руководство Минздрава с пониманием отнеслось к тому, что именно наш центр должен взять под патронаж пациентов с ПИД. Сегодня в национальном регистре более 300 человек с таким диагнозом. С каждым годом растет выявляемость заболевания. Однако подсчитано, что во всем мире 70 % пациентов не определены. По статистике, в Беларуси их должно быть не менее 2 тысяч. Этим людям не поставлен диагноз, и они остаются без лечения.»

**ГЛАВНЫЙ ВНЕШТАТНЫЙ ИММУНОЛОГ И АЛЛЕРГОЛОГ МИНЗДРАВА ТАТЬЯНА БАРАНОВСКАЯ** пояснила, что проблема ПИД — редкая, штучная. Зачастую ПИД диагностируется у взрослых, у которых с детства отмечались неполадки с иммунитетом. Со временем почти во всех областях начали работать иммунологические лаборатории, хотя проблема со специалистами этого направления остается. К сожалению, в регионах еще слабо подготовлено первичное звено для диагностики и выявления ПИД. Иммунологи должны обучать этому в первую очередь терапевтов, педиатров, врачей общей практики. Необходимо на ранних этапах диагностировать ПИД, поскольку он приводит к развитию тяжелых хронических инфекций, воспалительному поражению органов и тканей.

**ПО СЛОВАМ МИХАИЛА БЕЛЕВЦЕВА**, заместителя директора по научной работе РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии, в 2002 году выявили 26 пациентов, подпадающих под этот диагноз. А вскоре появился приказ Минздрава о совершенствовании диагностики и лечения пациентов с ПИД. Действуют два центра — для пациентов до 18 лет (РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии) и тех, кто старше

(РНПЦ радиационной медицины и экологии человека). Начал работать алгоритм раннего выявления иммунодефицита. Был создан национальный регистр таких пациентов.

**О ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТАХ У ВЗРОСЛЫХ** рассказал заведующий отделением иммунопатологии и аллергологии РНПЦ радиационной медицины и экологии человека Андрей Саливончик. В частности, он отметил, что в республике количество зарегистрированных пациентов значительно ниже, чем за рубежом. Не получив должного диагноза, они зачастую уходят из жизни от инфекционно-септических, аутоиммунных, онкологических и других заболеваний.

Наиболее часто встречающиеся виды ПИД — общая вариабельная иммунная недостаточность (ОВИН), которая проявляется повторными бактериальными инфекциями дыхательных путей, бронхитами, синуситами, пневмониями. Часто формируются бронхоэктазы. Кроме инфекционных отмечаются аутоиммунные и воспалительные состояния. Характерны такие заболевания, как аутоиммунная гемолитическая анемия, алопеция, ревматоидный артрит и др. Основной метод терапии ОВИН — заместительная терапия иммуноглобулинами, которая не только снижает частоту и тяжесть инфекционных эпизодов, но и благоприятно влияет на аутоиммунные симптомы.

**МНОГИЕ ВЫСТУПАЮЩИЕ АКЦЕНТИРОВАЛИ ВНИМАНИЕ** на преимуществах подкожного введения лекарственных препаратов пациентам с ПИД. Такое введение возможно в амбулаторных и домашних условиях. Минимален риск развития системных побочных эффектов. Хорошая переносимость терапии, которая улучшает качество жизни пациентов. Отмечалась высокая экономичность такого вида инъекций, позволяющая сократить денежные расходы.

## НА МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОМ ПОДХОДЕ

в решении проблем пациентов с ПИД акцентировала внимание в своем выступлении заведующая лабораторией клинических исследований научного отдела РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии Татьяна Углова.

— Рецидивирующие заболевания верхних и нижних отделов дыхательной системы, необъяснимые бронхоэктазы, аутоиммунные заболевания с атипичным течением, нехарактерные для данного возраста злокачественные новообразования не всегдастораживают врачей первичного звена. Но ПИД — не приговор. Гипотеза вероятности первичного иммунодефицита является основанием для его диагностики. Специалистам первичного звена нужно знать основные признаки ПИД, и они должны настаивать, чтобы в итоге был поставлен правильный диагноз.

## ПРОШЛИ СЕКЦИОННЫЕ ЗАСЕДАНИЯ:

эпидемиология, клиника, диагностика и лечение ПИД, иммунотерапия мезенхимальными стволовыми клетками, терапия ПИД, наследственный ангионевротический отек, диагностика и лечение иммунопатологических состояний и др.

Большой интерес вызвал доклад «Особенности ТГСК в лечении ПИД» Ольги Алейниковой.

— В первую очередь трансплантация гемопоэтических стволовых клеток показана пациентам с тяжелыми комбинированными иммунодефицитами, — пояснила Ольга Витальевна. — Сегодня, если мы имеем хорошего донора, точную диагностику в самом раннем возрасте, — получаем хорошие результаты. Важно более тесно работать с пациентами, своевременно диагностируя ПИД, привлекать внимание врачей.

В РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии в эти дни работала школа пациентов с ПИД и их родителей.

## Мнения участников

**Ия Дирко**, заместитель председателя РОО пациентов с ПИД и родителей «Спасем иммунитет» (Минск):

«Один человек не в силах решить те задачи, которые по плечу нашему общественному объединению. Нас уже более 200 — те, кому диагноз поставили во взрослой жизни, родители детей с ПИД, волонтеры. Мне, например, диагноз был озвучен в 28 лет. Уже 12 лет получаю заместительную терапию. Сколько помню себя, все время болела: частые простудные заболевания, затяжные бронхиты, не поддающиеся терапии антибиотиками. По счастливой случайности попала к специалистам, которые наконец поставили правильный диагноз и назначили лечение. У дочки легкая форма этой генетической болезни — селективный иммунодефицит, не надо проводить заместительную терапию, но мы понимаем, что нужно беречь себя и наблюдаться у врача.»

**Анна Гелифанова**, ассистент кафедры детских инфекционных заболеваний и детской иммунологии Национальной медицинской академии последипломного образования им. П. Л. Шупика (Киев):

«Наша делегация — пять ведущих иммунологов, приехавших за новым опытом. Я клинический иммунолог. Ежедневно провожу амбулаторный прием, веду тяжелых больных, которым требуется стационарное лечение. Поэтому вопросы, обсуждавшиеся на конференции, для меня представляют большой профессиональный интерес. В нашем национальном регистре более 900 человек с ПИД. За последние годы расширилась возможность диагностики. Очень много пациентов с редкими патологиями. Анализ каждого такого случая помогает выйти на новый научный уровень. Меня очень впечатлила организация медицинской помощи таким пациентам в Беларуси, преемственность между детской и взрослой службами. Этому стоит поучиться.»

**Марина Гусева**, врач-педиатр консультационно-диагностического центра Санкт-Петербургского государственного педиатрического медуниверситета:

«С проблемой ведения пациентов с ПИД столкнулись в начале 2000-х. За прошедшее время значительно улучшились диагностика, лекарственное обеспечение, появилась возможность генетического обследования. В Санкт-Петербурге на учете состоят более 300 человек. Большое внимание уделяем работе первичного звена: читаем лекции для терапевтов, педиатров. В Минске уже в пятый раз. Благодарна организаторам конференции — обмен опытом по этой достаточно редкой и многоликой патологии важен для каждого из нас.»