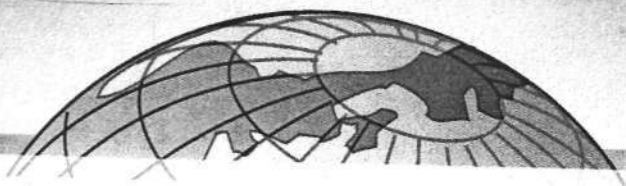


іЕJ®

International journal of endocrinology

p-ISSN 2224-0771

e-ISSN 2307-1471



**МІЖНАРОДНИЙ
ЕНДОКРИНОЛОГІЧНИЙ
ЖУРНАЛ**

Включений до наукометричних баз даних Science Index та Google Scholar
Включений до Ulrichsweb Global Serials Directory

**Тези конференції
«Актуальні питання клінічної
ендокринології, імунології
та алергології»**

**м. Чернівці,
24–25 жовтня 2013 року
(с. 87–184)**

6(54) • 2013

**СПЕЦІАЛІЗОВАНИЙ
НАУКОВО-ПРАКТИЧНИЙ ЖУРНАЛ**



ком был положительным ($p < 0,05$). При оценке ВСР в Гр 1 и 2 выявлена более выраженная ваготония, чем у детей без повторных ООБ (соответственно SDNN: $58,5 \pm 5,9$; $48,3 \pm 4,5$; $38,7 \pm 2,7$; RMSSD: $54,0 \pm 5,6$; $43,3 \pm 4,7$; $35,4 \pm 3,2$; pNN50: $26,5 \pm 4,0$; $19,8 \pm 3,9$; $13,1 \pm 2,5$; HF: $35,9 \pm 3,0$; $41,2 \pm 2,8$; $46,0 \pm 3,2$; AMo: $45,9 \pm 3,4$; $51,4 \pm 3,7$; $57,2 \pm 2,4$; $p < 0,05$), а также существенное снижение индекса напряжения регуляторных систем (индекс Баевского) (соответственно $127,3 \pm 16,1$; $173,1 \pm 26,8$; $208,5 \pm 22,9$; $p < 0,05$) и соотношения низкочастотной и высокочастотной составляющих (LF/HF) (соответственно $1,3 \pm 0,2$; $1,4 \pm 0,2$; $1,8 \pm 0,2$; $p < 0,05$).

Выводы. Полученные данные свидетельствуют о том, что прогноз у 2/3 детей, перенесших в раннем возрасте ООБ, весьма проблемный. У половины из их числа впоследствии регистрируется типичная бронхиальная астма. Причем у этих детей уже изначально имелись более выраженные акустические респираторные нарушения и ваготония, что можно использовать для дифференциальной диагностики и оценки прогноза.

УДК 615.37+053.2

Поліщук М.І., Дмитрук Т.В., Підвисоцька Н.І.²
¹ Обласна дитяча клінічна лікарня, м. Чернівці

² Кафедра педіатрії та медичної генетики
 Буковинський державний медичний університет,
 м. Чернівці

ОСОБЛИВОСТІ ПЕРВИННИХ ІМУНОДЕФІЦИТІВ У ДІТЕЙ

Імунодефіцити за своїм походженням можуть бути первинними (вродженими) та вторинними (набутими). Залежно від типу дефекту в імунній системі розрізняють: дефіцит антитіл, клітинний імунодефіцит, комбінований імунодефіцит клітин та антитіл, дефіцит фагоцитозу, дефіцит комплементу. Відомо понад 100 нозологічних форм первинних імунодефіцитів. Частота селективного імунодефіциту IgA в Європі становить 1:250, у США — 1:700 випадків. В Україні кількість пацієнтів із селективним імунодефіцитом IgA становить не менше 20 000 осіб, загальний варіабельний імунодефіцит, за даними різних авторів, зустрічається із частотою 1:50 000—1:100 000—1:10 000 випадків.

Співвідношення хлопчиків і дівчаток із первинними імунодефіцитами становить 5:1. Тільки у хлопчиків виникають X-зчеплена гіпогаммаглобулінемія (хвороба Брутона), X-зчеплений гіперімунглобулін-М-синдром, X-зчеплений тяжкий комбінований імунодефіцит та синдром Віскота — Олдріча.

Перші клінічні прояви хвороби з'являються у другій половині першого року життя (в 7–9 місяців), коли з циркуляції у дитини зникають материнські IgG-антитіла. Первинні імунодефіцити Т-клітин можуть проявлятися через 3–4 місяці після народження. Як виняток, початок клінічних проявів первинного імунодефіциту може спостерігатися навіть у дорослому віці.

Основним і, як правило, обов'язковим клінічним проявом імунодефіциту є інфекційний синдром. Дільності імунодефіцитів характерні інфекції, і спричиняються піогенними збудниками. Комбіновані (Т-клітинні) імунодефіцити асоціюються з інфекціями, що викликаються грибами, найпростішими, а також внутрішньоклітинними мікроорганізмами, тами, як віруси та мікобактерії.

Інфекційні процеси можуть відбуватися в різних органах та системах. Поширені синопульмональні інфекції верхніх дихальних шляхів (отити, синусити) нижніх дихальних шляхів (бронхіти, пневмонії), характерні шкірні інфекції (підермії), менінгіти, бактеріємія, абсцеси, кон'юнктивіти, остеомієліти. Ча проявом первинних імунодефіцитів антитіл є артити, які спричиняють мікоплазми (стерильні артрити) піогенні бактерії (гнійні артрити). Діарея, викликані лямблями та ротавірусами, як прояв первинного імунодефіциту, зустрічається зрідка. Рецидивуючі персистуючі грибові ураження слизових оболонок та шкіри характерні для Т-клітинного імунодефіциту. Оральні та ректальні язви часто зустрічаються при нейтропенії і можуть виникати при селективному імунодефіциті IgA. При імунодефіциті IgA також часто виникають реакції на введення препаратів ві. Розвиток вакцин-асоційованого поліомієліту м спостерігатися за всіх видів імунодефіциту в результаті введення живої оральної вакцини. При комбінованих імунодефіцитах нерідко виникає генералізована БІ інфекція. Інфекції, незважаючи на загальноприйняте вання, рецидивують, набувають персистуючого хронічного характеру. При хронічному перебігу пневмоній поступово формуються бронхоектази, емфіземоз, легенево-серцеве (cor pulmonale), тобто оборотні зміни, що призводять до летального результату. Рецидивуючі отити поступово перетворюються в персистуючі та можуть бути причиною глухоти. І роріврусний енцефаліт, що досить часто виникає при первинних імунодефіцитах антитіл, має хронічний перебіг із розвитком розладів особистості та децелії, що призводить до загибелі дитини. Діти з первинними імунодефіцитами відстають у рості й вагітності, малоактивні.

При підозрі на дефіцит антитіл обов'язково проводиться визначення імуноглобулінів та основних популяцій лімфоцитів за допомогою моноклональних антитіл, бажано на проточному цитометрі. При наявності комбінованого імунодефіциту лише кількісне визначення субпопуляцій лімфоцитів буває недостатньою, необхідно проводити функціональні тести.

Основним методом лікування імунодефіцитів є замісна терапія внутрішньовенним імуноглобуліном один раз кожні 3–4 тижні. Препарату імуноглобуліну для внутрішньовенного введення реносяться дітьми в основному добре, недовісока вартість лікування. Альтернативою проведеної замісної терапії внутрішньовенним імуноглобуліном є використання імуноглобуліну здорової людини

лішньому в'язового введення. Дозування препарату — 10 мл/кг маси тіла, часто доводиться вводити разово до 20 мл (по 5 мл в чотири ділянки тіла). Ім'є альтернативним методом замісної терапії є ристання плазми, краще від близьких родичів. Іліком цього методу є ризик інфікування вірусом гепатитів В або С. Введення імуноглобуліну підно — третій альтернативний метод, який досить іно застосовується в деяких країнах. При комбініх імунодефіцитах з гіпогаммаглобулінемією за і терапія імуноглобулінами може мати підтриму і характер. Основним же методом лікування таких дефіцитів є трансплантація стовбурових клітин кового мозку, периферичної крові, пуповинної і), спрямована на усунення дефекту в імунній си . В Україні трансплантація кісткового мозку лише оджується, проведено декілька автотранспланта онкогематологічних пацієнтів (Ж. 01 — вступ аживим елементом лікування первинних іму фіцитів є призначення антибактеріальних та вірусних препаратів. За деяких первинних іму фіцитів, зокрема, при дефектах фагоцитозу анти ріальна терапія є єдиним методом лікування. По а профілактика антибіотиками або триметоприм/ раметаксозолом призначається також у випадках ого ефекту від замісної терапії імуноглобулінами, зволяє загальмувати прогресування інфекційного рому і зберегти життя дитині.

Ізким чином, рання діагностика та своєчасне ліку я первинних імунодефіцитів сприяють зниженню юї захворюваності, інвалідності та смертності.

ДИНАМІКА ІМУНОЛОГІЧНИХ ПОКАЗНИКІВ ВІ НА ТЛІ БАЗИСНОЇ ТЕРАПІЇ БРОНХІАЛЬНОЇ АСТМИ В ДІТЕЙ ШКІЛЬНОГО ВІКУ

торично бронхіальну астму (БА) розподіляли на орми — зовнішню (атопічну) та внутрішню (не чну). Хоча на сьогодні виділяють окремі субфе пи у межах наведених імунологічних фенотипів, льною та остаточно не вирішеною клінічною про ою залишається визначення ефективності стан них схем профілактичної терапії у дітей, хворих на рнативні фенотипи захворювання.

Іета дослідження — оцінити динаміку мікробі ої активності нейтрофілів крові на тлі класичних базисного лікування для удосконалення індиві зованих підходів досягнення та утримання конт за симптомами бронхіальної астми.

Іатеріал і методи дослідження. На базі пульмо ологічного відділення обласної дитячої клінічної ні м. Чернівці обстежено 64 дитини, хворих на БА.

Групоформувальною ознакою вважали наявність у ді тей ознак атопії. Сформовано дві групи спостереження. До першої (I) групи увійшло 38 пацієнтів з обтяженим на алергічну патологію сімейним анамнезом та пози тивними алерготестами з небактерійними алергенами, другу (II) клінічну групу сформували 26 школярів без ознак атопії. За статтю, віком, тривалістю та тяжкістю хвороби, місцем проживання вірогідних відмінностей не спостерігали. Всі пацієнти отримували інгаляційні глюокортикостероїди (ІГКС) як базисне лікування.

Імунологічне дослідження враховувало динамічну оцінку активності киснезалежного метаболізму еози нофільних та нейтрофільних гранулоцитів периферич ної крові гістохімічним методом за даними спонтанного і стимульованого тесту з нітросинім тетразолієм (НСТ тест). Результати тесту оцінювали за часткою форма занпозитивних клітин у пробі (%). Індекс стимуляції еозинофільних та нейтрофільних гранулоцитів крові обчислювали як відношення результатів стимульо ваного тесту до спонтанного, а резерв киснезалежної мікробіцидності вказаних лейкоцитів — як різницю цих показників.

Одержані результати дослідження аналізували ся за допомогою комп'ютерних пакетів Statistica 6.0 StatSoft Inc, та Excel XP для Windows на персональному комп'ютері з використанням параметричних і непар метричних методів обчислення. Оцінку ризику реалі зації події визначали за атрибутивним (АР), відносним ризиками (ВР), співвідношенням шансів (СШ) з обчи сленням їх 95% довірчих інтервалів (ДІ).

Результати дослідження та їх обговорення. При аналізі динаміки НСТ-тесту гранулоцитів у пацієнтів із проявами атопії встановлено, що НСТ-тест нейтро філів у його спонтанній модифікації вірогідно зни жувався через три місяці від початку терапії ІГКС з $(31,7 \pm 2,4) \%$ до $(24,0 \pm 2,1) \%$ ($P < 0,05$). Зміни резуль татів стимульованого НСТ-тесту нейтрофілів, спон танного і стимульованого варіантів НСТ-тесту еози нофільних гранулоцитів не набули вірогідної різниці. Дихальний резерв нейтрофілів у дітей I клінічної групи в динаміці практично не змінився ($(12,4 \pm 2,2) \%$ на початку та $(12,2 \pm 2,3) \%$ під час повторного обстеження, $P > 0,05$), а індекс стимуляції даних лейкоцитів стано вив $1,4 \pm 0,1$ та $1,5 \pm 0,1$ під час першого та другого ві зитів відповідно ($P > 0,05$). Зміни дихального резерву ацидофільних гранулоцитів у групі дітей з атопічним фенотипом захворювання не набули вірогідної різниці ($(-0,3 \pm 1,2) \%$ при первинному та $(0,2 \pm 0,6) \%$ під час заключного візиту, $P > 0,05$). Індекс стимуляції еозино філів дещо зменшився з $1,1 \pm 0,1$ на початку до $1,0 \pm 0,1$ наприкінці дослідження ($P > 0,05$).

На відміну від I клінічної групи у дітей із відсутні стю проявів атопії, під впливом протизапальних агентів спостерігалось вірогідне підвищення показників сти мульованого НСТ-тесту нейтрофільних гранулоцитів ($(42,6 \pm 3,5) \%$ при первинному та $(56,0 \pm 6,2) \%$ при заключному візитах, $P < 0,05$) та НСТ-тесту еозино філів у його спонтанному ($(11,5 \pm 1,5) \%$ на почат ку та $(18,5 \pm 3,1) \%$ повторному обстеженні, $P < 0,05$)