

## «ПИТАННЯ ІМУНОЛОГІЇ В ПЕДІАТРІЇ»



м. Львів  
6–7 листопада 2014 року

Л.І. Чернишова

### Основні досягнення та проблеми дитячої імунології в Україні в 2013 році

Головний позаштатний спеціаліст зі спеціальності Дитяча імунологія, завідувач кафедри дитячих інфекційних хвороб та дитячої імунології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л.Шупика, Київ, Україна

Забезпеченість дитячого населення лікарями імунологами дитячими у 2013 р. залишається на низькому рівні, як і в 2012 р., і склала 0,01 на 1000 дитячого населення. Згідно статистичних даних МОЗ, зовсім не зареєстровано дитячих імунологів в Київській області. Штатних посад лікарів-імунологів дитячих — 120,75, зайнято 90,75, основними працівниками — 69. Посади лікаря-імунолога дитячого у поліклініках — 108, зайнято — 79,25 штатних посад, укомплектованість — 73,38%.

В Україні працювало у 2013 р. 201 імунологічні дитячі ліжка (в 2012 р. — 204). Як і в минулі роки зовсім немає імунологічних дитячих ліжок у Кіровоградській, Дніпропетровській і Луганській областях. Забезпеченість дітей спеціалізованими лікарняними імунологічними ліжками загалом у 2013 р. — 0,3 на 10 000 дітей 0–14 років (у 2012 р. була 0,31 на 10 000 дітей 0–14 років).

Київський міський центр дитячої імунології, науковим керівником якого є головний дитячий імунолог МОЗ України професор Чернишова Л.І., як і раніше виконував функції Всеукраїнського.

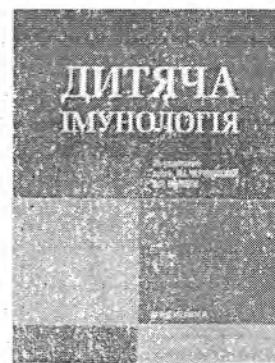
Як регіональні функціонували центри дитячої імунології при Львівській спеціалізованій обласній дитячій лікарні (Західноукраїнський дитячий імунологічний центр), при Харківській обласній дитячій лікарні. Основною структурною одиницею служби в Одеській області є обласний центр клінічної імунології для дітей та дорослого населення (ОЦКІ), розташований у Обласній дитячій клінічній лікарні. ОЦКІ працює з 2002 р. (наказ УЗО Одеської облдержадміністрації №5 від 04.01.2002 р.).

Згідно даних офіційної статистики МОЗ на 2013 р., поширеність імунодефіцитів за рубрикою МКХ Д 80–84 склала 2913 (0,36 на 100 дітей), захворюваність — 599 (0,07 на 100 дітей).

У 2013 р. під керівництвом головного позаштатного спеціаліста з дитячої імунології продовжувалося складання реєстру уточнених нозологій первинних імунодефіцитів (ПІД) та моніторингу за ними. За поточний рік виявлено 120 нових випадків ПІД, занесено до реєстру 40 первинних імунодефіцитів у дітей (таблиця 1). Але слід зауважити, що більшість імунодефіцитів все ще залишається не виявленою.

У структурі імунодефіцитів у дітей перше місце посідають імунодефіцити, пов'язані з дефіцитом антитіл (біля 60%). Серед них більшість складає селективний дефіцит IgA та транзиторна гіпогаммаглобулінемія. Загальний варіабельний імунодефіцит, основним проявом якого є також гіпогаммаглобулінемія, складає 10%. Зменшується вік виявлення первинного (вродженого) імунодефіциту, що є дуже важливим для своєчасного призначення лікування. Вік дітей, в яких було вперше встановлено діагноз спадкової гіпогаммаглобулінемії, 3–3,5 років, у Житомирській області — навіть у 1 рік 10 міс. Тяжкий комбінований імунодефіцит (ТКІД), який відноситься до невідкладних станів в дитячій імунології, також було виявлено рано: в Донецькій обл. — хлопчик 7 місяців, Т-В+NK, в Херсонській обл. — хлопчик 8 міс, X-зчеплений ТКІД, у Луганській обл. — дівчинка 1,5 роки, с-м Омєна (RAG1).

Від початку створення реєстру було прижиттєво встановлено тяжкий комбінований імунодефіцит 37 пацієнтам. Трансплантація кісткового мозку (ВМТ) була проведена 6 пацієнтам (5 в Брешії, 1 — в Ізраїлі), позитивний результат — 66,6%. Серед пацієнтів із синдромом Віскотта—Олдрича (WAS) 6 пацієнтів отримали трансплантацію кісткового мозку в Італії (Брешія, керівник клініки Fulvio Porta, за фінансової підтримки Міжнародного фонду Lifeline, 1 — за кошти МОЗ України — це пацієнт з ТКІД) і 1 пацієнт з WAS — в Україні. Позитивний результат ВМТ — 83,3% при цьому імунодефіциті. Термін після проведення ВМТ 1–6 років, наступило повне відновлення імунної системи. В Україні поки ще аlogenна трансплантація від неспоріднених донорів не проводиться.



У 2013 р. було видано перший Національний підручник для післядипломної освіти з дитячої імунології, що сприяло постановці більш точних діагнозів згідно сучасної класифікації.

Позитивна тенденція в охопленні щепленнями спостерігається й у I кварталі 2014 р. порівняно з I кварталом 2013 р. Значно зріс відсоток охоплення щепленнями КПК (до 29% за квартал), стабільно високі цифри охоплення щепленнями проти поліомієліту, намітилась позитивна тенденція щодо вакцинації проти дифтерії, правця, кашлюка. За I квартал 2014 р. порівняно з I кварталом 2013 р. кількість батьків, які відмовляються від профілактичних щеплень, зменшилась на третину.

*О.К. Колоскова, Л.В. Микалюк, Т.М. Білоус*

### **Вміст інтерлейкінів у сироватці крові дітей, хворих на бронхіальну астму, з поліморфізмом генів глутатіон-S-трансферази**

Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці

Мета роботи. Вивчити вміст інтерлейкінів-4, -5 у дітей, хворих на бронхіальну астму, за поліморфізму генів глутатіон-S-трансфераз T1 та M1.

Матеріал та методи. На базі ОДКЛ м. Чернівці обстежено 150 дітей, хворих на бронхіальну астму (БА), з яких сформували 2 групи порівняння. Першу групу склали 69 дітей без генетичного поліморфізму GSTT1 та GSTM1 (середній вік  $10,7 \pm 0,38$  років, 69,6% сільських мешканців), другу групу пацієнтів — 81 дітей із генетичним поліморфізмом GSTT1 та GSTM1 (середній вік  $10,7 \pm 0,33$  років, 65,4% сільських мешканців), тобто групи порівняння співставні.

Результати. Биявлено, що середній вміст інтерлейкіну-4 у сироватці крові дітей I групи становив  $5,93 \pm 0,86$  пг/мл, у пацієнтів II групи —  $19,8 \pm 7,21$  пг/мл ( $p < 0,05$ ), середній вміст інтерлейкіну-5 —  $39,15 \pm 19,06$  пг/мл та  $16,07 \pm 7,31$  пг/мл відповідно ( $p > 0,05$ ). Отримані дані свідчать про те, що в нападному періоді в дітей із делеційним поліморфізмом генів GSTT1 та GSTM1 провідна роль у реалізації алергійного запалення належить інтерлейкіну-4, а у хворих без таких мутацій — інтерлейкіну-5. Разом із тим, наявність делеційного поліморфізму вивчених генів підвищувала ризик зростання концентрації ІЛ-4 у сироватці крові вище 19,8 пг/мл (співвідношення шансів — 7,2, посттестова вірогідність позитивного результату 65,4%) та зменшення вмісту ІЛ-5 менше 39,0 пг/мл (співвідношення шансів — 6,2, посттестова вірогідність позитивного результату 75,2%).

Висновок. Таким чином, у дітей, хворих на БА, за наявності делеційного поліморфізму генів GSTT1 та GSTM1 відмічається вірогідне підвищення вмісту інтерлейкіну-4.

*О.К. Колоскова, Л.В. Микалюк, Т.М. Білоус*

### **Вміст інтерлейкінів у сироватці крові дітей, хворих на бронхіальну астму, з поліморфізмом генів глутатіон-S-трансферази**

Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці

Мета роботи. Вивчити вміст інтерлейкінів-4, -5 у дітей, хворих на бронхіальну астму, за поліморфізму генів глутатіон-S-трансфераз T1 та M1.

Матеріал та методи. На базі ОДКЛ м. Чернівці обстежено 150 дітей, хворих на бронхіальну астму (БА), з яких сформували 2 групи порівняння. Першу групу склали 69 дітей без генетичного поліморфізму GSTT1 та GSTM1 (середній вік  $10,7 \pm 0,38$  років, 69,6% сільських мешканців), другу групу пацієнтів — 81 дітей із генетичним поліморфізмом GSTT1 та GSTM1 (середній вік  $10,7 \pm 0,33$  років, 65,4% сільських мешканців), тобто групи порівняння співставні.

Результати. Биявлено, що середній вміст інтерлейкіну-4 у сироватці крові дітей I групи становив  $5,93 \pm 0,86$  пг/мл, у пацієнтів II групи —  $19,8 \pm 7,21$  пг/мл ( $p < 0,05$ ), середній вміст інтерлейкіну-5 —  $39,15 \pm 19,06$  пг/мл та  $16,07 \pm 7,31$  пг/мл відповідно ( $p > 0,05$ ). Отримані дані свідчать про те, що в нападному періоді в дітей із делеційним поліморфізмом генів GSTT1 та GSTM1 провідна роль у реалізації алергійного запалення належить інтерлейкіну-4, а у хворих без таких мутацій — інтерлейкіну-5. Разом із тим, наявність делеційного поліморфізму вивчених генів підвищувала ризик зростання концентрації ІЛ-4 у сироватці крові вище 19,8 пг/мл (співвідношення шансів — 7,2, посттестова вірогідність позитивного результату 65,4%) та зменшення вмісту ІЛ-5 менше 39,0 пг/мл (співвідношення шансів — 6,2, посттестова вірогідність позитивного результату 75,2%).

Висновок. Таким чином, у дітей, хворих на БА, за наявності делеційного поліморфізму генів GSTT1 та GSTM1 відмічається вірогідне підвищення вмісту інтерлейкіну-4.

*Л.В. Костюченко*

### **Рання діагностика важких комбінованих імунодефіцитів**

Комунальний заклад Львівської обласної ради «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр»

Важкий комбінований імунодефіцит — велика гетерогенна група генетично детермінованих дефектів імунітету з глибоким дефіцитом кількості і/або функції Т- і В-лімфоцитів, а іноді і NK-клітин. У роботі представлений досвід роботи з хворими на важкі комбіновані імунодефіцити з метою встановлення ранніх клінічних та лабораторних маркерів SCID. Проведено клініко-генеалогічний та клініко-лабораторний аналіз 22 хворих на SCID і пацієнтів групи порівняння, визначено найбільш типові ознаки цієї форми ПІД та час їх появи: важкий прогресуючий перебіг інфекційного синдрому з ураженням нижніх дихальних шляхів (пневмонії у 95,5% хворих), кишечника (хронічна діарея/мальабсорбція у 68,2%), розвитком сепсису (у 45,5%). Характерними є також малосимптомні поліорганні ураження (гепатити — у 50%, нефрити — 22,7%, енцефаліти — 36,4%), значна частина яких діагностовано лише патоморфологічно. Встановлено, що при SCID хворі не мають особливих специфічних клінічних симптомів до маніфестації інфекцій, а ранніми ознаками хвороби можуть бути обтяжений випадками смерті дітей в ранньому віці сімейний анамнез та лімфопенія нижче  $3,0 \times 10^9$ /л — у 77,3% хворих, що може використовуватись як скринінгова лабораторна ознака в умовах України. Неонатальний скринінг SCID за визначенням специфічного для певних Т-