

ком был положительным ($p < 0,05$). При оценке ВСП 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: $35,9 \pm 3,0$; $41,2 \pm 2,8$; $46,0 \pm 3,2$; АМо $45,9 \pm 3,4$; $51,4 \pm 3,7$; $57,2 \pm 2,4$; $p < 0,05$), 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.¹, Дмитрук Т.В.¹, 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 Х-зчеплена гіпогаммаглобулінемія (хвороба Брутона), Х-зчеплений гіперімуноглобулін-М-синдром, Х-зчеплений тяжкий комбінований імунодефіцит та синдром Віскота — Олдрича.

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. Для більшості імунодефіцитів характерні інфекції, що спричиняються піогенними збудниками. Комбіновані (Т-клітинні) імунодефіцити асоціюються з інфекціями, що викликаються грибами, найпростішими, а також внутрішньоклітинними мікроорганізмами, такими, як віруси та мікобактерії.

Інфекційні процеси можуть відбуватися в різних органах та системах. Поширені синопульмональні інфекції верхніх дихальних шляхів (отити, синусити) та нижніх дихальних шляхів (бронхіти, пневмонії). Характерні шкірні інфекції (піодермії), менінгіти, бактеріємія, абсцеси, кон'юнктивіти, остеомієліти. Часто проявом первинних імунодефіцитів антитіл є артрити, які спричиняють мікоплазми (стерильні артрити), піогенні бактерії (гнійні артрити). Діарея, викликана лямбліями та ротавірусами, як прояв первинного імунодефіциту, зустрічається зрідка. Рецидивуючі та персистуючі грибкові 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 дуже часто виникають реакції на введення препаратів крові. Розвиток вакцин-асоційованого поліомієліту може спостерігатися за всіх видів імунодефіциту в результаті введення живої оральної вакцини. При комбінованих імунодефіцитах нерідко виникає генералізована БЦЖ-інфекція.

Інфекції, незважаючи на загальноприйняте лікування, рецидивують, набувають персистуючого, хронічного характеру. При хронічному перебігу пневмоній поступово формуються бронхоектази, пневмофіброз, легеневе серце (cor pulmonale), тобто необоротні зміни, що призводять до летального кінця. Рецидивуючі отити поступово перетворюються на персистуючі та можуть бути причиною глухоти. Ентеровірусний енцефаліт, що досить часто виникає при первинних імунодефіцитах антитіл, має хронічний перебіг із розвитком розладів особистості та деструкції, що призводить до загибелі дитини. Діти з первинними імунодефіцитами відстають у рості й вазі, апатичні, малоактивні.

При підозрі на дефіцит антитіл обов'язково проводиться визначення імуноглобулінів та основних субпопуляцій лімфоцитів за допомогою моноклональних антитіл, бажано на проточному цитометрі. При підозрі на комбінований імунодефіцит лише кількісне визначення субпопуляцій лімфоцитів буває недостатнім і необхідно проводити функціональні тести.

Основним методом лікування імунодефіциту антитіл є замісна терапія внутрішньовенним імуноглобуліном один раз кожні 3–4 тижні. Препарати імуноглобуліну для внутрішньовенного введення переносяться дітьми в основному добре, недовіком є висока вартість лікування. Альтернативою проведенню замісної терапії внутрішньовенним імуноглобуліном є використання імуноглобуліну здорової людини для

внутрішньом'язового введення. Дозування препарату — 10 мл/кг маси тіла, часто доводиться вводити одноразово до 20 мл (по 5 мл в чотири ділянки тіла). Другим альтернативним методом замісної терапії є використання плазми, краще від близьких родичів. Недоліком цього методу є ризик інфікування вірусами гепатитів В або С. Введення імуноглобуліну підшкірно — третій альтернативний метод, який досить успішно застосовується в деяких країнах. При комбінованих імунодефіцитах з гіпогамаглобулінемією замісна терапія імуноглобулінами може мати підтримуючий характер. Основним же методом лікування таких імунодефіцитів є трансплантація стовбурових клітин (кісткового мозку, периферичної крові, пуповинної крові), спрямована на усунення дефекту в імунній системі. В Україні трансплантація кісткового мозку лише налагоджується, проведено декілька автотрансплантацій в онкогематологічних пацієнтів.

Важливим елементом лікування первинних імунодефіцитів є призначення антибактеріальних та противірусних препаратів. За деяких первинних імунодефіцитів, зокрема, при дефектах фагоцитозу антибактеріальна терапія є єдиним методом лікування. Постійна профілактика антибіотиками або триметоприм/сульфаметаксозолом призначається також у випадках слабого ефекту від замісної терапії імуноглобулінами. Це дозволяє загальмувати прогресування інфекційного синдрому і зберегти життя дитині.

Таким чином, рання діагностика та своєчасне лікування первинних імунодефіцитів сприяють зниженню дитячої захворюваності, інвалідності та смертності.

УДК 616.248-053.5-085

Сажин С.І.

Кафедра педіатрії та дитячих інфекційних хвороб
Буковинський державний медичний університет,
м. Чернівці

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

Історично бронхіальну астму (БА) розподіляли на дві форми — зовнішню (атопічну) та внутрішню (неатопічну). Хоча на сьогодні виділяють окремі субфенотипи у межах наведених імунологічних фенотипів, актуальною та остаточно не вирішеною клінічною проблемою залишається визначення ефективності стандартних схем профілактичної терапії у дітей, хворих на альтернативні фенотипи захворювання.

Мета дослідження — оцінити динаміку мікробіцидної активності нейтрофілів крові на тлі класичних схем базисного лікування для удосконалення індивідуалізованих підходів досягнення та утримання контролю за симптомами бронхіальної астми.

Матеріал і методи дослідження. На базі пульмоалергологічного відділення обласної дитячої клінічної лікарні м. Чернівці обстежено 64 дитини, хворих на БА.

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

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

Одержані результати дослідження аналізувалися за допомогою комп'ютерних пакетів Statistica 6.0 StatSoft Inc. та Excel XP для Windows на персональному комп'ютері з використанням параметричних і непараметричних методів обчислення. Оцінку ризику реалізації події визначали за атрибутивним (AP), відносним ризиками (BP), співвідношенням шансів (СШ) з обчисленням їх 95% довірчих інтервалів (ДІ).

Результати дослідження та їх обговорення. При аналізі динаміки НСТ-тесту гранулоцитів у пацієнтів із проявами atopії встановлено, що НСТ-тест нейтрофілів у його спонтанній модифікації вірогідно знижувався через три місяці від початку терапії ІГКС з $(31,7 \pm 2,4) \%$ до $(24,0 \pm 2,1) \%$ ($P < 0,05$). Зміни результатів стимульованого НСТ-тесту нейтрофілів, спонтанного і стимульованого варіантів НСТ-тесту еозинофільних 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 становив $1,4 \pm 0,1$ та $1,5 \pm 0,1$ під час першого та другого візитів відповідно ($P > 0,05$). Зміни дихального резерву ацидофільних гранулоцитів у групі дітей з atopічним 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 еозинофілів 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 відсутністю проявів atopії, під впливом протизапальних агентів спостерігалось вірогідне підвищення показників стимульованого 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 еозинофілів у його спонтанному ($(11,5 \pm 1,5) \%$ на початку та $(18,5 \pm 3,1) \%$ повторному обстеженні, $P < 0,05$)