УДК: 616-008.64

Таирова Севара Фуркатовна – к.м.н., старший научный сотрудник
Арипова Тамара Уктамовна – д.м.н., профессор, академик, директор
Исмаилова Адолат Абдурахимовна – д.м.н., профессор
Институт иммунологии и геномики человека Академии наук Республики Узбекистан (Ташкент, Узбекистан)
Таирова Сабиха Фуркат кизи – ассистент, врач-оториноларинголог
Университет EMU (Ташкент, Узбекистан)
ТДТУ БКТК

КЛИНИЧЕСКАЯ СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕРВИЧНЫХ И ВТОРИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТОВ У БОЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЛОР-ОРГАНОВ И РЕСПИРАТОРНОЙ СИСТЕМЫ: НОЗОЛОГИИ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Аннотация. Цель исследования. *Провести сравнительный анализ структуры и возрастных особенностей инфекционных поражений ЛОР-органов и дыхательной системы при первичных (ПИД) и вторичных иммунодефицитах (ВИД).*

Материалы и методы. *Проведён анализ клинических проявлений у пациентов с ПИД и ВИД, наблюдавшихся в НДЦ «Иммуноген-тест» при Институте иммунологии и геномики человека Академии наук Республики Узбекистан. Проанализированы 232 зарегистрированных инфекционных проявления, из которых 80 относились к группе ПИД и 152 — к группе ВИД. Оценивали структуру рецидивирующих инфекций ЛОР-органов и дыхательной системы, а также их распределение по возрастным категориям.*

Результаты. *В структуре проявлений ВИД преобладали рецидивирующий бронхит (28,3%), отит (22,4%) и синусит (19,7%). Оппортунистические инфекции лёгких составляли 18,4%, тяжёлая или рецидивирующая пневмония — 11,2%. Среди зарегистрированных проявлений ВИД 67,1% приходилось на взрослых. При ПИД наиболее частым проявлением являлась тяжёлая или рецидивирующая пневмония (30,0%), за которой следовали бронхит и отит (по 20,0%), синусит (16,3%) и оппортунистические инфекции лёгких (13,8%). В группе ПИД 67,5% проявлений зарегистрировано у детей, причём среди случаев оппортунистических инфекций лёгких их доля достигала 81,8%.*

Заключение. *Первичные и вторичные иммунодефициты характеризуются различиями в структуре и возрастном распределении зарегистрированных инфекционных проявлений. При ВИД среди изученных категорий преобладали рецидивирующие бронхиты, тогда как при ПИД — тяжёлые и рецидивирующие пневмонии. Выявленные особенности подчёркивают необходимость комплексной клинической и иммунологической оценки пациентов с повторными инфекциями ЛОР-органов и дыхательной системы.*

Ключевые слова: *первичные иммунодефициты, вторичные иммунодефициты, респираторные инфекции, рецидивирующий бронхит, пневмония, ЛОР-заболевания, клинические проявления, дифференциальная диагностика.*

Tairova Sevara Furkatovna – t.f.n., katta ilmiy xodim
Aripova Tamara Uktamovna – t.f.d., professor, akademik, direktor
Ismailova Adolat Abdurahimovna – t.f.d., professor
O‘zbekiston Respublikasi Fanlar akademiyasi Immunologiya va inson genomikasi instituti (Toshkent, O‘zbekiston)
Tairova Sabiha Furkat qizi – assistent, otorinolaringolog
EMU universiteti (Toshkent, O‘zbekiston)
TDTU BKTK

LOR A’ZOLARI VA RESPIRATOR TIZIM KASALLIKLARI BO‘LGAN BEMORLARDA BIRLAMCHI VA IKKILAMCHI IMMUNITET TANQISLIGINING QIYOSIY KLINIK TAVSIFI: NOZOLOGIK SHAKLLAR VA KLINIK KO‘RINISHLAR

Annotatsiya. Tadqiqot maqsadi. *Birlamchi (BIT) va ikkilamchi immunitet tanqisligi (IIT) bo‘lgan bemorlarda LOR a’zolari hamda nafas olish tizimining infeksion zararlanishlari tuzilishi va yoshga oid xususiyatlarini qiyosiy tahlil qilish.*

Materiallar va usullar. *O‘zbekiston Respublikasi Fanlar akademiyasi Immunologiya va inson genomikasi instituti huzuridagi «Immunogen-test» ilmiy-diagnostika markazida kuzatilgan birlamchi va ikkilamchi immunitet tanqisligi bo‘lgan bemorlarning klinik ko‘rinishlari tahlil qilindi. Jami 232 ta qayd etilgan infeksion klinik ko‘rinish*

o‘rganildi, ulardan 80 tasi BIT, 152 tasi esa IIT guruhiga tegishli bo‘ldi. LOR a’zolari va nafas olish tizimining qaytalanuvchi infeksiyalari tuzilishi hamda ularning yosh guruhlari bo‘yicha taqsimlanishi baholandi.

Natijalar. *IIT guruhida qaytalanuvchi bronxit (28,3%), otit (22,4%) va sinusit (19,7%) eng ko‘p qayd etilgan klinik ko‘rinishlar bo‘ldi. O‘pkaning opportunistik infeksiyalari 18,4% ni, og‘ir yoki qaytalanuvchi pnevmoniya esa 11,2% ni tashkil etdi. IIT guruhidagi qayd etilgan klinik ko‘rinishlarning 67,1% i kattalarga to‘g‘ri keldi. BIT guruhida eng ko‘p uchragan klinik ko‘rinish og‘ir yoki qaytalanuvchi pnevmoniya (30,0%) bo‘lib, undan keyin bronxit va otit (har biri 20,0%), sinusit (16,3%) hamda o‘pkaning opportunistik infeksiyalari (13,8%) qayd etildi. BIT guruhidagi klinik ko‘rinishlarning 67,5% i bolalarda kuzatildi, opportunistik o‘pka infeksiyalari orasida esa bolalar ulushi 81,8% ga yetdi.*

Xulosa. *Birlamchi va ikkilamchi immunitet tanqisligi holatlari qayd etilgan infeksion klinik ko‘rinishlarning tuzilishi va yoshga oid taqsimlanishi bo‘yicha farqlanadi. IIT guruhida o‘rganilgan klinik ko‘rinishlar orasida qaytalanuvchi bronxit, BIT guruhida esa og‘ir yoki qaytalanuvchi pnevmoniya ustunlik qildi. Aniqlangan xususiyatlar LOR a’zolari va nafas olish tizimining qaytalanuvchi infeksiyalari bo‘lgan bemorlarni kompleks klinik va immunologik tekshirish zarurligini ko‘rsatadi.*

Kalit so‘zlar: *birlamchi immunitet tanqisligi, ikkilamchi immunitet tanqisligi, respirator infeksiyalar, qaytalanuvchi bronxit, pnevmoniya, LOR kasalliklari, klinik ko‘rinishlar, differensial diagnostika.*

Tairova Sevara Furkatovna – C.M.Sc., senior researcher
Aripova Tamara Uktamovna – D.M.Sc., professor, academician, director
Ismailova Adolat Abdurahimovna – D.M.Sc., professor
Institute of Immunology and Human Genomics, Academy of Sciences of the Republic of Uzbekistan (Tashkent, Uzbekistan)
Tairova Sabiha Furkat kizi – assistant, otorhinolaryngologist
EMU University (Tashkent, Uzbekistan)
TDTU BKTK

COMPARATIVE CLINICAL CHARACTERISTICS OF PRIMARY AND SECONDARY IMMUNODEFICIENCIES IN PATIENTS WITH ENT AND RESPIRATORY SYSTEM DISEASES: NOSOLOGICAL ENTITIES AND CLINICAL MANIFESTATIONS

Abstract. Objective. *To compare the patterns and age distribution of infectious manifestations involving the ear, nose, and throat (ENT) organs and respiratory system in patients with primary immunodeficiencies (PID) and secondary immunodeficiencies (SID).*

Materials and Methods. *Clinical manifestations were analyzed in patients with PID and SID followed at the Immunogen-Test Research and Diagnostic Center affiliated with the Institute of Immunology and Human Genomics, Academy of Sciences of the Republic of Uzbekistan. A total of 232 recorded infectious manifestations were analyzed, including 80 in the PID group and 152 in the SID group. The distribution of recurrent ENT and respiratory tract infections and their age-related characteristics were assessed.*

Results. *Among SID manifestations, recurrent bronchitis (28.3%), otitis (22.4%), and sinusitis (19.7%) were the most frequently recorded conditions. Opportunistic pulmonary infections accounted for 18.4%, while severe or recurrent pneumonia accounted for 11.2%. Adults represented 67.1% of recorded SID manifestations. In the PID group, severe or recurrent pneumonia was the most common manifestation (30.0%), followed by bronchitis and otitis (20.0% each), sinusitis (16.3%), and opportunistic pulmonary infections (13.8%). Children accounted for 67.5% of recorded PID manifestations, reaching 81.8% among cases of opportunistic pulmonary infections.*

Conclusion. *Primary and secondary immunodeficiencies demonstrated differences in the distribution of recorded infectious manifestations and their age-related patterns. Recurrent bronchitis predominated among the assessed SID manifestations, whereas severe or recurrent pneumonia was most frequently recorded in the PID group. These findings emphasize the importance of comprehensive clinical and immunological evaluation in patients with recurrent ENT and respiratory tract infections.*

Keywords: *primary immunodeficiencies, secondary immunodeficiencies, respiratory tract infections, recurrent bronchitis, pneumonia, ENT diseases, clinical manifestations, differential diagnosis.*

Актуальность темы. Первичные и вторичные иммунодефицитные состояния представляют собой одну из значимых проблем современной клинической иммунологии, педиатрии и терапии. В последние годы представления об иммунодефицитах существенно расширились: если ранее первичные иммунодефициты преимущественно ассоциировались с рецидивирующими и тяжёлыми инфекциями детского возраста, то в настоящее время установлено, что дефекты иммунной системы могут проявляться широким спектром клинических фенотипов, включая аутоиммунные, аутовоспалительные,

аллергические, гастроэнтерологические, гематологические, ревматологические, онкологические и лимфопролиферативные заболевания. Современная концепция врождённых ошибок иммунитета (IEI) включает значительно более широкий круг нарушений, чем классические первичные иммунодефициты, что существенно изменило подходы к их диагностике [1,2,4,7].

Особую клиническую проблему представляет тот факт, что первичный иммунодефицит нередко остаётся нераспознанным на протяжении нескольких лет, поскольку заболевание дебютирует под диагнозом распространённой патологии. Рецидивирующие синуситы, отиты и пневмонии могут расцениваться как часто встречающиеся инфекции дыхательных путей; хроническая диарея и воспалительные заболевания кишечника — как самостоятельная гастроэнтерологическая патология; рецидивирующий кандидоз — как локальная инфекция; множественные вирусные бородавки и кондиломы — как дерматологическая или инфекционная проблема. При этом раннее начало заболевания, необычно тяжёлое или рефрактерное течение, сочетание инфекционных и аутоиммунных проявлений, цитопении, лимфаденопатия, спленомегалия, гранулематозное воспаление и поражение нескольких органов могут быть ключевыми признаками иммунологического дефекта [3,5,6,9].

Особенно важным является изучение клинических диагнозов и особенностей течения заболеваний на фоне первичных и вторичных иммунодефицитов, поскольку наличие иммунодефицита способно существенно изменять привычную клиническую картину заболевания. У пациентов с иммунными дефектами распространённые заболевания могут характеризоваться более ранним началом, большей частотой рецидивов, длительным и торпидным течением, развитием осложнений, необходимостью повторной антибактериальной или противогрибковой терапии, более высокой частотой госпитализаций и недостаточной эффективностью стандартного лечения. В результате заболевание может длительно рассматриваться как самостоятельная нозологическая форма, тогда как его тяжёлое течение фактически обусловлено нарушением иммунной защиты [3,6].

Цель исследования. Провести сравнительный анализ структуры и возрастных особенностей инфекционных поражений ЛОР-органов и дыхательной системы у пациентов с первичными и вторичными иммунодефицитами для выявления клинических характеристик, значимых при дифференциальной диагностике данных состояний.

Материал и методы исследования. Всего в анализируемой группе зарегистрировано 152 клинических эпизода/случая проявлений ВИД, из них 102 у взрослых и 50 у детей. Все пациенты наблюдались в НДЦ «Иммуноген-тест» при Институте иммунологии и геномики человека АН РУз. Все пациенты были разделены на клинические группы в зависимости от жалоб и клинических проявлений согласно МКБ-11, где выделены группы первичных и вторичных иммунодефицитов.

Полученные результаты и их обсуждение. В таблице 1 показаны основные аспекты ЛОР-заболеваний и дыхательной системы, характерные при представленных вторичных иммунодефицитных состояниях.

Таблица 1.

Клинические проявления ВИД

Система	Клин. Диагноз	Число больных	Клинические проявления	Вторичный иммунодефицит (ВИД)
ЛОР - органы/ Дыхательная система	Рецидивирующий отит	16 взрослых 18 детей	Не более 2 эпизодов/год, односторонний, необходимость повторных антибиотиков, редко сочетание с синуситами	ГКС/иммуносупрессоры, анти-CD20-терапия
	Рецидивирующий синусит/ Гайморит	22 взрослый 8 детей	Не более 3 эпизодов в год, полипоз, не всегда неэффективность стандартной терапии	Применение ритуксимаба, иммуносупрессивная терапия
	Рецидивирующий бронхит	30 взрослых 13 детей	Частые эпизоды в год, длительный кашель, не всегда обструкция, госпитализация не всегда	Хронические заболевания лёгких, ГКС
	Рецидивирующая/тяжёлая пневмония	12 взрослых 5 детей	Не более 2 эпизодов в год, тяжёлое течение, госпитализации, бронхоэктазы, госпитализация	ВИЧ, ГКС, цитостатики, анти-CD20

	Оппортунистические инфекции лёгких	22 взрослых 6 детей	Грибковые и тяжёлые вирусные инфекции, отставание физического развития	ВИЧ, трансплантация

В ходе анализа клинических проявлений вторичного иммунодефицита (ВИД) особое внимание было уделено поражению ЛОР-органов и дыхательной системы, поскольку именно рецидивирующие инфекции верхних и нижних дыхательных путей являются одним из наиболее частых клинических проявлений нарушения иммунной защиты. Всего в анализируемой группе зарегистрировано 152 клинических эпизода/случая проявлений ВИД, из них 102 у взрослых и 50 у детей. При этом отдельные больные могли иметь сочетание нескольких инфекционных проявлений.

Рецидивирующий отит выявлен у 34 пациентов, в том числе у 16 взрослых и 18 детей. Таким образом, дети составляли 52,9% данной категории, взрослые — 47,1%. В клинической характеристике ВИД отит, как правило, отличался менее выраженной рецидивирующей активностью: отмечалось не более 2 эпизодов в год, чаще процесс был односторонним. Для купирования заболевания нередко требовались повторные курсы антибактериальной терапии, однако сочетание отита с рецидивирующим синуситом наблюдалось не всегда. Рецидивирующий синусит или гайморит отмечен у 30 пациентов, из них 22 взрослых и 8 детей. Доля взрослых составила 73,3%, детей — 26,7%. Особое значение имел анамнез лекарственной терапии: синуситы регистрировались на фоне ритуксимаба и другой иммуносупрессивной терапии. Это позволяет рассматривать рецидивирующие инфекции околоносовых пазух как один из возможных клинических индикаторов нарушения гуморального иммунитета у пациентов, получающих иммуномодулирующее или иммуносупрессивное лечение.

На долю рецидивирующего синусита/гайморита приходилось 19,7% всех зарегистрированных проявлений ВИД. Наиболее часто среди представленных проявлений регистрировался рецидивирующий бронхит — 43 случая, включая 30 взрослых и 13 детей. Взрослые составляли 69,8%, дети — 30,2%. Клинически заболевание характеризовалось частыми эпизодами бронхита в течение года, длительным кашлем, при этом бронхообструктивный синдром выявлялся не у всех пациентов. Необходимость госпитализации также отмечалась не во всех случаях. В качестве фоновых состояний, способствующих развитию ВИД и рецидивированию бронхолёгочных инфекций, имели значение хронические заболевания лёгких и длительная терапия глюкокортикостероидами. Рецидивирующий бронхит составил 28,3% всех зарегистрированных проявлений и являлся наиболее часто встречавшейся клинической формой поражения дыхательной системы в исследуемой группе. Рецидивирующая или тяжёлая пневмония выявлена у 17 пациентов, включая 12 взрослых и 5 детей. Доля взрослых составила 70,6%, детей — 29,4%.

В структуре выявленных проявлений ВИД пневмония составляла 11,2%. Основными состояниями, ассоциированными с развитием вторичного иммунодефицита в данной группе, были ВИЧ-инфекция, терапия глюкокортикостероидами, цитостатическая и анти-CD20-терапия.

Оппортунистические инфекции лёгких выявлены у 28 пациентов, среди которых 22 взрослых и 6 детей. Таким образом, взрослые составляли 78,6%, дети — 21,4%. Данная категория характеризовалась наиболее специфическим характером инфекционного процесса: регистрировались грибковые и тяжёлые вирусные инфекции, которые значительно чаще возникают при выраженном нарушении клеточного или комбинированного иммунитета.

У детей с такими проявлениями дополнительно отмечалось отставание физического развития, что может свидетельствовать о длительном воздействии хронического инфекционного процесса и иммунологических нарушений. Основными состояниями, ассоциированными с развитием оппортунистических инфекций, являлись ВИЧ-инфекция и состояние после трансплантации. На долю оппортунистических инфекций лёгких приходилось 18,4% всех зарегистрированных клинических проявлений ВИД. Полученные данные показывают, что клиническая картина вторичного иммунодефицита в исследуемой группе преимущественно формировалась за счёт рецидивирующих инфекций ЛОР-органов и дыхательной системы. Наиболее часто регистрировался рецидивирующий бронхит — 43 случая (28,3%), далее следовали рецидивирующий отит — 34 (22,4%), синусит/гайморит — 30 (19,7%), оппортунистические инфекции лёгких — 28 (18,4%) и тяжёлая/рецидивирующая пневмония — 17 (11,2%). Таким образом, если объединить инфекции верхних и нижних дыхательных путей, становится очевидно, что респираторный инфекционный синдром является ведущим клиническим направлением проявления ВИД.

Особого внимания заслуживает возрастная структура. При отите количество детей было несколько выше, чем взрослых (18 против 16), тогда как при синусите, бронхите, пневмонии и оппортунистических инфекциях значительно преобладали взрослые: соответственно 22 против 8, 30 против 13, 12 против 5 и 22 против 6.

Это может быть связано с большей продолжительностью воздействия вторичных причин иммунодефицита у взрослых, наличием хронических заболеваний, длительной иммуносупрессивной терапией и применением препаратов, воздействующих на В-клеточное звено иммунитета.

Другой важной особенностью является наличие оппортунистических инфекций лёгких у 28 пациентов (18,4%). В отличие от обычных респираторных инфекций, наличие грибковых и тяжёлых вирусных инфекций должно рассматриваться как признак более глубокого нарушения иммунной защиты. Особенно настораживающим является сочетание таких инфекций с ВИЧ-инфекцией, состоянием после трансплантации и отставанием физического развития у детей. Следует подчеркнуть, что тяжёлая или рецидивирующая пневмония, несмотря на относительно небольшое абсолютное число случаев — 17, имеет значимое клиническое значение. Наличие повторной пневмонии, госпитализаций и бронхоэктазов свидетельствует о более тяжёлом поражении дыхательной системы и требует исключения выраженного нарушения иммунитета.

Таким образом, представленные результаты показывают, что при вторичном иммунодефиците клиническая настороженность должна формироваться не только при необычных инфекциях, но и при частых, затяжных или осложнённых заболеваниях дыхательной системы, особенно если пациент получает ГКС, цитостатики, иммуносупрессоры или анти-CD20-препараты [8,9,11,12].

В таблице 2 показаны основные аспекты ЛОР-заболеваний и дыхательной системы, характерные при представленных ПИД. В исследовании наиболее значимая группа клинических проявлений первичных иммунодефицитов была представлена рецидивирующими и тяжелыми инфекционными заболеваниями ЛОР-органов и дыхательной системы. Полученные данные свидетельствуют о высокой частоте поражения респираторного тракта при ПИД как у детей, так и у взрослых.

Таблица 2.

Клинические проявления ПИД

Система	Клин. диагноз	Число больных	Клинические проявления	Первичный иммунодефицит (ПИД/IEI)
ЛОР – органы/ Дыхательная система	Рецидивирующий отит	7 взрослых 9 детей	Более 2 эпизодов/год, односторонний, необходимость повторных антибиотиков, часто сочетание с синуситами	ОВИН, селективный дефицит IgA, ХГБ, дефицит антител
	Рецидивирующий синусит/ Гайморит	5 взрослых 8 детей	Более 3 эпизодов в год, полипоз, неэффективность стандартной терапии	ОВИН, IgA-дефицит, ХГБ, антительный дефицит
	Рецидивирующий бронхит	5 взрослых 11 детей	Частые эпизоды в год, длительный кашель, часто обструкция с госпитализацией	ОВИН, ХГБ, IgA-дефицит, синдромальные комбинированные ПИД
	Рецидивирующая/тяжёлая пневмония	7 взрослых 17 детей	Более 2 эпизодов в год, тяжёлое течение, госпитализации, бронхоэктазы	ОВИН, ХГБ, комбинированные синдромальные ПИД
	Оппортунистические инфекции лёгких	2 взрослых 9 детей	Грибковые и тяжёлые вирусные инфекции, отставание физического развития	ОВИН, комбинированные ПИД

Наиболее часто регистрировалась рецидивирующая или тяжелая пневмония, которая выявлена у 24 пациентов: 17 детей и 7 взрослых. Таким образом, доля детей среди пациентов с данным проявлением составила 70,8%, взрослых — 29,2%. Клинически пневмонии характеризовались повторным возникновением, тяжелым течением, необходимостью госпитализации и в ряде случаев формированием бронхоэктазов. Наличие более двух эпизодов пневмонии в год, особенно при тяжелом или осложненном течении, следует рассматривать как один из наиболее значимых клинических маркеров возможного ПИД. Вторым по частоте проявлением был рецидивирующий бронхит, выявленный у 16 пациентов, из которых 11 были детьми и 5 взрослыми. Дети составили 68,8%, взрослые — 31,2%. У пациентов отмечались частые эпизоды бронхита, длительный кашель, склонность к бронхообструкции и в отдельных случаях необходимость госпитализации. Подобное течение особенно характерно для антительных иммунодефицитов, включая ОВИН и дефицит IgA, а также

некоторые комбинированные и синдромальные формы ПИД. Рецидивирующий отит выявлен у 16 пациентов: 9 детей и 7 взрослых. Доля детей составила 56,3%, взрослых — 43,7%. Клинически значимыми признаками являлись более двух эпизодов отита в год, повторная необходимость антибактериальной терапии, затяжное течение и сочетание отитов с синуситами. Такое сочетание должно повышать настороженность врача в отношении нарушения антительного звена иммунитета. Рецидивирующий синусит/гайморит наблюдался у 13 пациентов, включая 8 детей и 5 взрослых. Дети составили 61,5%, взрослые — 38,5%. В качестве наиболее вероятных вариантов ПИД рассматривались ОВИН, селективный дефицит IgA, хроническая гранулематозная болезнь и другие антительные иммунодефициты. Наиболее тяжелым вариантом инфекционного поражения дыхательной системы являлись оппортунистические инфекции легких, зарегистрированные у 11 пациентов: 9 детей и 2 взрослых. Таким образом, дети составляли 81,8%, взрослые — только 18,2%. Наличие грибковых, тяжелых вирусных и других оппортунистических инфекций, особенно в сочетании с задержкой физического развития, являлось важным клиническим признаком глубокого нарушения иммунной защиты и требовало исключения комбинированных форм ПИД.

Всего по представленным клиническим категориям зарегистрировано 80 случаев проявлений, из них 54 у детей (67,5%) и 26 у взрослых (32,5%). Следует учитывать, что один пациент мог иметь одновременно несколько клинических проявлений, поэтому данные показатели отражают число зарегистрированных проявлений, а не обязательно число уникальных пациентов. Полученные результаты демонстрируют, что респираторный инфекционный синдром является одним из ведущих клинических маркеров ПИД. В представленной выборке большинство проявлений приходилось на детей — 54 из 80 случаев (67,5%), что особенно отчетливо проявлялось при тяжелых формах инфекции.

Наибольшее количество наблюдений пришлось на рецидивирующую/тяжелую пневмонию — 24 случая, причем 17 (70,8%) зарегистрированы у детей. Высокая частота пневмоний имеет особое диагностическое значение, поскольку повторные тяжелые инфекции нижних дыхательных путей могут приводить к структурному повреждению легочной ткани, формированию бронхоэктазов и прогрессированию хронической дыхательной недостаточности. Поэтому наличие повторных пневмоний, особенно при раннем возрасте дебюта, тяжелом течении и недостаточном ответе на стандартную терапию, должно рассматриваться как основание для углубленного иммунологического обследования.

Важным результатом является также высокая частота рецидивирующего бронхита — 16 случаев, из которых 11 (68,8%) приходились на детей. Сочетание повторных бронхитов с бронхообструкцией, длительным кашлем и госпитализациями может ошибочно интерпретироваться исключительно как проявление бронхиальной астмы или хронического заболевания дыхательных путей. Однако при сочетании с частыми отитами, синуситами или пневмониями необходимо исключать первичный дефект иммунитета [11,12].

Особого внимания заслуживают рецидивирующие отиты и синуситы. Их суммарно зарегистрировано 29 случаев (16 отитов и 13 синуситов). Эти проявления могут быть ранними признаками преимущественно антительных дефектов, особенно при сочетании с повторными инфекциями нижних дыхательных путей. Наличие частых ЛОР-инфекций, необходимости неоднократных курсов антибиотиков и недостаточного эффекта стандартного лечения должно служить основанием для определения уровней IgG, IgA, IgM, оценки субпопуляций лимфоцитов и, при необходимости, оценки специфических антительных ответов.

Наиболее выраженное возрастное различие отмечено при оппортунистических инфекциях легких: из 11 случаев 9 (81,8%) приходились на детей и только 2 (18,2%) — на взрослых. Это может свидетельствовать о более ранней манифестации тяжелых нарушений иммунной системы в детском возрасте. Грибковые и тяжелые вирусные инфекции у ребенка, особенно при задержке физического развития и рецидивирующем течении, должны рассматриваться как серьезный «красный флаг» комбинированного иммунодефицита.

Выводы. Респираторный инфекционный синдром являлся ведущим клиническим проявлением ВИД в исследуемой группе, при этом зарегистрированы 43 случая рецидивирующего бронхита, 34 — отита, 30 — синусита/гайморита, 17 — тяжёлой/рецидивирующей пневмонии и 28 — оппортунистических инфекций лёгких. Рецидивирующий бронхит занимал первое место — 43 случая (28,3%), включая 30 взрослых и 13 детей, что указывает на высокую частоту поражения нижних дыхательных путей при ВИД. Рецидивирующий отит выявлен у 34 пациентов (22,4%), причём среди детей его частота была несколько выше: 18 случаев против 16 у взрослых. Синусит/гайморит зарегистрирован у 30 пациентов (19,7%), причём преимущественно у взрослых — 22 случая против 8 у детей. Тяжёлая или рецидивирующая пневмония выявлена у 17 пациентов (11,2%); у данной категории отмечались госпитализации и бронхоэктазы, что характеризует более тяжёлое поражение дыхательной системы. Оппортунистические инфекции лёгких

составили 28 случаев (18,4%), из которых 22 приходились на взрослых и 6 на детей; наличие грибковых и тяжёлых вирусных инфекций указывает на более выраженное нарушение иммунной защиты. Среди взрослых наблюдалось преобладание тяжёлых и хронических форм респираторной патологии: 22 случая синусита, 30 бронхита, 12 пневмоний и 22 оппортунистические инфекции.

Полученные данные подтверждают, что ВИД может клинически проявляться обычными на первый взгляд инфекциями ЛОР-органов и дыхательных путей, поэтому ключевое диагностическое значение имеют их повторяемость, тяжесть, длительность, необходимость повторной антибактериальной терапии, госпитализации и наличие факторов вторичной иммунодепрессии.

Инфекционные заболевания ЛОР-органов и дыхательной системы являются ведущими клиническими проявлениями ПИД: среди представленных категорий зарегистрировано 80 проявлений, из которых 54 (67,5%) — у детей и 26 (32,5%) — у взрослых. Наиболее частым проявлением была рецидивирующая/тяжелая пневмония — 24 случая, включая 17 детей (70,8%) и 7 взрослых (29,2%). Рецидивирующий бронхит зарегистрирован у 16 пациентов, из них 11 детей (68,8%) и 5 взрослых (31,2%), что подтверждает значимость хронического и рецидивирующего бронхолегочного синдрома как маркера ПИД. Рецидивирующий отит выявлен в 16 случаях (7 взрослых и 9 детей), а рецидивирующий синусит/гайморит — в 13 случаях (5 взрослых и 8 детей). Совокупно ЛОР-инфекции — отиты и синуситы — составили 29 зарегистрированных проявлений, что указывает на высокую диагностическую ценность повторных инфекций верхних дыхательных путей. Оппортунистические инфекции легких выявлены в 11 случаях, причем 9 (81,8%) приходились на детей. Это наиболее выраженное преобладание детского возраста среди всех представленных клинических проявлений. Полученные результаты показывают необходимость комплексного иммунологического обследования пациентов с сочетанием рецидивирующих ЛОР-инфекций + бронхитов + пневмоний, поскольку наличие нескольких инфекционных локализаций существенно повышает вероятность ПИД.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бейбутова Н.Ю., Юдина Т.В. Иммунодефицитные состояния у детей: алгоритм диагностики // Медицинская панорама. 2021. №4. С. 36–39.

2. Зайцева Е.В., Богатырева О.И. Информированность пациентов о первичных иммунодефицитах // Научное обозрение. Медицинские науки. 2020. № 4. С. 60-64.

3. Зайцева О.В., Кожевникова Н.В. Выбор препаратов иммуноглобулинов при лечении антителозависимых ПИД // Российский аллергологический журнал. 2022. №1. С. 54–58.

4. Зайцева Е.В., Запарий В.В. Современное состояние вопроса диагностики и лечения первичных иммунодефицитов // Современные проблемы науки и образования. — 2020. — № 5. — С. 139. — URL: https://science-education.ru/ (дата обращения: 31.12.2025).

5. Климов А.И., Яковлев С.В., Гончаров А.Л. Иммуногенетика и клиническая диагностика первичных иммунодефицитов у детей // Медицинская иммунология. 2020. Т. 22, №1. С. 75–81.

6. Кондратенко И.В., Бологов А.А. Внутривенные иммуноглобулины: от создания до наших дней // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. — 2018. — Т. 97, № 6. — С. 124–132.

7. Vignesh P., Rawat A., Singh S. An update on the use of next-generation sequencing in the diagnosis of primary immunodeficiency // Curr. Allergy Asthma Rep. 2021. Vol. 21(4). P. 18.

8. Walsh J.E., et al. Immunoglobulin replacement therapy reduces chronic rhinosinusitis in patients with antibody deficiency // Int. Forum Allergy Rhinol. 2017. Vol. 7(1). P. 30–36.

9. Walter J.E., Ayala I.A., Torgerson T.R. Primary immune regulatory disorders: current understanding and treatment // Curr. Opin. Pediatr. 2021. Vol. 33(6). P. 653–662.

10. Pagano L, Maschmeyer G, Lamoth F, et al (2025) Primary antifungal prophylaxis in hematological malignancies. Updated clinical practice guidelines by the European Conference on Infections in Leukemia (ECIL). Leukemia. https://doi.org/10.1038/s41375-025-02586-7

11. Kotton CN, Kumar D, Manuel O et al (2025) The Fourth international consensus guidelines on the management of cytomegalovirus in solid organ transplantation. Transplantation. https://doi.org/10.1097/TP.0000000000005374

12. Ljungman P, Alain S, Chemaly RF et al (2025) Recommendations from the 10th European conference on infections in leukaemia for the management of cytomegalovirus in patients after allogeneic haematopoietic cell transplantation and other T-cell-engaging therapies. Lancet Infect Dis 25: e451–e462. https://doi.org/10.1016/S1473-3099(25)00069-6