

Организация оказания медицинской помощи взрослым пациентам с первичными иммунодефицитами в Республике Саха (Якутия)

Я.А. Пахомова, Н.В. Саввина, А.С. Асекритова, О.В. Татарина

Медицинский институт ФГАОУ ВО «Северо-Восточного федерального университета имени М.К. Аммосова», Якутск, Россия
Государственное автономное учреждение Республики Саха (Якутия) «Республиканская клиническая больница №3», Якутск, Россия

Резюме

Целью работы явился анализ результатов работы кабинета для пациентов с первичными иммунодефицитами Центра предиктивной медицины и биоинформатики Государственного автономного учреждения Республики Саха (Якутия) «Республиканская клиническая больница №3» (ЦПМиБ ГАУ РС(Я) РКБ №3). Для совершенствования выявления, диагностики, лечения и динамического наблюдения первичных иммунодефицитов на базе ЦПМиБ ГАУ РС(Я) РКБ №3 01 ноября 2022 г был открыт кабинета для пациентов с первичным иммунодефицитом. Проанализированы амбулаторные, стационарные карты пациентов за 6 месяцев, период с 01.11.2022г по 01.05.2023г.

Введение

Первичные иммунодефициты (ПИД) – это группа генетически-детерминированных заболеваний, насчитывающая более 400 нозологий, характеризующихся развитием рецидивирующих, тяжело протекающих инфекционных процессов, аутоиммунных заболеваний и предрасположенностью к развитию злокачественных новообразований [1,2,3,4]. Ранняя постановка диагноза и своевременная патогенетическая терапия позволяют вылечить многих больных с ПИД, а в других случаях обеспечить им нормальное качество жизни, сохранить для общества работоспособный слой населения, принимающий участие во всех видах социальной активности, способный иметь здоровое потомство [2,4]. К основным патогенетическим методам лечения относятся трансплантация гемопоэтических стволовых клеток и заместительная терапия препаратами внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ). Применение препаратов 10 % ВВИГ позволяет уменьшить временные и экономические затраты на терапию пациентов с ПИД [2].

Материалы и методы

Проанализированы амбулаторные, стационарные карты пациентов за 6 месяцев, период с 01.11.2022г по 01.05.2023г. Использовался аналитический метод.

Результаты

В кабинете для пациентов с первичным иммунодефицитом (Кабинет) работает врач аллерголог-иммунолог на 0,5 ставки. Наблюдаются взрослые пациенты с ПИД, проводится заместительная терапия внутривенными иммуноглобулинами (ВВИГ), динамическое наблюдение врачом аллергологом-иммунологом. Начата работа по организации Республиканского регистра пациентов с ПИД Республики Саха (Якутия). Начата работа по осведомленности о ПИД среди врачей, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, работа по преемственности между аллергологами-иммунологами больниц Республики Саха (Якутия). С началом работы Кабинета на диспансерный учет взято 3 пациента с ПИД, из них 1 с впервые выявленным ПИД, 1 пациент направлен генетиками РБ№1, 1 пациент аллергологом-иммунологом РБ№1. На конец мая месяца 2023г на диспансерном учете всего состоит 9 взрослых пациентов с ПИД.

В структуре ПИД преобладают гуморальные иммунодефициты - 6 пациентов (67%), дефекты комплимента - 3 (33%), что совпадает с данными по РФ: пациенты с нарушением синтеза антител 61,2% и пациенты с наследственным ангиоотеком (НАО) 30,7%. Соотношение между мужским и женским полом значимо смещено в сторону женского пола: 1:3,5. Медиана возраста пациентов – 44,5 лет, самому младшему пациенту – 25 лет, самому старшему – 69 года. Медиана задержки постановки диагноза ПИД составляет 45 лет, что является выраженной.

Заместительную терапию внутривенными иммуноглобулинами получают 5 (56%) пациентов, что соответствует 100% нуждающихся в данном виде лечения. Молекулярно-генетические исследования проведены у 7 (78%) больных. За период наблюдения летальных исходов не было. Большая часть пациентов 7 пациентов (78%) внесены в Российский регистр пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями НАЭПИД, 5 (56%) пациентов прошли обследование и лечение на базе ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России.

Заключение

В Республике Саха (Якутия) из представленных взрослых пациентов с ПИД, преобладают ПИД с гуморальным дефектом 67%, дефекты комплимента 33%, что совпадает с данными по РФ: пациенты с нарушением синтеза антител 61,2% и пациенты с наследственным ангиоотеком (НАО) 30,7%. С целью улучшения качества медицинской помощи пациентам с ПИД необходимо повышение уровня осведомленности о ПИД врачей, оказывающих первичную медицинскую помощь в вопросах диагностики и лечения ПИД, также обеспечение пациентов необходимыми лекарственными препаратами. С целью уменьшения гиподиагностики и задержки постановки диагноза ПИД среди взрослых пациентов внести в обязательный список обследования пациентов с тяжелыми рецидивирующими инфекциями определение уровня сывороточных иммуноглобулинов, TREC и KREC.

Ссылки

1. Хаитов Р.М., Ильина Н.И. Аллергология и иммунология - Национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2009.
2. Латышева Е.А. Первичные иммунодефициты у взрослых. Преимущественное нарушение синтеза антител. // Терапия. 2018; №7-8(25-26): С. 119-124. DOI: 10.18565/therapy.2018.7-8.119-124.
3. Мухина А.А., Кузьменко Н.Б., Родина Ю.А. и др. Эпидемиология первичных иммунодефицитов в Российской Федерации. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2020; №99(2): С. 16-32. DOI: 10.24110/0031-403X-2020-99-2-16-32.
4. Щербина А.Ю. Маски первичных иммунодефицитных состояний: проблемы диагностики и терапии // Российский журнал детской гематологии и онкологии. – 2016. – Т. 3 – № 1. – С. – 52–58. DOI: 10.17650/2311-1267-2016-3-1-52-58