

Медико-биологические проблемы жизнедеятельности

Научно-практический рецензируемый журнал

№ 2(22)

2019 г.

Учредитель

Государственное учреждение
«Республиканский научно-
практический центр
радиационной медицины
и экологии человека»

Журнал включен в Перечень научных изданий Республики Беларусь для опубликования диссертационных исследований по медицинской и биологической отраслям науки (31.12.2009, протокол 25/1)

Журнал зарегистрирован
Министерством информации
Республики Беларусь,
Свид. № 762 от 6.11.2009

Подписано в печать 27.09.19
Формат 60×90/8. Бумага мелованная.
Гарнитура «Times New Roman».
Печать цифровая. Тираж 200 экз.
Усл. печ. л. 16,75. Уч.-изд. л. 9,54.
Зак. 331.

Издатель ГУ «Республиканский
научно-практический центр
радиационной медицины и
экологии человека»
Свидетельство N 1/410 от 14.08.2014

Отпечатано в КУП
«Редакция газеты
«Гомельская праўда»
г. Гомель, ул. Полесская, 17а

ISSN 2074-2088

Главный редактор, председатель редакционной коллегии

А.В. Рожко (д.м.н., доцент)

Редакционная коллегия

В.С. Аверин (д.б.н., профессор, зам. гл. редактора),
В.В. Аничкин (д.м.н., профессор), В.Н. Беляковский (д.м.н., профессор), Н.Г. Власова (д.б.н., доцент, научный редактор),
А.В. Величко (к.м.н., доцент), И.В. Веякин (к.б.н., доцент),
А.В. Воропаева (к.м.н., доцент), Д.И. Гавриленко (к.м.н.),
В.В. Евсеенко (к.п.н.), С.В. Зыблева (к.м.н., отв. секретарь),
А.В. Жарикова (к.м.н.), С.А. Игумнов (д.м.н., профессор),
И.Н. Коляда (к.м.н.), А.В. Коротаев (к.м.н., доцент),
А.Н. Лызикив (д.м.н., профессор), А.В. Макавич (к.м.н., доцент),
С.Б. Мельнов (д.б.н., профессор), Я.Л. Навменова (к.м.н.),
Э.А. Надыров (к.м.н., доцент), И.А. Новикова (д.м.н., профессор),
Э.Н. Платошкин (к.м.н., доцент), Э.А. Повелица (к.м.н.),
А.С. Подгорная (к.м.н.), Ю.И. Рожко (к.м.н., доцент),
И.П. Ромашевская (к.м.н.), М.Г. Русаленко (к.м.н., доцент),
А.П. Саливончик (к.б.н.), А.Е. Силян (к.б.н., доцент),
А.Н. Стожаров (д.б.н., профессор), А.Н. Цуканов (к.м.н.),
Н.И. Шевченко (к.б.н., доцент), Ю.И. Ярец (к.м.н., доцент),

Редакционный совет

В.И. Жарко (Минск), А.В. Аклеев (д.м.н., профессор, Челябинск),
О.В. Алейникова (д.м.н., чл.-кор. НАН РБ, Минск),
С.С. Алексанин (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург),
Д.А. Базыка (д.м.н., профессор, Киев), А.П. Бирюков (д.м.н., профессор, Москва),
Е.Л. Богдан (МЗ РБ, Минск), Л.А. Бокерия (д.м.н., академик РАН и РАМН, Москва),
А.Ю. Бушманов (д.м.н., профессор, Москва), И.И. Дедов (д.м.н., академик РАМН, Москва),
М.П. Захарченко (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург),
Л.А. Ильин (д.м.н., академик РАМН, Москва),
К.В. Котенко (д.м.н., профессор, Москва), В.Ю. Кравцов (д.б.н., профессор, Санкт-Петербург),
Н.Г. Кручинский (д.м.н., Пинск), Т.В. Мохорт (д.м.н., профессор, Минск),
Д.Л. Пиневиц (МЗ РБ, Минск), В.Ю. Рыбников (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург),
Н.Д. Тронько (д.м.н., профессор, Киев), А.Л. Усс (д.м.н., профессор, Минск),
В.А. Филонюк (к.м.н., доцент, Минск), Р.А. Часнойть (к.э.н., Минск),
В.Е. Шевчук (к.м.н., Минск), В.Д. Шило (Минск)

Технический редактор

С.Н. Никонович

Адрес редакции 246040 г. Гомель, ул. Ильича, д. 290,
ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», редакция журнала
тел (0232) 38-95-00, факс (0232) 37-80-97
<http://www.mbp.rcrm.by> e-mail: mbp@rcrm.by

© Государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр
радиационной медицины и экологии человека», 2019

№ 2(22)

2019

Medical and Biological Problems of Life Activity

Scientific and Practical Journal

Founder

Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

Journal registration
by the Ministry of information
of Republic of Belarus

Certificate № 762 of 6.11.2009

© Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

ISSN 2074-2088

Обзоры и проблемные статьи

**Н.В. Холупко, Т.В. Мохорт, Я.Л. Навменова,
М.Г. Русаленко, А.Б. Малков**

Особенности проявлений диабетической кардиальной нейропатии и синдромом обструктивного апноэ сна

6

Медико-биологические проблемы

В.С. Аверин, А.Л. Чеховский

Структура дозы облучения населения Брагинского, Хойникского и Наровлянского районов Гомельской области от основных источников радиационного воздействия

13

**Г.Я. Брук, А.Б. Базюкин, А.А. Братилова,
В.А. Яковлев**

Закономерности формирования и прогноз доз внутреннего облучения населения Брянской области в отдаленный период после аварии на Чернобыльской АЭС

17

К.Н. Буздалькин, Н.Г. Власова

Уточнённые карты загрязнения трансураниевыми элементами Белорусского сектора зоны отчуждения Чернобыльской АЭС

24

**Д.А. Евсеенко, З.А. Дундаров, Э.А. Надиров,
Н.Е. Фомченко, А.В. Величко**

Блеббинг плазмолеммы лимфоцитов периферической крови как маркер окислительного стресса

30

**М.В. Кадука, Л.Н. Басалаева, Т.А. Бекяшева,
С.А. Иванов, Н.В. Салазкина, В.В. Ступина**

Содержание изотопов радия в основных дозообразующих продуктах на территориях, загрязненных вследствие аварии на ЧАЭС. Оптимизация метода определения

36

Е.Р. Ляпунова, Л.Н. Комарова

Воздействие доxorубина и фракционированного облучения на мезенхимальные стволовые клетки человека

44

Reviews and problem articles

**N.V. Holupko, T.V. Mohort, Ya.L. Navmenova,
M.G. Rusalenko, A.B. Malkov**

Peculiarities of manifestations of diabetic cardiac neuropathy and obstructive sleep apnea syndrome

Medical-biological problems

V.S. Averin, A.L. Chekhovskiy

Structure of dose of radiation appearance of Braginsky, Khoyniksky and Narovlain-sky districts of Gomel region from basic sources of radiation exposure

**G.Ya. Bruk, A.B. Bazjukin, A.A. Bratilova,
V.A. Yakovlev**

Peculiarities of internal exposure doses forming and their prognosis for the population of Bryansk region in the remote period after the Chernobyl accident

K.N. Bouzdalkin, N.G. Vlasova

Updated maps of transuranium elements contamination of the Belarusian sector of the exclusion zone of the Chernobyl NPP

D. Evseenko, Z. Dundarov, E. Nadyrov, N. Fomchenko, A. Velichko

Blebbing of plasmolemma of peripheral blood lymphocytes as a marker of oxidative stress

**M.V. Kaduka, L.N. Basalajeva, T.A. Bekjasheva,
S.A. Ivanov, N.V. Salaskjina, V.V. Stupina**

Potential population exposure doses due to natural radionuclides content in the foodstuffs

E.R. Lyapunova, L.N. Komarova

Effect of doxorubicin and fractionated irradiation on human mesenchymal stem cells

Е.С. Пашинская, В.В. Поляржин Способ воспроизведения экспериментальной крысиной глиомы C6 <i>in situ</i>	50	V.V. Pabiarzhyn, E.S. Pashinskaya Method of reproduction of experimental rat glioma C6 <i>in situ</i>	
В.В. Поляржин Изменение экспрессии иммуногистохимических маркёров GFAP, S 100, Ki 67 в тканях крысиной глиомы C6 <i>in situ</i> при экспериментальном аскаридозе	55	V.V. Pabiarzhyn Changes in the expression of immunohistochemical markers GFAP, S 100, Ki 67 in tissues of rat C6 glioma <i>in situ</i> during experimental ascariasis	
Клиническая медицина		Clinical medicine	
Т.В. Бобр Анализ результатов различных видов лечения посттромботической ретинопатии	61	T.V. Bobr Analysis of the results of different treatments for post-thrombotic retinopathy	
А.В. Величко, М.Ю. Жандаров, С.Л. Зыблев, А.Д. Борсук Конфокальная лазерная микроскопия в диагностике патологии паращитовидных желез	66	A.V. Velichko, M.Y. Zhandarov, S.L. Zyblev, A.D. Borsuk Confocal laser microscopy in the diagnosis of parathyroid gland pathology	
С.В. Зыблева Субпопуляции моноцитов CD14 ^{+mid/high} и CD14 ^{+low} , экспрессирующие рецептор CD86 у пациентов после трансплантации почки	74	S.V. Zybleva CD14 ^{+mid/high} and CD14 ^{+low} monocyte subpopulations, expressing cd86 receptor in patients after kidney transplantation	
А.Г. Карапетян, Н.М. Оганесян, В.С. Григорян Влияние гипоксии и стрессовых факторов на физиологические изменения у ликвидаторов последствий аварии на ЧАЭС	82	A.G. Karapetyan, N.M. Hovhannisyan, V.S. Grigoryan Influence of hypoxia and stress factors on physiological changes in liquidators of the emergency of the Chernobyl NPP	
Ж.М. Козич, В.Н. Мартинков, Д.А. Зиновкин, А.Е. Силин, М.Ю. Жандаров, Ж.Н. Пугачева, Л.Е. Коротаева, Л.А. Смирнова Лабораторные и клинические признаки прогрессии моноклональной гаммапатии неуточненного генеза и множественной миеломы	90	Zh. Kozich, V. Martinkov, D. Zinovkin, A. Silin, M. Zhandarov, Zh. Pugacheva, L. Korotaeva, L. Smirnova Laboratory and clinical signs of progression monoclonal gammopathy of undetermined significance and multiple myeloma in patients	
Е.В. Кушнерова Опыт применения дистанционной лучевой терапии рака предстательной железы в режиме гипофракционирования дозы излучения	99	E.V. Kushnerova The experience of using remote radiation therapy of prostate cancer in the hypofractionation dose mode	

- | | | | |
|--|------------|--|------------|
| <p>А.Е. Филюстин, Г.Д. Панасюк, С.Н. Никонович
Пороговые значения минеральной плотности кости при компьютерно-томографической диагностике постменопаузального остеопороза</p> | <p>105</p> | <p>A.E. Filiustin, G.D. Panasiuk, S.N. Nikanovich
Threshold values of bone mineral density at the computer-tomographic diagnosis of postmenopausal osteoporosis</p> | <p>105</p> |
| <p>С.А. Ходулева, И.П. Ромашевская, А.Н. Демиденко, Е.Ф. Мицура
Оценка гепатотоксичности этапа индукционной терапии острого лимфобластного лейкоза у детей</p> | <p>112</p> | <p>S.A. Khoduleva, I.P. Romashevskaya, A.N. Demidenko, E.F. Mitsura
Assessment of hepatotoxicity of the induction therapy stage of acute lymphoblastic leukemia in children</p> | <p>112</p> |

Обмен опытом

- | | |
|--|------------|
| <p>А.В. Макарчик, А.А. Чешик
Восстановление здоровья населения, пострадавшего от последствий катастрофы на Чернобыльской АЭС</p> | <p>117</p> |
| <p>Д.К. Новик, А.В. Денисов, Е.М. Репченко, Д.В. Кравченко, С.Г. Кузнецов, С.А. Хаданович
Клинический случай приобретенной формы тромботической тромбоцитопенической пурпуры: диагностический поиск и лечение</p> | <p>124</p> |
| <p>А.П. Саливончик, О.А. Романива, М.Ф. Квика
Клинический случай синдрома Джоба</p> | <p>129</p> |

Experience exchange

- | | |
|---|------------|
| <p>A.V. Makarchik, A.A. Cheshik
Recovery of population health, affected by the consequences of the Chernobyl accident</p> | <p>117</p> |
| <p>D.K. Novik, A.V. Denisov, E.M. Repchenko, D.V. Kravchenko, S.G. Kuzniatsou, S.A. Khadanovich
A clinical case of acquired form of thrombotic thrombocytopenic purpura. Description and treatment</p> | <p>124</p> |
| <p>A.P. Salivonchik, O.A. Romaniva, Kvika
Clinical case report of Job syndrome</p> | <p>129</p> |

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ДЖОБА*ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Беларусь*

Синдром гипериммуноглобулинемии Е является крайне редким многосистемным первичным иммунодефицитом, диагностика которого зачастую затруднена. К основному проявлению данного заболевания относится не менее чем десятикратное превышение возрастной нормы уровня общего IgE в плазме пациента в сочетании с повышенной чувствительностью к инфекционным заболеваниям и отсутствием Т- и В-клеточного дефицита при иммунологическом исследовании. Сложность диагностики этого иммунодефицита связана с многообразием клинических проявлений. Так гипер-IgE-синдром может протекать под маской тяжелого атопического дерматита, патологии скелета и соединительной ткани, злокачественных новообразований, сосудистой патологии. В качестве примера приводим наше наблюдение, демонстрирующее клинический случай аутосомно-доминантного гипер-IgE-синдрома.

Ключевые слова: *первичный иммунодефицит, синдром Джоба, клинический случай*

Синдром гипериммуноглобулинемии Е (гипер-IgE-синдром, Hyperimmunoglobulin E Syndrome (HIES)) является редким первичным иммунодефицитом, встречающимся у лиц обоих полов вне зависимости от расовой принадлежности. Частота встречаемости данной патологии составляет 1 пациент на 1000000 жителей [1].

Согласно фенотипической классификации международного союза иммунологических сообществ от 2017 г. различают 3 типа HIES: аутосомно-доминантный гипер-IgE синдром (Autosomal dominant HIES (AD-HIES)), известный как синдром Джоба или Иова (Job syndrome), аутосомно-рецессивный синдром Незертона (Netherton syndrome) и аутосомно-рецессивный дефицит фосфоглюкомутазы (Phosphoglucosmutase-3 deficiency) [2].

Синдром Джоба, составляющий около 70% случаев гипер-IgE-синдрома, возникает в результате мутации STAT3 гена (Signal transducer and activator of transcription 3), кодируемого в цитогенетической локации 17q21.2 [3]. Мутация STAT3 гена, помимо гиперпродукции IgE, приводит к нарушению хемотаксиса В-клеток, утрате передачи сигнала для целого ряда цитоки-

нов (ИЛ-6, ИЛ-10, ИЛ-11, ИЛ-17, ИЛ-21, ИЛ-22, ИЛ-23, ИФН- γ), изменению ИЛ-6-опосредованной дифференцировки Th17-клеток (Th – Т-хелперы) с последующим сбоем продукции ИЛ-17. В результате происходит ослабление противомикробного иммунного ответа с развитием повышенной восприимчивости к грибам и внеклеточным бактериям [4]. Клинически это проявляется экземоподобными высыпаниями, абсцессами кожи, рецидивирующими синуситами и легочными инфекциями, кожно-слизистым кандидозом и злокачественными новообразованиями [5]. Отличительной особенностью инфекции кожи при синдроме Джоба является появление так называемых холодных абсцессов, характеризующихся отсутствием покраснения и повышения местной температуры. Это вызвано нарушением в цитокиновых сигнальных путях, от которых зависит синтез провоспалительных цитокинов (ИЛ-1 β , ИЛ-6, ИФН- γ) [6]. Рецидивирующие синусно-пульмональные инфекции при гипер-IgE-синдроме преимущественно вызваны золотистым стафилококком, реже ассоциированы с пневмококком, гемофильной и синегнойной палочкой, немиче-

лиальными грибами пневмоциста карини. Гнойный процесс в легких часто осложняется бронхоэктазами и пневматоцеле [7]. Последние могут заселяться плесневыми грибами (аспергиллами). Вторичные инфекции трудно поддаются лечению и являются основной причиной заболеваемости и смертности у таких больных, в том числе вследствие легочного кровотечения [8]. Помимо этого, аутосомно-доминантная форма гипер-IgE синдрома связана с повышенным риском развития злокачественных новообразований (Неходжкинская лимфома, лимфома Ходжкина, лейкемия, рак вульвы, печени и легкого) [10].

В результате мутации STAT3 помимо иммунологических дефектов развивается целый ряд разнообразных нарушений. Это связано с тем, что белок STAT3 является неотъемлемой частью передачи сигнала не только для цитокинов, но и для целого ряда других факторов: онкостатина М, кардиотропина-1, кардиотропинподобного цитокина, остеопонтина, фактора, ингибирующего лейкемию, цилиарного нейротрофического фактора [9]. Так для пациентов с синдромом Джоба характерны краниофациальные изменения (широкие крылья носа, выступающие лоб и подбородок, грубая кожа и асимметрия лица), сосудистые нарушения (аневризмы, расширение и извитость артерий среднего калибра, лакунарные инфаркты), нарушения опорно-двигательного аппарата (гиперрастяжимость, сколиоз, остеопения, переломы при легких травмах, дегенеративные заболевания суставов в молодом возрасте) и ротовой полости (высокое куполообразное небо, фиброзное утолщение срединной линии твердого неба, множественные трещины на языке и слизистой рта, задержка выпадения молочных зубов с необходимостью хирургического их удаления) [6, 10, 12, 13].

Отклонения лабораторных показателей при гипер-IgE-синдроме включают эозинофилию и повышение уровня IgE в сыворотке (от десятикратного превышения возрастной нормы) [2]. Обращает на себя внимание отсутствие четкой взаимосвязи между

уровнем сывороточного IgE, эозинофилией и тяжестью заболевания, а также возможное снижение концентрации IgE с возрастом (вплоть до полной нормализации) на фоне сохраняющихся симптомов [9]. Интересно, что у пациентов с гипер-IgE-синдромом очень редко встречается аллергия на пищевые продукты. Концентрация IgG и IgM в сыворотке, как правило, нормальная, а IgA – нормальная или сниженная, могут встречаться нейтропения и пониженная концентрация поствакцинальных специфических антител. Количество лимфоцитов обычно нормальное, при фенотипировании может быть снижение количества Т- и В-клеток памяти, Th17 [2, 11].

Согласно рекомендациям европейского сообщества иммунодефицитов, критериями установки диагноза гипер-IgE-синдрома являются десятикратное превышение возрастной нормы уровня общего IgE в плазме пациента в сочетании с повышенной чувствительностью к инфекционным заболеваниям при исключении Т- и В-клеточного дефицита (нормальное количество Т-, В-лимфоцитов, наивных Т-клеток, отсутствие нарушения пролиферации Т-лимфоцитов и гипогаммаглобулинемии) [14, 15].

Согласно данным Республиканского регистра иммунодефицитов, в Республике Беларусь на начало 2019 г. зарегистрировано всего 5 пациентов с данным заболеванием (0,5 пациента на 1000000 жителей), из них у 3 человек имеется генетическое подтверждение диагноза [16].

В качестве примера приводим наше наблюдение, демонстрирующее успешную диагностику синдрома Джоба.

Пациентка О, 21 год, поступила в отделение иммунопатологии и аллергологии 02.11.2019 г. с жалобами на поражение кожи в виде сухости, покраснения, зудящей сыпи на коже туловища, верхних и нижних конечностей, персистирующие гнойники на коже туловища, предплечий, бедер с последующим вскрытием и рубцеванием высыпаний, периодически с абсцедированием, общую слабость, более 6 раз

в год рецидивы инфекций верхних дыхательных путей с клиникой назофарингита, боли в поясничном отделе позвоночника, усиливающиеся при физической нагрузке. Из анамнеза известно, что атопическим дерматитом страдает с раннего детства с частыми и выраженными обострениями. Наблюдалась у педиатра, дерматолога и аллерголога, по их рекомендации применяла увлажняющие крема-эмолиенты и топические глюкокортикостероиды с временным положительным эффектом. Обострение сыпи связывала с употреблением цитрусовых и яиц. В 2014 г. было проведено полное удаление левой почки и субтотальная резекция поджелудочной железы по поводу абсцесса левой почки с поражением хвоста поджелудочной железы. После операции дважды за 6 месяцев перенесла пневмонию. В 2014 г. была направлена в ГУ Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии (РНПЦ ДОГИ), где в ходе проведения генетического тестирования была обнаружена мутация в гене STAT3, приведшая к потере функции гена (loss-of-function mutation). До 2016 г. пациентка наблюдалась в РНПЦ ДОГИ, с августа 2017 г. по достижению 18-летнего возраста – в Республиканском центре иммунопатологии на базе отделения иммунопатологии и аллергологии (ИПиА) Государственного учреждения «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», где проводились ежегодные плановые лабораторно-инструментальные обследования.

При осмотре состояние удовлетворительное, правильного телосложения, рост 158 см, вес 52 кг, ИМТ 20,83 кг/м². Кожа местами сухая с очагами гиперемии, фурункулами, рубцами и очагами диспигментации на коже разгибательной поверхности верхних и нижних конечностей, на коже живота и груди. Имеется обширный (0,5×8 см) рубец (анамнестически – постоперационный) между верхним и нижним левыми квадрантами живота. Видимые слизистые ротоглотки без изменений. Пальпаторно определялись подчелюстные

и шейные лимфоузлы (около 1 см в диаметре): эластичные, подвижные, безболезненные с ровной поверхностью. Щитовидная железа не увеличена. Костно-мышечная система – без особенностей. Грудная клетка правильной формы. При перкуссии границы легких в пределах нормы, легочный звук ясный. При аускультации дыхание везикулярное с рассеянными единичными сухими хрипами. Пульс – 80 ударов в минуту, артериальное давление – 100/60 мм рт. ст. Границы сердца в норме, тоны ясные, ритм правильный. Язык влажный, не обложен. Живот правильной формы, участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный, доступный для глубокой пальпации во всех отделах. Печень, селезенка и почки не пальпируются. Стул – ежедневный оформленный с частотой 1 раз в день. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон. Нервно-психическое состояние – без особенностей.

Данные объективного обследования: общий анализ крови: показатели гемограммы не изменены (эозинофилы – 5%); общий анализ мочи: лейкоцитурия (8-12 в поле зрения с единичными скоплениями лейкоцитов), единичные оксалаты, бактериурия +++, остальные параметры без изменений; биохимическое исследование крови: без отклонений от нормы, результаты иммунологического обследования: IgE > 10000 Ед/мл; аллергообследование методом иммуноблотинга на специфические IgE к определенным аллергенам с помощью аллергоспецифической панели RidaqLine №2: класс 0: ольха, береза, орешник, рожь, полынь, кошка, лошадь, собака, морская свинка, золотой хомячок, грибки рода пенициллина, травяные кладоспоры; класс 2: кролик, аспрегиллы; класс 3: смесь трав, подорожник Ribwort; класс 4: пылевые клещи, дуб; класс 5: мучной дерматофаг, аллергенспецифический IgE-антител методом ИФА (BRIO) детский пищевой микст (яичный белок, молоко, пшеничная мука, соевые бобы, арахис): класс 0; показатели гуморального звена (IgA, IgM и Ig G)

и функциональной активности нейтрофилов в пределах нормальных значений; при микробиологическом исследовании мазков с поверхности кожи в местах поражения кожных покровов выделен золотистый стафилококк в титре 10^7 КОЕ, чувствительный к большинству антибактериальных средств, в мазках на микрофлору из зева выделен аналогичный микроорганизм в количестве 10^4 КОЕ, посев кала на дисбактериоз обнаружил сниженное количество лактобактерий 10^5 (норма 10^6 и выше) при нормальном титре остальных микроорганизмов кишечной микрофлоры; тест кала на скрытую кровь отрицательный.

На ЭКГ имелись умеренно выраженные диффузные изменения в миокарде. При проведении эхокардиографии, компьютерной томографии органов грудной полости, спирографии патологических изменений не выявлено. По данным УЗИ щитовидной железы, органов брюшной полости и забрюшинного пространства обнаружены эхопризнаки микрокисты левой доли щитовидной железы, гиперплазированных подчелюстных, шейных и левых подключичных лимфоузлов, оперированной поджелудочной железы и состояния после левосторонней нефрэктомии. Результаты рентгеновской денситометрии продемонстрировали наличие остеопении L1-L4 с наименьшим T-критерием -2,0. При проведении ФГДС обнаружены визуальные признаки хронического гастрита, результаты патологогистологического заключения: хронический умеренновыраженный умеренноактивный антральный гастрит без метаплазии, НР-.

По результатам обследования выставлен основной клинический диагноз: первичный иммунодефицит: аутосомно-доминантный синдром гипериммуноглобулин Е. Осложнения основного диагноза: атопический дерматит, взрослая форма, распространенный, тяжелое течение, неполная ремиссия. Рецидивирующий фурункулез, тяжелое течение. Лимфоаденопатия подчелюстных, шейных и левых подключичных лимфоузлов. Последствия

панкреатотомии и левосторонней нефрэктомии по поводу абсцесса поджелудочной железы (2014 г.). Сопутствующий диагноз: Диффузный нетоксический зоб. Остеопенический синдром. Носительство золотистого стафилококка в зева.

Таким образом, стойкое повышение уровня сывороточного IgE до высоких цифр в сочетании с упорно рецидивирующей стафилококковой инфекцией, наличием в анамнезе абсцесса органов брюшной полости, тяжелым течением атопического дерматита, имеющегося остеопенического синдрома в продемонстрированном клиническом случае позволили диагностировать первичный иммунодефицит гипер-IgE-синдром, который был подтвержден генетически.

Библиографический список

1. Autosomal Dominant Hyper-IgE Syndrome in the USIDNET Registry / Yael Gernez [et al.] // J. of Allergy and Clinical Immunological Practice. – 2018. – Vol. 6, № 3. – P. 996-1001.
2. The 2017 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies / Aziz Bousfiha [et al.] // Journal of Clinical Immunology. – 2018. – № 38. – P. 129-143.
3. Bromberg, J. The role of STATs in transcriptional control and their impact on cellular function / J. Bromberg, J.E. Jr. Darnell // Oncogene. — 2000. – №19. – P. 2468-2473.
4. An update on the hyper-IgE syndromes / P.F. Yong [et al.] // Arthritis Research and Therapy. – 2012. – Vol. 6. – P. 228.
5. Mogensen, T.H. Primary immunodeficiencies with elevated IgE / T.H. Mogensen // International Reviews of Immunology. – 2016. – №35, Vol. 1. – P. 39-56.
6. Minegishi, Y. Hyper-IgE syndrome / Y. Minegishi // Current Opinion in Immunology. – 2009. – №21, Vol.5. – P. 487-492.
7. Pneumocystis jiroveci infection in patients with hyperimmunoglobulin E syndrome / Freeman A.F. [et al.] // Pediatrics. – 2006. – №118, Vol. 4. – P. 1271.
8. Invasive fungal disease in autosomal dominant hyper-IgE syndrome / D.C. Vinh

- [et al.] // Journal of Allergy and Clinical Immunology. – 2010. – №125, Vol. 6. – P. 1389-1390
9. Freeman, A.F. Hyper-IgE syndromes and the lung. / A.F. Freeman, K.N. Olivier // Clinics in Chest Medicine. – 2016. – №37, Vol. 3. – P 557-567.
10. Freeman, A.F. Clinical manifestations of hyper IgE syndromes. / A.F. Freeman, S.M. Holland // Disease Markers. – 2010. – №29, Vol.3-4. – P.123-130.
11. Causes of death in hyper-IgE syndrome. / A.F. Freeman [et al.] // Journal of Allergy and Clinical Immunology. – 2007. – №119, Vol. 5. – P. 1234-1240.
12. Hyper-IgE syndrome update / K.J. Sowerwine [et al.] // Annals of New York Academy of Sciences. – 2012. – Vol. 1250. – P. 25-32.
13. STAT3-Mediated Transcriptional Regulation of Osteopontin in STAT3 Loss-of-Function Related Hyper IgE Syndrome / Shubham Goel [et al.] // Frontiers in Immunology. – 2018. – Vol. 9, article № 1080. doi: 10.3389 / fimmu.2018.01080.
14. Coronary Abnormalities in Hyper-IgE Recurrent Infection Syndrome: Depiction at Coronary MDCT Angiography. / A.M. Gharib [et al.] // J. of Clinical Immunology. – 2011. – Vol. 6. – P. 338-345.
15. ESID Registry – Working definitions for clinical diagnosis of PID / Mario Abinun [et al.] // European Society for Immunodeficiencies [Электронный ресурс]. – 2018. – Режим доступа: https://esid.org/content/download/16647/453306/file/ESIDRegistry_ClinicalCriteria.pdf. – Дата доступа: 11.03.2019г.
16. Регистр иммунодефицитов // Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии [Электронный ресурс]. 2018 г. – режим доступа <http://80.249.80.145/idr/start.html>. – Дата доступа: 04.01.2019 г.

A.P. Salivonchik, O.A. Romaniva, Kvika

CLINICAL CASE REPORT OF JOB SYNDROME

Hyperimmunoglobulin E Syndrome is a rare multisystem immunodeficiency disorder that is found in both males and females across the world. The diagnostic of Hyper-IgE-Syndrome is not an easy task. According to the European society for immunodeficiencies the diagnostic criteria are elevated serum IgE levels (more than 10 times the normal level for a patient's age), with one or more of the next clinical signs: pathologic susceptibility to infectious diseases, no evidence of T- and B-cell deficiency. Hyper-IgE-syndrome can also occur as a severe form of atopic dermatitis, skeletal and connective tissue disorders, malignant neoplasm and vascular pathology.

In this article we present a clinical case of autosomal dominant hyper immunoglobulin E syndrome in 21-year-old female patient, who we had in November 2018 at the immunopathology and allergy department of the Republican scientific and practical center for radiation medicine and human ecology in Gomel, the Republic of Belarus.

Key words: *primary immunodeficiency, Job Syndrome, clinical case*

Поступила 14.03.2019