

Медико-биологические проблемы жизнедеятельности

Научно-практический рецензируемый журнал

**№ 4(36)
2025 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 19.11.25
Формат 60×90/8. Бумага мелованная.
Гарнитура «Times New Roman».
Печать цифровая. Тираж 100 экз.
Усл. печ. л. 14,5. Уч.-изд. л. 9,2.
Зак. 295.

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., профессор)

Редакционная коллегия

В.С. Аверин (д.б.н., профессор), В.В. Аничкин (д.м.н., профессор),
В.Н. Беляковский (д.м.н., профессор), К.Н. Буздалкин (к.т.н.,
доцент), Н.Г. Власова (д.б.н., профессор, научный редактор),
А.В. Величко (к.м.н., доцент), И.В. Веялкин (к.б.н., доцент),
Н.Н. Веялкина (к.б.н., отв. секретарь), А.В. Воропаева (к.б.н.,
доцент), Д.И. Гавриленко (к.м.н.), М.О. Досина (к.б.н., до-
цент), А.В. Жарикова (к.м.н.), С.В. Зыблева (д.м.н., доцент),
С.А. Игумнов (д.м.н., профессор), А.В. Коротаев (к.м.н.,
доцент), А.Н. Лызиков (д.м.н., профессор), А.В. Макарчик
(к.м.н., доцент), С.Б. Мельнов (д.б.н., профессор), В.М. Мицура
(д.м.н., профессор, зам. гл. редактора), Я.Л. Навменова (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., доцент), А.П. Саливончик (к.б.н.), А.Е. Силин (к.б.н.,
доцент), А.Н. Стожаров (д.б.н., профессор), И.О. Стома (д.м.н.,
профессор), Р.М. Тахауов (д.м.н., профессор), Н.И. Шевченко
(к.б.н., доцент), Ю.И. Ярец (к.м.н., доцент)

Редакционный совет

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), Е.Л. Богдан (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), В.И. Жарко (Минск),
К.В. Котенко (д.м.н., профессор, Москва), В.Ю. Кравцов
(д.б.н., профессор, Санкт-Петербург), Н.Г. Кручинский (д.м.н.,
профессор, Минск), Т.В. Мохорт (д.м.н., профессор, Минск),
В.Ю. Рыбников (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), А.Л. Усс
(д.м.н., профессор, Минск), В.А. Филонюк (д.м.н., профессор,
Минск), Р.А. Часнотьев (к.э.н., Минск), В.Д. Шило (Минск)

Технический редактор

С.Н. Никонович

Корректор

Н.Н. Юрченко

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», 2025

№ 4(36)
2025

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**А.В. Жарикова, О.А. Кривошой**

Клинические аспекты тактики ведения мигрени при беременности и в период лактации (обзор)

5

Л.В. Жерко, М.В. Белевцев

Иммунная реконституция после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: современное состояние проблемы

16

Л.А. Ткаченко, А.М. Пристром, В.М. Мицура, Ю.В. Толкачёва

Факторы сердечно-сосудистого риска при хроническом лимфоцитарном лейкозе, возможности ранней диагностики и профилактики

22

Е.А. Ходасевич, В.Л. Красильникова

Факоэмультсификация в лечении пациентов с глаукомой

30

Медико-биологические проблемы**Л.А. Анисько**

Совершенствование преаналитического этапа лабораторной диагностики COVID-19: оценка биоматериалов и инновационных материалов зондов

38

А.Е. Силин, С.Л. Зыблев, В.Н. Мартинков, Б.О. Кабешев

Генетические полиморфизмы ABCB1 C3435T, CYP3A4*1G и CYP3A5*3 в группе реципиентов почечного трансплантата и общей популяции

43

А.М. Шестюк, А.С. Карпицкий, Р.П. Лавринюк
Условия и механизмы микробной контаминации донорских органов и тканей

53

Клиническая медицина**А.Н. Демиденко, Н.Н. Климкович, И.П. Ромашевская, С.А. Ходулева, Е.Ф. Мицуря, Е.В. Борисова**

Токсические осложнения химиотерапии острого лимфобластного лейкоза у детей по протоколу ALL-MB-2008

Reviews and problem articles**A.V. Zharikova, O.A. Krivoshey**

Clinical aspects of migraine management tactics during pregnancy and lactation (review)

L.V. Zherko, M.V. Belevtsev

Immune reconstitution after hematopoietic stem cell transplantation: current state of the problem

L.A. Tkachenko, A.M. Pristrom, V.M. Mitsura, Yu.V. Tolkacheva

Cardiovascular Risk Factors in Chronic Lymphocytic Leukemia: Early Diagnosis and Prevention Options

22

E.A. Khodasevich, V.L. Krasilnikova

Phacoemulsification in the treatment of glaucoma patients

Medical-biological problems**L.A. Anisko**

Improving the preanalytical stage of COVID-19 laboratory diagnosis: evaluation of biomaterials and innovative swab materials

A.E. Siliin, S.L. Zyblev, V.N. Martinkov, B.O. Kabeshev

Genetic polymorphisms ABCB1 C3435T, CYP3A4*1G and CYP3A5*3 in a group of kidney transplant recipients and the general population

A.M. Shestiuk, A.S. Karpitski, R.P. Lavrinuk
Conditions and mechanisms of microbial contamination of donor organs and tissues***Clinical medicine*****A. Demidenko, N. Klimkovich, I. Romashewska, S. Khoduleva, E. Mitsura, E. Borisova**

Toxic complications of chemotherapy for acute lymphoblastic leukemia in children according to the ALL-MB-2008 protocol

59

Ж.М. Козич, Т.В. Руденкова, Н.Н. Климкович, В.Н. Мартинков, Ж.Н. Пугачева, О.С. Былицкая	Zh.M. Kozich, T.V. Rudenkova, N.N. Klimkovich, V.N. Martinkov, J. Pugacheva, O.S. Bilizkay
Клиническое значение мутаций в генах NRAS, KRAS, BRAF у пациентов с множественной миеломой	Clinical significance of mutations in the NRAS, KRAS, and BRAF genes in patients with multiple myeloma
65	
П.С. Лапанов, Е.В. Лемешко	P.S. Lapanov, Y.V. Lemeshko
Особенности реакции ренин-ангиотензин-альдостероновой системы на эмоциональное возбуждение у пациентов с артериальной гипертензией	Features of the reaction of the renin-angiotensin-aldosterone system to emotional excitement in patients with arterial hypertension
72	
О.П. Логинова, Е.Л. Гасич, Н.И. Шевченко, А.В. Воропаева, Ж.Н. Медведева, Э.А. Домонова	V.P. Lohinava, E.L. Gasich, N.I. Shevchenko, A.V. Voropaeva, Zh.N. Miadzvedzeva, E.A. Domonova
Характеристика распространённости вируса папилломы человека высокого канцерогенного риска и его генотипов у женщин г. Гомеля и Гомельского района	Characteristics of the prevalence of high-risk human papilloma virus and its genotypes in women of the Gomel city /Gomel district
80	
В.Н. Мартинков, Д.К. Новик, А.Е. Силин, О.В. Мурычева, Д.А. Близин, Ю.И. Ярец, И.Б. Трапашко, К.В. Бронская	V.N. Martinkov, D.K. Novik, A.E. Silin, O.V. Murychava, D.A. Blizin, Yu.I. Yarets, Y.B. Tropashko, K.V. Bronskaya
Факторы риска тромботических осложнений у пациентов с истинной полицитемией	Risk factors for thrombotic complications in patients with Polycythemia Vera
87	
А.В. Рожко, В.А. Рожко, И.Г. Савастеева, Ю.С. Кандера	A.V. Rozhko, V.A. Rozhko, I.G. Savasteeva, Yu.S. Kandera
Риски развития сахарного диабета 2 типа как компоненты сердечно-сосудистого риска у женщин трудоспособного возраста	Risks of developing diabetes mellitus type 2 as components of cardiovascular risk in women of working age
96	

Обмен опытом

Е.С. Тихонова, Т.Е. Гавриленко, Е.В. Родина
Случай селективного дефицита иммуноглобулина А, ассоциированного с болезнью Крона
103
Л.А. Ткаченко, Д.И. Гавриленко, Н.И. Корженевская, В.М. Мицуря, А.В. Жарикова
Опыт применения однофотонной эмиссионной компьютерной томографии миокарда для диагностики ишемической болезни сердца
109

Experience exchange

E.S. Tikhonova, T.E. Gavrilenko, E.V. Rodina
A case of selective immunoglobulin A deficiency associated with Crohn's disease
103
L.A. Tkachenko, D.I. Gavrilenko, N.I. Korzhelevskaya, V.M. Mitsura, A.V. Zharikova
Experience of using single-photon emission computed tomography of the myocardium for diagnostics of ischemic heart disease

СЛУЧАЙ СЕЛЕКТИВНОГО ДЕФИЦИТА ИММУНОГЛОБУЛИНА А, АССОЦИИРОВАННОГО С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Беларусь

Сегодня селективный дефицит иммуноглобулина А (IgA) является распространённым первичным иммунодефицитом, при этом до настоящего времени не установлено какой генетический дефект приводит к данной патологии. Не удается достоверно оценить частоту встречаемости селективного дефицита IgA в популяции, так как в большинстве случаев он протекает бессимптомно и является случайной лабораторной находкой. Данный иммунодефицит может манифестирувать различными инфекциями респираторного тракта, желудочно-кишечного тракта, аллергическими и аутоиммунными заболеваниями. Ряд литературных данных показывает, что у пациентов с аутоиммунной патологией в случае наличия селективного дефицита IgA заболевание протекает более агрессивно и имеет худший прогноз. В статье представлен случай манифестации болезни Крона у пациента во взрослом возрасте с селективным дефицитом иммуноглобулина А, выявленном в раннем детстве. Данный пример демонстрирует, что пациенты с первичными иммунодефицитами могут долго не знать о своём заболевании.

Ключевые слова: первичный иммунодефицит, селективный дефицит иммуноглобулина А, болезнь Крона

Введение

Селективный дефицит иммуноглобулина А является самым распространённым первичным иммунодефицитом. Известно, что IgA составляет 15–20% всех сывороточных иммуноглобулинов. Большая часть IgA содержится в секретах слизистых оболочек дыхательных путей, желудочно-кишечного и мочеполового тракта, в слюне, слёзной жидкости, молозиве и материнском молоке. Интерес к проблеме селективного дефицита IgA обусловлен тем, что данный иммуноглобулин играет ключевую роль в местном иммунитете, препятствуя адгезии микробов и подавляя их жизнедеятельность. Также он участвует в инактивации вирусов и аллергенов. В крови иммуноглобулин А циркулирует в виде мономера, а в секретах представлен в виде димера, состоящего из двух молекул IgA, соединяющей их J-цепи и полипептида, который называют секреторным компо-

нентом [1]. Диагноз «селективный дефицит иммуноглобулина А» устанавливают, если у человека в сыворотке крови определяется уровень IgA менее 0,05 г/л и отсутствуют другие причины иммунодефицита. Выставляется диагноз пациентам старше 4 лет при нормальных уровнях IgG и IgM. Какой-либо генетической мутации, приводящей к данному заболеванию, не выявлено. Частота встречаемости селективного дефицита IgA у европейцев оценивается как 1 на 100–1000 человек [2]. Проблеме посвящено множество публикаций, описывающих распространённость данного первичного иммунодефицита с помощью национальных и международных опросов и реестров, однако истинная распространённость заболевания существенно занижена. Основная причина этого кроется в том, что в подавляющем большинстве характерно бессимптомное течение заболевания [3].

Особое значение приобретает вопрос взаимосвязи аутоиммунной патологии и

селективного дефицита IgA. Важно понимать, что зачастую клиническая «маска» селективного дефицита IgA — аутоиммунная патология. По литературным данным известно, что данный иммунодефицит ассоциируется с иммунной тромбоцитопенией (5,2% случаев), ревматоидным артритом (4%), системной красной волчанкой (3,8%), миастенией (2%), диффузным токсическим зобом (1,6%), сахарным диабетом 1-го типа (1,1%) [27, 28]. Встречаются также аутоиммунный гастрит [26], аутоиммунный тиреоидит, аутоиммунная гемолитическая анемия, витилиго, болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, причём у одного пациента может одновременно присутствовать несколько аутоиммунных заболеваний. Взаимосвязи селективного дефицита IgA с аутоиммунной патологией посвящено много исследований. Чаще всего первичный иммунодефицит выявляют при иммунной тромбоцитопении (5,2%), ревматоидном артрите (4%), системной красной волчанке (3,8%), целиакии (2,6%) [4].

За последние десятилетия во всём мире наблюдается рост аутоиммунных заболеваний желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и заболеваний первичными иммунодефицитными состояниями (ПИД). Они касаются как воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), так и целиакии [5]. По-видимому, это связано с реальным ростом заболеваемости, а не с повышением осведомлённости и улучшением диагностики [6].

Рост количества случаев обоих заболеваний с одной стороны заставляет врачей внимательнее относиться к симптомам со стороны желудочно-кишечного тракта, а с другой — побуждает исследователей искать маркеры, которые могут повлиять на процесс диагностики и лечения. Появляется всё больше доказательств того, что первичный иммунодефицит может осложнять диагностику целиакии и имитировать воспалительные заболевания кишечника, что указывает на необходимость всестороннего изучения этой темы, особенно с учётом того,

что, согласно некоторым исследованиям, аутоиммунные проявления являются вторым по распространённости проявлением ПИД после инфекций [7]. ПИД обычно рассматриваются как детские заболевания и осведомлённость об этой проблеме среди педиатров относительно высока, однако от 25 до 45% всех ПИД диагностируются во взрослом возрасте [7, 8].

В последнее время в литературе появляется всё больше публикаций о ВЗК, связанных с ПИД, однако они в основном посвящены детям и ВЗК с очень ранним началом, вызванным моногенными заболеваниями [8]. Данных о ВЗК, связанных с ПИД, у взрослых не так много. Среди всех первичных иммунодефицитов более 50% составляют нарушения гуморального иммунитета, что делает дефицит иммуноглобулинов наиболее распространённым первичным иммунодефицитом у детей и взрослых [9]. В последней группе наиболее распространёнными диагнозами являются селективный дефицит иммуноглобулина A и общий вариабельный иммунодефицит.

В настоящее время предложено множество возможных механизмов развития селективного IgA, однако точный патогенез остаётся неизвестным. По-видимому, фундаментальным дефектом при данном нарушении является нарушение созревания В-клеток, несущих IgA, в плазматические клетки, секретирующие IgA [10]. Также известно, что у пациентов с дефицитом IgA нарушено переключение классов иммуноглобулинов, выработка и секреция IgA, а также недостаточная долгосрочная выживаемость В-клеток памяти и плазматических клеток, переключившихся на IgA (возможно, из-за повышенной скорости апоптоза) [11]. Апоптоз приводит к недостатку В-клеток, секретирующих IgA, как в плазме, так и в слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта. Также в литературе сообщалось о возможном дефекте в стволовых клетках, поскольку есть случаи передачи селективного дефицита IgA при трансплантации костного мозга.

По клиническим проявлениям пациентов с селективным дефицитом IgA можно разделить на отдельные группы: рецидивирующий инфекционный синдром дыхательных путей, аллергические, аутоиммунные заболевания, патология ЖКТ и злокачественные новообразования [12]. Инфекции верхних дыхательных путей являются наиболее распространёнными симптоматическими проявлениями при данном ПИД. Они чаще всего вызваны бактериальным агентом. Так же отмечается повышенная частота аллергических заболеваний таких как: конъюнктивит, ринит, крапивница, атопическая экзема, пищевая аллергия и бронхиальная астма [11]. Одной из самых интересных особенностей селективного дефицита IgA является его связь с множественными аутоиммунными заболеваниями. Считается, что от 26% до 32% пациентов с синдромом селективного дефицита IgA страдают аутоиммунными заболеваниями [10, 11]. Примечательно, что этот процент ниже среди детей — возможно, из-за того, что аутоиммунные заболевания развиваются медленнее и обычно проявляются у пациентов уже во взрослом возрасте. Часто аутоиммунные нарушения представлены аутоиммунной гемолитической анемией, идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, сахарным диабетом первого типа, тиреоидитами, болезнью Грейвса, ВЗК, целиакией, системной красной волчанкой.

Поскольку IgA составляет две трети всех вырабатываемых иммуноглобулинов и играет важную роль в гуморальном и мукозальном иммунитете, понятно, почему у пациентов с дефицитом секреторного IgA наблюдаются симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта [10]. Секреторный IgA является основным антителом в слизистой оболочке кишечника. Однако распространённость желудочно-кишечных расстройств у пациентов с дефицитом секреторного IgA не так высока, как ожидалось [11]. В литературе, чаще всего упоминаются узловая, лиммоидная гиперплазия, билиарный цирроз, лямблиоз,

целиакия, воспалительные заболевания кишечника.

Сегодня не существует специфической терапии этого иммунодефицита. При этом при данной патологии пациентам противопоказаны гемотрансфузии и иммуноглобулины для внутривенного введения с достаточно большим содержанием IgA в связи с высоким риском анафилактических реакций, что также указывает в пользу настороженности и раннего выявления данного иммунодефицита.

Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК), такие как язвенный колит (ЯК) и болезнь Крона (БК), являются гетерогенными заболеваниями с неизвестной до настоящего времени этиологией. Как правило, эти заболевания имеют непредсказуемое течение. При этом отсутствуют совершенные методы лечения данной патологии. До сих пор нет полного объяснения механизма развития БК, однако выделены важные факторы, способствующие возникновению данной патологии. В частности, к ним относятся окружающая среда, микрофлора кишечника, состояние иммунной системы и генетический компонент. В последние годы во всём мире растёт число случаев иммуноопосредованных заболеваний желудочно-кишечного тракта, в том числе большой удельный вес составляет целиакия и воспалительные заболевания кишечника. В связи с этим возникает необходимость в изучении условий, которые могут затруднять диагностику и лечение таких заболеваний желудочно-кишечного тракта [13].

Несмотря на широкое применение генетических методов, своевременная диагностика первичных иммунодефицитных состояний (ПИДС) достигается лишь у двух третей пациентов [13]. Задержка в постановке точного диагноза обусловлена рядом причин: ростом частоты случаев ВЗК и ПИДС; вариабельностью возраста манифестации болезни и появления первых симптомов; разнообразием клинических проявлений, включая лёгкие формы ПИДС; недостаточной осведомлённостью

педиатров и узких специалистов (эндокринологов, гастроэнтерологов, дерматологов и др.), которые зачастую ограничиваются симптоматическим лечением. Всё это подчёркивает важность повышения уровня знаний и клинической настороженности врачей в отношении развития ВЗК у пациентов с селективным дефицитом иммуноглобулина А.

Цель исследования — продемонстрировать подходы к диагностике воспалительных заболеваний кишечника у пациентов с первичным иммунодефицитом по литературным данным и на примере клинического случая.

Материал и методы исследования

Проанализированы полнотекстовые журнальные статьи по теме на русском и английском языках из Российской электронной медицинской библиотеки Elibrary.ru и Национальной медицинской библиотеки США (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>). Приведены данные из медицинской документации амбулаторного и стационарного этапа пациента с селективным дефицитом IgA, находившемся с детского возраста на диспансерном учёте в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека (ГУ «РНПЦ РМиЭЧ»).

Случай из клинической практики

Пациент О., 1999 г.р., от 1-й беременности, протекавшей с гестозом; родился и развивался по возрасту, вакцинирован БЦЖ в роддоме, далее не вакцинирован в связи с изменением в общем анализе мочи (белок, эритроцитурия). До 5 лет страдал хроническим пиелонефритом. Переносил частые респираторные инфекции с осложнениями, выявлена железодефицитная анемия. Впервые осмотрен иммунологом в 5 лет в связи с частыми простудными заболеваниями, склонностью к затяжному течению и длительной антибактериальной терапии, также беспокоили рецидивы герпетической инфекции. Из анамнеза известно о наличии поливалентной лекарственной

аллергии. Семейный анамнез без особенностей. Туберкулёз, венерические заболевания, вирусный гепатит отрицают.

Иммунологом было назначено дробследование. Было выявлено снижение уровня IgA менее 0,05 г/л при нормальных IgG и IgM. На повторных осмотрах в сроки с промежутком более полугода сохранялись изменения, касающиеся концентрации IgA. В двух последующих исследованиях IgA определялся как менее 0,05 г/л. Согласно диагностическим критериям, пациенту был выставлен диагноз «первичный иммунодефицит, селективный дефицит иммуноглобулина А». По иммунограмме изменений в субпопуляциях Т- и В-лимфоцитов обнаружено не было. Пациент взят на Д-учёт у аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ». В 8 лет выставлены хронический двусторонний гаймороэтмоидит, хронический тонзиллит. Жалоб со стороны желудочно-кишечного тракта не было. В 2020 г. появились жалобы на боли в эпи- и мезогастрии, спастического характера, малооформленный стул 6–10 раз в день, примесь слизи в кале, частое вздутие живота, периодические боли в суставах.

Известно, что данному пациенту в 2017 году проводилась эзофагогастродуоденоскопия, были обнаружены рубцующиеся язвы антравального отдела. С диагностической целью проведена фибролапароскопия. Результаты: качество подготовки кишки по бостонской шкале — 9 баллов из 9 (3–3–3). Аппарат проведён в терминальный отдел подвздошной кишки приблизительно на 10 см. Слизистая осмотренного сегмента кишки розовая, эластичная. На протяжении 5 см от ileo-оценального перехода определяются множественные участки слизистой размерами до 0,5 см с умеренными гиперемией, отёком, втянутыми рубчиками в центрах. Баугинева заслонка губовидной формы, сомкнута. Просвет ободочной кишки равномерный, тонус нормальный, гаустры выражены умеренно. Слизистая розовая, эластичная, сосудистый рисунок чёткий.

Эндоскопическая картина может соответствовать болезнь Крона минимальной активности. Биопсия: хронический малоактивный илеит с гиперплазией лимфоидных фолликулов со светлыми центрами. По результатам лабораторных тестов выявлены высокие значения кальпротектина в кале (300 мкг/мл при норме до 100 мкг/мл), ASCA — положительно. Для уточнения диагноза пациент направлен к гастроэнтерологу и был выставлен диагноз «болезнь Крона, серопозитивность ASCA с минимальной эндоскопической активностью». Назначена индукция ремиссии месяцами, на фоне чего самочувствие улучшилось, стул стал оформленным, боли в животе уменьшились.

Заключение

Известно, что расстройства иммунной системы способны изменять восприимчивость к инфекциям и инициировать развитие аутоиммунных и аутовоспалительных процессов, которые обусловлены запуском каскада гуморальных и клеточных реакций, в результате которых происходит трансмуральное воспаление кишечной стенки. Болезнь Крона в контексте первичного иммунодефицита может трактоваться как манифестация аутоиммунного фенотипа.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует, что для пациентов с первичным иммунодефицитом гуморального звена не всегда характерен клинически значимый инфекционный синдром. Клинический случай коморбидности селективного дефицита IgA и болезни Крона указывает на актуальность расширения представлений о первичных иммунодефицитах, повышения информированности и настороженности практикующих специалистов, наблюдающих пациентов с иммунодефицитом в плане диагностического поиска воспалительных заболеваний кишечника.

Информированность и настороженность специалистов, наблюдающих пациентов с ВЗК, в свою очередь, поможет идентифицировать лиц с потенциальным

первичным иммунодефицитом и обеспечить своевременное проведение специфической лабораторной и молекулярно-генетической диагностики.

Библиографический список

1. Increasing incidence and prevalence of the inflammatory bowel diseases with time, based on systematic review. / N.A. Molodecky [et al.] // Gastroenterology. – 2012. – № 142. – P. 46–54.
2. Singh, K. IgA deficiency and autoimmunity / K. Singh, C. Chang, M.E. Gershwin // Autoimmun. Rev. – 2014. – № 13. – P. 163–177.
3. Clinical symptoms in adults with selective IgA deficiency: A case-control study. / G.H. Jorgensen [et al.] // J. Clin. Immunol. – 2013. – № 33. – P. 742–747
4. Agarwal, S. Gastrointestinal Manifestations and Complications of Primary Immunodeficiency Disorders. / S. Agarwal, C. Cunningham-Rundles, M.E. Gershwin // Immunol. Allergy Clin. N. Am. – 2019. – № 39. – P. 81–94.
5. Клинические аспекты болезни Крона / В.В. Рыбачков [и др.] // Московский хирургический журнал. – 2018. – Т. 3, №61. – С. 18-19
6. Schwimmer, D. Primary Immunodeficiency and the Gut. / D. Schwimmer, S. Glover, M.E. Gershwin // Clin. N. Am. – 2019. – № 48. – P. 199–220.
7. Yel, L. Selective IgA deficiency. / L. Yel, S. Glover, M.E. Gershwin // J. Clin. Immunol. – 2010. – № 30. – P. 10–16.
8. Inflammatory bowel disease caused by primary immunodeficiencies-Clinical presentations, review of literature, and proposal of a rational diagnostic algorithm. / D. Tegtmeyer [и др.] // Pediatr. Allergy Immunol. Off. Publ. Eur. Soc. Pediatr. Allergy Immunol. – 2017. – № 28. – P. 412–429
9. Global report on primary immunodeficiencies: 2018 update from the Jeffrey Modell Centers Network on disease classification, regional trends, treatment modalities, and physician reported outcomes. / V. Modell [et al.] // Immunol. Res. – 2018. – № 66. – P. 367–380
10. New concepts in the generation and functions of IgA / O. Pabst [и др.] // Rev. Immunol. – 2012. – № 12. – P. 821–832
11. Cunningham-Rundles, C. Physiology of IgA and IgA deficiency. / C. Cunningham-Rundles // J. Clin. Immunol. – 2001. – № 21. – P. 303–309
12. Agarwal, S. Diagnosis and treatment of gastrointestinal disorders in patients with primary immunodeficiency / S. Agarwal, L. Mayer, M.E. Gershwin // Clin. Gastroenterol. Hepatol. Off. Clin. Pract. J. Am. Gastroenterol. Assoc. – 2013. – № 11. – P. 1050–1063
13. Ludvigsson, J.F. Association between IgA deficiency & other autoimmune conditions: A population-based matched cohort study. / J.F. Ludvigsson, M. Neovius, L. Hammarström // J. Clin. Immunol. – 2014. – № 34. – P. 444–451

E.S. Tikhonova, T.E. Gavrilenko, E.V. Rodina

**A CASE OF SELECTIVE IMMUNOGLOBULIN A DEFICIENCY
ASSOCIATED WITH CROHN'S DISEASE**

Selective immunoglobulin A (IgA) deficiency is considered the most common primary immunodeficiency. A specific genetic defect leading to this disease has not yet been identified. The true frequency of selective IgA deficiency in the population is unknown, as it is often asymptomatic and is a random laboratory finding. This immunodeficiency can manifest as respiratory tract infections, gastrointestinal tract infections, allergic disorders, and autoimmune diseases. According to the literature, patients with autoimmune disorders who have selective IgA deficiency have more severe and aggressive disease courses with a poorer prognosis. The clinical example of a combination of selective IgA deficiency and Crohn's disease demonstrates that patients with primary immunodeficiencies may not be aware of their condition for a long time. The article presents a case of Crohn's disease in a patient with selective immunoglobulin A deficiency, which was detected in early childhood.

Key words: *primary immunodeficiency, selective immunoglobulin A deficiency, Crohn's disease*

Поступила 03.10.2025