

## От розеткообразования – к проточной цитометрии, от часто болеющих – к первичным иммунодефицитам

Боярский С.Н., Тузанкина И.А.

Областная детская клиническая больница №1, г.Екатеринбург

В этом году иммунологическая служба областной детской клинической больницы №1 отметила 20-летие своего существования. и, в связи с этим - несколько слов об истории ее создания.

Первые идеи по иммунологическим исследованиям при различной патологии неинфекционного характера у детей с самыми различными заболеваниями принадлежат заслуженному деятелю науки РФ, профессору УРГМА, доктору медицинских наук, заведующей кафедрой детских болезней с курсом физиотерапии до недавнего времени, Синявской Ольге Александровне. Она вместе с сотрудниками кафедры одна из первых участвовала в разработке и внедрении иммунологических технологий в диагностический и лечебный процесс, недаром имя ее известно всей стране, а память о ее мудрости и профессиональной прозорливости остается у всех, кто хоть однажды имел счастье общения с ней. Большой вклад в развитие иммунологической службы внесли сотрудники возглавляемой ею кафедры - Шалагина Р.М., Градинаров А.М., Громада Н.Е., Александрова В.С. и другие.

Инициатива создания иммунологической лаборатории в ОДКБ №1 принадлежала заместителю главного врача по лечебной работе Уфимцевой Любове Алексеевне, так рано ушедшей из жизни. Она была удивительно творческой личностью и талантливым организатором, способной мгновенно оценить и выделить все самое передовое, что появлялось в медицинской науке и ценой невероятных усилий внедрить это в Свердловской области. Она умела сформировать творческий и позитивно настроенный коллектив, недаром

больница, в которой она проработала более 20 лет, признана лучшей в России.

16 января 1986 года в составе лабораторного отделения была создана иммунологическая лаборатория, в ней работали всего двое - врач и лаборант. За время существования службы ее сотрудниками были специалисты, которых всегда отличал профессионализм и ответственность, внимательность и исследовательский интерес, среди них - Пискалова В.Н., Гольберг Е., Мурсеева Л.И., Горелова Е., Гусева О., Лугвина А.Б., Азовская Т.Ю., Перешеина О.Б., Савина Е.А., Тузанкина И.А., Власова Е.В., Каргаполов С.А., Новикова В.А., Брусницына Н.Ш., Слепухина Н.Л., Шерскова Л.М., Пашнина И.А., Огурцова О.Г., Беляева Г.З., Налимова В.В., Мурзина М.М., Криволапова И.М., Девярых С.Ф., Киселева Н.Н., Головатова Л.В., Титова В.П., Спильнюк И.Н., Шарabanова Т.В., Шаргина О.В.

Начинали с самых простых лабораторных тестов и часто болеющих респираторными инфекциями пациентов, а сегодня в арсенале иммунологической службы - современная клиническая и лабораторная диагностика, сложные терапевтические технологии.

Постепенно увеличивалось количество выполняемых лабораторных тестов, возрастал объем консультативной помощи, расширялся штат сотрудников. Разрабатывались и внедрялись новые технологии клинической и лабораторной диагностики, иммунотерапии, иммунореабилитации и иммунопрофилактики. В 1999 году приказом МЗ Свердловской области № 32-П отделу был присвоен статус областного центра клинической иммунологии.

В настоящее время отдел клинической иммунологии ОДКБ - это уникальная служба клинической иммунологии в Свердловской области. В составе службы: лабораторное и консультативное отделение, которые работают в тесной связи - структура центра представлена на рисунке 1.

Основными разделами работы являются:

*Боярский Сергей Николаевич - канд. мед. наук, главный врач ОДКБ №1;*

*Тузанкина Ирина Александровна - докт. мед. наук, профессор, руководитель отдела клинической иммунологии ОДКБ №1*

Таблица 1. Количество консультативных приемов в областном центре клинической иммунологии в ОДКБ 1

Посещений	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
Стационар	1478	1480	1752	1738	2974	3262	4433	4812	4989	6072	7212
Амбулаторных	3362	6184	4430	4777	4608	4944	4480	5225	5865	8752	9822
Екатеринбург	518	928	1044	761	860	1196	1180	1332	1241	934	1075
Города области	1855	1682	1100	3362	3201	2992	2737	3402	4186	3823	4398
Районы области	989	2992	2166	440	335	424	311	212	256	2952	3446
Другие области		377	73	28	143	199	149	153	75	123	62
Сотрудники		205	43	186	62	125	103	126	96	260	112
В поликлинике на ул 8 Марта 1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	660	729
Всего	4840	7664	6182	6515	7582	8206	8913	10047	10854	15484	17763

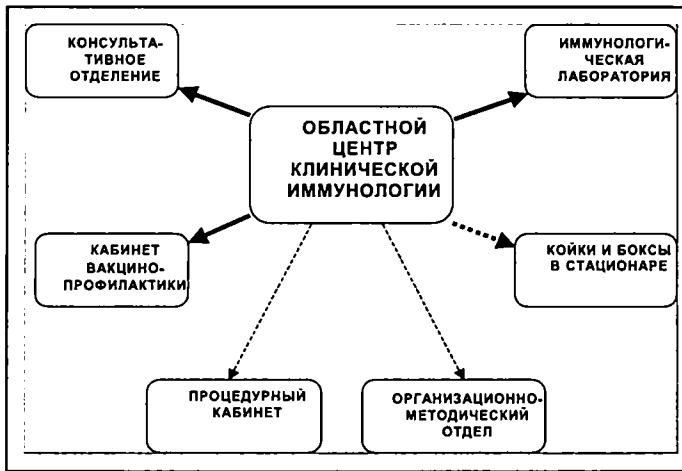


Рисунок 1. Структура областного центра клинической иммунологии

1. Создание регионального регистра первичных (наследственных и врожденных) иммунодефицитных состояний.

2. Диагностика и лечение больных с иммунопатологическими состояниями (синдромы нарушений противинфекционной защиты, аллергия, аутоиммунные состояния).

3. Участие в консилиумах и ведении сложных больных.

4. Контроль и анализ выполнения программы "Вакцинопрофилактика" на территории области.

5. Проведение специфической иммунопрофилактики больным детям Свердловской области и сотрудникам ОДКБ №1.

6. Иммунологическая диагностика детей,

рожденных от ВИЧ-инфицированных матерей.

7. Внедрение новых методов диагностики и лечения больных с затяжными, вялотекущими процессами, аутоиммунными и другими заболеваниями с вовлечением иммунных механизмов.

8. Исследовательская работа, отработка рекомендаций по диагностике, лечению и реабилитации больных с иммунопатологическими состояниями.

9. Издание и обеспечение методическими материалами медицинских работников Свердловской области.

10. Методические и образовательные функции для врачей и медицинских работников Свердловской области.

11. Проведение научно-практических конференций - областных, региональных и республиканских.

Руководит отделом профессор, доктор медицинских наук, генеральный секретарь Российского научного общества иммунологов Тузанкина Ирина Александровна. Сотрудники отдела: кандидаты медицинских и биологических наук, врачи высшей категории, биологи, уникальные медицинские сестры, лаборанты и санитарки (всего более 20 специалистов). Ежегодно более 20 000 детей и взрослых получают высококвалифицированную помощь специалистов отдела клинической иммунологии ОДКБ №1 (Табл. 1, 2, 3).

С 1996 года в ОДКБ №1 проводится вакцинация детей с различными заболеваниями, так называемых "трудно вакцинируемых" контингентов, имеющих те или иные клинические трудности для своевременного проведения полного комплекса вакцинации, а также сотрудников больницы. В последние 2 года стали обследоваться дети из перинатальных контактов по ВИЧ-инфекции и больные СПИД. Спектр исследований неуклонно расширяется.

Диагностический процесс обеспечивается высокотехнологичным парком аппаратуры для лабораторных исследований, позволяющим разрабатывать и внедрять современные методы лабораторной диагностики иммунопатологии. Внедрение передовых технологий и активная научная деятельность отдела позволяет участвовать в мультицентровых исследованиях, активно сотрудничать с Институтом иммунологии и физиологии РАН (директор института - известный иммунолог и физиолог, академик РАН и РАМН, Председатель Российской научной общности иммунологов, Председатель Уральского отделения Российской Академии Наук, Черешнев Валерий Александрович). Благодаря этому спектр и уровень иммунологических исследований отвечает международным стандартам и позволяет участвовать в различных областных, республиканских и международных программах.

Итогом такого сотрудничества стали более 200 публикаций, в том числе монографии, патенты на изобретения, методические рекомендации.

С момента создания службы основным направлением деятельности, помимо развития лабораторной диагностики, было выявление больных с иммунопатологией. Первыми пациентами были часто болеющие дети, а сегодня в Центре клинической иммунологии, существующем на базе ОДКБ №1, создан регистр первичных иммунодефицитов, то есть наследственных и врожденных. Одна из важнейших задач - клиническая диагностика этих иммунодефицитных состояний, лечение, повышение качества и продолжительности

жизни пациентов с этой патологией.

Этот регистр включает сегодня 112 больных (Табл. 4).

Сотрудники отдела клинической иммунологии ОДКБ №1 занимаются не только проблемами детей. Есть часть синдромов, которые впервые проявляют себя уже во взрослом возрасте - генетически запрограммированная патология может заявить о себе и в 30, и в 50 лет, до этого времени компенсаторные механизмы справляются с охраной здоровья, но наступает момент, когда иммунная система, отчасти и в силу старения организма, дает сбой.

Главное показание для консультации иммунолога - отсутствие эффекта от проводимой терапии при любом заболевании. А эффекта может не быть, если не выяснена истинная причина болезни, что бывает на практике очень непростое, особенно в тех случаях, когда имеют место иммунные нарушения. Необходимо определить стадию заболевания, характер его течения, различить механизмы иммунопатологии, которые привели к формированию болезни и простимулировали ее развитие.

Не каждый задумывается над тем, что у различных лекарственных препаратов могут быть иммунотропные эффекты, то есть эффекты воздействия на иммунную систему. А иммунная система - это огромный комплекс реакций, который условно можно представить в виде системы бесконечного множества соединенных друг с другом двуплечих весов. И, если за любое из этих "плечиков" потянуть, то в резонансное движение придет вся система. Цепь реакций может быть самой разнообразной, поэтому применение иммунотропных препаратов требует большой осторожности и участия профессионала, учитывающего при лечении индивидуальные особенности, поскольку огромное генетическое разнообразие исключает универсальность даже однотипных воздействий. При определении лечебного процесса необходимо выявление особенностей организма пациента и истории болезней всей его семьи - это еще одно неотъемлемое условие успеха терапии, поэтому семейный принцип составляет суть деятельности сотрудников отдела.

Важно понимать, что каждый из нас рождается с определенным типом конституции, определяющим характер и темперамент иммунного ответа на все происходящее, а также наличие различных диатезов - то есть состояний предрасположенности к тем или иным заболеваниям. Вторая важная составляющая - окружающая среда. Проявится ли то, что заложено генетически, зависит от той среды, в которую попадает человек. Психологическая обстановка, экологические факторы, условия развития и созревания

Таблица 2. Количество лабораторных исследований в областном центре клинической иммунологии в ОДКБ 1

Лаб тестов/ (Б-Х тестов)	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
Стационар	1478/ 41211	1480/ 30514	1752/ 21974	1738/ 21242	1316/ 24427	1820/ 28091	2304/ 29482	2552/ 24482	2748/ 25259	3155/ 31235	3493/ 8795
Амбулаторных	1887/ 65158	1627/ 43390	1460/ 25349	2777/ 43554	1572/ 23905	1685/ 28451	1428/ 19345	1886/ 16030	2101/ 15255	2460/ 19996	2911/ 21057
Екатеринбург	-/248	-/222	-/338	-/283	-/360	-/499	-/314	-/592	-/577	-/508	-/556
Города области	-/888	-/457	-/347	-/947	-/968	-/943	-/837	/1004	/1214	/1061	/1350
Районы области	-/474	-/796	-/682	-/258	-/98	-/140	-/126	-/167	-/210	-/673	-/768
Др. области	-	-/99	-/50	-/22	-/37	-/53	-/63	-/69	-/46	-/124	-/72
Сотрудники	-	-/53	-/43	-/40	-/39	-/50	-/28	-/54	-/54	-/94	-/88
Всего	3365/ 106369	3107/ 73904	3212/ 47323	4517/ 64796	3253/ 48332	3505/ 56642	3772/ 48827	4438/ 40512	4774/ 40514	5615/ 51231	6404/ 49852

Таблица 3. Вакцинация в ОДКБ 1

Вакцинировано	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	
Стационар	103			492	556	668	548	449			
ОПН 1				171	199	234	214	201	235	317	
ОПН 2				217	218	279	233	197	122	278	
Грудн. отделение				38	24	19	19	18	15	11	
Охи				50	75	66	10	8	4	21	
Ркцн					9	8	10	6	1		
Пдо				6	5	2	8	7	7	26	
Отд. т оракальной хирургии					6	6	6	8	6	4	
Неврологическое				3	7	5	33	3		3	
Нефрологическое				3	2			1	4	4	
Гастроэнтерологическое				1	3	2	1			1	
Ортопедическое					4	1	2		1	1	
ОГО 1						2	1		1	1	
Эндокринологическое						44	1			2	
Пульмонологическое					3					1	
Урологическое				1	1				1	4	
Плановой хирургии				2							
Амбулаторных		52		296	662	592	756	975	827	989	
Екатеринбург				11	378	225	133	257	9	191	
Область				285	284	367	623	718	145	6	
Сотрудники		44			1469	727	1170	985	890	1337	
Всего		155	148	264	788	2687	1987	2474	2409	2114	2998

организма - все это учитывается при постановке диагноза. Кроме того, необходима оценка состояния триединого блока регуляторных

систем, включающего иммунную, эндокринную и нервную системы организма. При воздействии на каждую из них возникает отклик и в

Таблица 4. Регистр первичных иммунодефицитов

Название синдрома	кол-во больных	маль- чиков	девочек
Агаммаглобулинемия	8		
-х-сцепленная		6	2
-аутосомно- рецессивная			
Общая вариабельная гипогаммаглобулинемия	6	-	6
Гипогаммаглобулинемия с гипер Ig M	1	1	-
Селективный дефицит Ig A	58	27	31
Селективный дефицит Ig A с муковисцидозом	1	-	1
Атаксиягелеангиэктазия	3	2	1
Хронический кожно- слизистый кандидоз	1	1	-
Хроническая гранулематозная болезнь	5	4	1
ГиперIg E синдром	5	2	3
Синдром Чедиака - Хигаси	2	-	2
Аутоиммунный лимфопролиферативный синдром	3	2	1
Тяжелый комбинированный иммунодефицит	7	5	2
Синдром Гуда	2	-	2
Синдром Ниймеген	2	1	1
Дефицит С1-ингибитора комплемента			
наследственный ангионевротический отек	3	1	2
Врожденная нейтропения	2	2	-
Макроглобулинемия Вальденстрема	1	1	-
Итого:	112	57	55

остальных - используя иммуностропные препараты наблюдается терапевтический эффект со стороны центральной нервной и эндокринной системы. Это широко используемый в клинической иммунологии терапевтический прием.

Еще десять лет назад в арсенале терапевтических средств не было препаратов, которые могли бы в разных стадиях болезни эффективно воздействовать на иммунитет, но теперь эта возможность есть. Однако, прежде чем использовать чужой опыт по применению новых препаратов в наших условиях, необходимо дать профессиональную, адаптированную к региональным особенностям, оценку их эффективности. В том числе и определить оптимальные дозы, схемы применения у пациентов, проживающих в наших условиях. Это побуждает сотрудников отдела создавать методические рекомендации для практических врачей. В арсенале методических средств также выездные конференции, семинары, к участию в которых в качестве слушателей привлекаются не только врачи, но и фельдшеры, и медицинские сестры из отдаленных территорий Свердловской области.

Развитие медицины завтрашнего дня связано с иммунологией. Известно, что нарушения функционирования иммунной системы лежат в основе не только аллергиче-

ских, аутоиммунных, онкологических, но и многих других заболеваний, в том числе атеросклероза, атипичных инфекций.

В настоящее время медицинская наука настолько быстро развивается, что представление о патологии нередко не просто дополняется, а радикальным образом меняется каждые три года! И быстрее всех наук развивается иммунология. Все крупные, самые значительные открытия, которые происходили в науке за последние 20-30 лет, напрямую ее касаются.

Появляются новые методы диагностики, новые данные о том, какой характер биологических процессов в организме происходит, а от этого зависит и эффективность лечения больных. И сегодня всем стало понятно, что нет болезни без участия иммунной системы, все, что происходит в организме, ею контролируется.

Таким образом, перспективы дальнейшей деятельности иммунологической службы безграничны, но она становится возможной только при активном и тесном сотрудничестве большого числа специалистов клинического, лабораторного, организационного профиля, представителей фундаментальной науки и наличием исследовательской мысли у них.