

сахарный диабет, 1 – киста поджелудочной железы и 1 ребенок умер. Средний койко-день составил 28,6. В отличие от отечных форм, где средний койко-день составил 13,2. 30% пациентов выписаны с выздоровлением.

Выводы.

1. Клиническая картина острого панкреатита отличается от таковой у пациентов старшего возраста (симптоматика более стертая).

2. Диагноз острого панкреатита в большей степени ставится при комплексном исследовании лабораторных и инструментальных данных.

3. Увеличение частоты встречаемости острого панкреатита среди детского населения преимущественно школьного возраста.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Современные международные рекомендации по диагностике и терапии острых панкреатитов у детей / А. А. Камалова, И. М. Уразманова, Р. Ф. Хайретдинова, А. Н. Бадретдинова // Педиатрия. – 2019. – Т. 10, № 4. – С. 79-87.

СОЗДАНИЕ И ФУНКЦИОНИРОВАНИЕ РЕГИСТРА ПАЦИЕНТОВ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИМ ОТЕКОМ В ГРОДНЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

Могилевец О. Н.¹, Ляликов С. А.¹, Котова Е. В.²

¹Гродненский государственный медицинский университет,

²Гродненская университетская клиника

Актуальность. Наследственный ангионевротический отек (НАО) обусловлен дефицитом или дисфункцией ингибитора С1-эстеразы. При этом в течении заболевания характерны рецидивирующие отеки подкожной клетчатки, слизистых оболочек желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных путей, последние из которых несут непосредственную угрозу жизни из-за риска асфиксии. Данное заболевание является достаточно редким (распространенность его в мире оценивается 1:10 000 – 1:50 000) [1]. Как и в случае с большинством орфанных патологий, НАО отличается поздней диагностикой и низким уровнем выявляемости – в среднем через 8-15 лет после дебюта симптомов [2]. В Гродненской области, долгое время отсутствовали структурированные данные о пациентах с НАО, что затрудняло планирование медицинской помощи, обеспечение дорогостоящими современными лекарственными средствами и

проведение эпидемиологических исследований. Создание регистра является фундаментальным шагом для решения этих проблем, что соответствует мировой практике ведения орфанных заболеваний

Цель – создание и анализ первичных данных популяционного регистра пациентов с наследственным ангионевротическим отеком, постоянно проживающих в Гродненской области, для оценки эпидемиологических показателей, характеристики клинического течения и оптимизации медицинской помощи.

Методы исследования. Проведено сплошное ретроспективно-проспективное исследование на базе Гродненской университетской клиники. Регистр пациентов создан в 2019 году и постоянно пополняется. В регистр включались пациенты с установленным диагнозом НАО I/II типов согласно международным критериям. Диагноз у всех пациентов верифицирован на базе Республиканских научно-практических центров (РНПЦ): РНПЦ Детской онкологии, гематологии и иммунологии (г. Минск) либо РНПЦ Радиационной медицины и экологии человека (г. Гомель). Для каждого пациента сформирована электронная карта, включающая демографические данные, семейный анамнез, возраст дебюта и установки диагноза, клинические проявления (локализация отеков, частота атак, провоцирующие факторы), данные лабораторной диагностики и получаемую терапию. Статистическая обработка проведена с использованием описательных методов (Me (25%; 75%), проценты).

Результаты и их обсуждение. По состоянию на 2025 год в регистр Гродненской области включено 16 пациентов. Показатель предполагаемой распространенности составил $\sim 1,6:100\ 000$, что соответствует нижней границе мировых данных. Соотношение мужчин и женщин – 1:1. Возраст пациентов, состоящих в регистре 49,5 (31; 58,75) лет. Возраст дебюта симптомов составил 21 (12,25; 30) год, а установки диагноза – 37,5 (21,5; 51) лета. Таким образом, средняя задержка диагностики в регионе составила 15,5 (4; 20,25) лет, что подчеркивает сохраняющуюся проблему низкой осведомленности о заболевании. Однако, следует отметить, что у 3 пациентов диагноз был выставлен до момента возникновения симптомов, за счет обследования членов семьи с установленным диагнозом НАО.

За 2025 год по поводу отеков различной локализации госпитализация потребовалась 7 (44%) пациентам. Количество эпизодов отека варьировало от 0 до 10 за год. Отек гортани выявлялся у 5 (31%) пациентов, лица и шеи – у 5 (31%), абдоминальные отеки и отеки половых органов – у 3 (19%), конечностей – у 100%. Все пациенты с отеком гортани в анамнезе были обучены методике самопомощи. Следует отметить, что пациенты с неустановленным диагнозом НАО имеют более высокий риск тяжёлых форм отёка, и как следствие летального исхода, в связи с отсутствием эффекта применения антигистаминных препаратов и кортикостероидных гормонов [2, 3].

Согласно мировым рекомендациям, а также клиническому протоколу РБ для купирования острых, угрожающих жизни атак препаратом выбора является концентрат ингибитора С1-эстеразы (С1-INH) [4]. В настоящее время

обеспечение пациентов препаратом C1-INH человека организовано через систему централизованных государственных закупок Министерства здравоохранения РБ. Его назначение и получение пациентами в поликлиниках проводится на основании действующих нормативных документов, согласно клиническому протоколу. Для лечения пациентов Гродненской области, состоящих в регистре пациентов с НАО используется препарат под торговым названием «Синрайз».

Создание регистра позволило впервые точно оценить потребность в специфической терапии для региона, оптимизировать логистику обеспечения лекарственными средствами и внедрить единый путь маршрутизации пациентов. Выявленная задержка диагностики указывает на необходимость образовательных программ для врачей первичного звена.

Выводы. В Гродненской области создан и успешно функционирует популяционный регистр пациентов с НАО, включающий 16 человек. Установленная распространенность НАО в регионе составила приблизительно 1,6:100 000, а средняя задержка диагностики – 15,5 (4; 20,25), что свидетельствует о необходимости улучшения диагностического процесса. Регистр является ключевым инструментом для организации специализированной помощи, планирования закупок дорогостоящих препаратов и проведения дальнейших научных исследований, направленных на улучшение качества жизни пациентов с данным редким заболеванием.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. The Global Registry for Hereditary Angioedema due to C1-Inhibitor Deficiency / A. Zanichelli, H. Farkas, L. Bouillet [et al.] // *Clin Rev Allergy Immunol.* – 2021. – Vol. 61, № 1. – P. 77-83. – doi: 10.1007/s12016-021-08855-4
2. Демографическая характеристика пациентов с генетически подтверждённым наследственным ангиоотёком в Республике Беларусь / И. Е. Гурьянова, Е. Я. Скоповец, А. В. Любушкин [и др.] // *Имунопатология, аллергология, инфектология.* – 2022. – № 2. – С. 12-18. – doi: 10.14427/jipai.2022.2.12.
3. Cicardi, M. Angioedema due to bradykinin dysregulation / M. Cicardi, B. L. Zuraw // *J. Allergy Clin. Immunol. Pract.* – 2018. – Vol. 6, № 4. – P. 1132-1141. – doi: 10.1016/j.jaip.2018.04.022
4. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2021 revision and update / M. Maurer, M. Magerl, S. Betschel [et al.] // *Allergy.* – 2022. – Vol. 77, № 7. – P. 1961-1990. – doi: 10.1111/all.15214