

следование иммунного статуса проводили на проточном цитометре CYTOMICS FC500 («Beckman Coulter»). В лимфоидном регионе CD45<sup>+</sup> оценивали популяции лимфоцитов: В-лимфоциты (CD19<sup>+</sup>CD3<sup>-</sup>), NK-клетки (CD3<sup>-</sup>CD16<sup>+</sup>CD56<sup>+</sup>), Т-хелперы (CD3<sup>+</sup>CD4<sup>+</sup>), цитотоксические Т-лимфоциты (CD3<sup>+</sup>CD8<sup>+</sup>), Th17-лимфоциты (CD3<sup>+</sup>CD4<sup>+</sup>CD161<sup>+</sup>), регуляторные клетки (CD25<sup>+</sup>CD4<sup>+</sup>CD127<sup>low</sup>), активированные Т-хелперы (CD25<sup>+</sup>CD4<sup>+</sup>CD127<sup>high</sup>). Определение биохимических показателей (АЛТ, АСТ) проводили на анализаторе «Random Access F-15» («BioSystems»). Анализ полученных данных проводили с помощью программы «Statistica 10.0», использовали непараметрический критерий Вилкоксона ( $p < 0,005$ ).

**Результаты.** На фоне применения ФЗТ у пациентов наблюдалось значимое снижение активности АЛТ (от 46 до 10 ЕД/л;  $p < 0,001$ ) и увеличение числа тромбоцитов периферической крови (от 50 до  $256 \times 10^9$ /л;  $p < 0,001$ ) относительно показателей до терапии. Анализ иммунного статуса выявил увеличение абсолютного числа лимфоцитов ( $p < 0,001$ ) и содержания Т-лимфоцитов ( $p = 0,004$ ) на фоне терапии. Наблюдалась тенденция к уменьшению содержания NK-клеток и увеличению доли Т-хелперов 17 типа у пациентов с БГ после 1 года от начала ФЗТ.

**Заключение.** Применение ФЗТ нормализует биохимические показатели пациентов с БГ. Анализ изменений иммунного статуса выявил участие клеток врожденного и адаптивного иммунитета в ответе на ФЗТ у детей с БГ.

\* \* \*

\* \* \*

## ВЛИЯНИЕ ФЕРМЕНТОЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ НА БИОХИМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ И КОЛИЧЕСТВЕННЫЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ИММУННОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГОШЕ

Коняшин М.В.<sup>1</sup>, Курбатова О.В.<sup>2</sup>, Мовсисян Г.Б.<sup>2</sup>, Петричук С.В.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** дети; болезнь Гоше; ферментозаместительная терапия

**Актуальность.** Болезнь Гоше (БГ) — лизосомальное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями в гене β-глюкоцереброзидазы. Частота отдельных форм колеблется от 1 : 40 000 до 1 : 1 000 000 и реже. Накопление глюкоцерамида происходит главным образом в макрофагах, что сопровождается дисрегуляцией макрофагальной системы, увеличением абсолютного количества иммунных клеток в печени и селезенке, хронической активацией иммунной системы. **Цель:** определить действие ферментозаместительной терапии (ФЗТ) на биохимические показатели крови и количественные характеристики иммунного статуса у детей с БГ.

**Материалы и методы.** В динамике обследовано 6 детей с БГ до назначения и через 1 год после начала ФЗТ. Ис-