

**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

**Учреждение образования  
«Международный государственный экологический институт  
имени А. Д. Сахарова»  
Белорусского государственного университета**

**ФАКУЛЬТЕТ ЭКОЛОГИЧЕСКОЙ МЕДИЦИНЫ  
КАФЕДРА ИММУНОЛОГИИ И ЭКОЛОГИЧЕСКОЙ ЭПИДЕМИОЛОГИИ**

**БАРНАТОВИЧ  
Надежда Николаевна**

**ВОССТАНОВЛЕНИЕ ГЕМОПОЭЗА У ПАЦИЕНТОВ С  
ПЕРВИЧНЫМИ ИММУНОДЕФИЦИТАМИ ПОСЛЕ АЛЛОГЕННОЙ  
ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК**

**Аннотация к дипломной работе**

**Научный руководитель:  
Заведующий лабораторией  
иммунологических  
исследований РНПЦ ДОГИ,  
канд. биол. наук  
Шман Татьяна Викторовна**

**МИНСК 2019**

## РЕФЕРАТ

**Дипломная работа:** Восстановление гемопоэза у пациентов с первичными иммунодефицитами после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: 54 страницы, 13 рисунков, 4 таблицы, 48 источников.

ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ, АЛЛОГЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК, ХИМЕРИЗМ, ПОЛИМЕРАЗНАЯ ЦЕПНАЯ РЕАКЦИЯ STR И INDEL, ПРОТОЧНАЯ ЦИТОФЛЮОРИМЕТРИЯ, ДЕТИ.

**Цель дипломной работы:** исследовать приживление донорских стволовых клеток (химеризм) и проанализировать иммунологическое восстановление у пациентов с первичными иммунодефицитами после аллогенной ТГСК.

**Методы исследования:** для оценки донорского химеризма в работе использовались молекулярно-генетические методы (ПЦР в реальном времени по маркерам InDel, мультиплексная ПЦР коротких tandemных повторов), для оценки иммунологического восстановления – технику проточной цитофлюориметрии.

**Полученные результаты и их новизна:** в работе выявлены особенности донорского химеризма после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (аллотГСК) у пациентов с первичными иммунодефицитами (ПИД).

В исследование включены 9 пациентов с ПИД с проведенной аллотГСК). Восемь (88,9%) пациентов получили RIC, одному (11,1%) пациенту с ТКИН (T-B+NK+) была проведена трансплантация без предварительного режима кондиционирования. Медиана возраста пациентов на момент трансплантации составила 1,9 (0,8-26,2) года. Три пациента умерли от инфекционных осложнений, все остальные пациенты находятся в ремиссии без признаков основного заболевания.

Таким образом, у 7 (77,8%) пациентов удалось достигнуть ПДХ в ПК, в том числе у 7 (87,5%) из 8 с RIC. У 2 (22,2%) пациентов наблюдалось длительное персистирование СХ.

**Область применения.** Образование, медицина.

## РЭФЕРАТ

**Дыпломнай работы:** Аднаўленне гемапаэза ў пацыентаў з першаснымі імунадэфіцітамі пасля алагеннай трансплантацыі гемапаэтычных стваловых клетак: 54 старонак, 13 малюнкаў, 4 табліцы, 48 крыніц.

ПЕРШАСНЫЯ                   ІМУНАДЭФІЦІТЫ,                   АЛАГЕННАЯ  
ТРАНСПЛАНТАЦЫЯ ГЕМАПАЭТЫЧНЫХ СТВАЛОВЫХ КЛЕТАК,  
ХІМЕРЫЗМ, ПАЛІМЕРАЗНАЯ ЛАНЦУГОВАЯ РЭАКЦЫЯ STR I INDEL,  
ПРАТОЧНАЯ ЦЫТАФЛЮАРАМЕТРЫЯ, ДЗЕЦІ.

**Мэта работы:** даследаваць прыжыўленне донарскіх стваловых клетак (хімерызм) і прааналізаваць імуналагічнае аднаўленне ў пацыентаў з першаснымі імунадэфіцітамі пасля алагеннай ТГСК.

**Методы даследавання:** для ацэнкі донарскага хімерызма ў работе выкарыстоўваліся малекулярна-генетычныя метады (ПЛР у рэальнym часе па маркерах InDel, мультиплексная ПЛР кароткіх тандэмных паўтораў), для ацэнкі імуналагічнага аднаўлення – тэхніку праточнай цытафлюараметрыі.

**Атрыманыя вынікі і іх навізна:** у работе выяўлены асаблівасці донарскага хімерызму пасля алагеннай трансплантацыі гемапаэтычных стваловых клетак (алаТГСК) у пацыентаў з першаснымі імунадэфіцітамі (ПД).

У даследаванне ўключаны 9 алаТГСК у пацыентаў з ПД. Восем(88,7%) пацыентаў атрымалі RIC, аднаму (11,1%) пацыенту з ТКІН (T-B + NK +) была праведзена трансплантацыя без папярэдняга рэжыму кандыцыяніравання. Медыяна ўзросту пацыентаў на момант трансплантацыі склада 1,9 (0,8-26,2) года. Тры пацыента памерлі ад інфекцыйных ускладненняў, усе астатнія пацыенты знаходзяцца без прыкмет асноўнага захворвання.

Такім чынам, у 7 (77,8%) пацыентаў атрымалася дасягнуць поўнага донарскага хімерызму (ПДХ) у ПК, у тым ліку ў 7 (87,5%) з 8 з RIC. У 2 (22,2%) пацыентаў назіралася доўгае персістыраванне змешанага хімерызму (3Х).

**Вобласць прымянеñня.** Адукацыя, медыцина.

## ABSTRACT

**Graduate work:** The restoration of hemopoiesis in the patients with primary immunodeficiency after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation performed: 54 pages, 13 figures, 4 tables, 48 sources.

**PRIMARY IMMUNODEFICIENCES, ALLOGENEIC HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION, CHIMERISM, POLYMERASE CHAIN REACTION STR AND INDEL, FLOW CYTOMETRY, CHILDREN.**

**The purpose of the graduate work:** to investigate the engraftment of donor stem cells (chimerism) in the patients with primary immunodeficiencies and to analyze the immunological recovery in the patients after allogeneic HSCT performed.

**Research methods:** In graduate work, molecular genetic methods (real-time PCR for InDel markers, multiplex PCR for short tandem repeats) were used to evaluate donor chimerism. Flow cytofluorometry was used to assess the immunological recovery.

**The results obtained and their novelty:** the features of donor chimerism after allogeneic transplantation of hematopoietic stem cells (alloHSCT) in the patients with primary immunodeficiencies (PIPs) were revealed.

The study includes 9 alloHSCT in patients with PIPs. Eight (88.9%) patients received RIC. One (11.1%) patient with SCID (T-B + NK +) underwent transplantation without prior conditioning regimen. The median age of the patients at the time of the transplantation was 1.9 (0.8-26.2) years. Three patients died from infectious complications. All other patients revealed no signs of the underlying disease.

Full donor chimerism (FDC) in the PB was achieved in 7 (77.8%) patients, including 7 (87.5%) of 8 with RIC. Prolonged persistence of mixed chimerism (MC) was observed in 2 (22.2%) patients.

**Application area.** Education, medicine.