

## Опыт применения секукиномаба у пациента с поражением кожи при первичном иммунодефиците: описание клинического случая

В.С. Фоминых, Г.И.Шестопапов, А.С.Ермаков, М.С.Курицына, С.С.Вахлярская, Э.Р.Гуменная, А.С.Боткина, Е.В.Скоробогатова.

Российская детская клиническая больница — филиал РНИМУ им. Н. И. Пирогова (г. Москва)



### Актуальность

**Врождённые дефекты иммунитета** – генетически детерминированные необратимые нарушения структуры и/или функций клеточного и гуморального звеньев иммунной системы, которые часто имеют разнообразие «маски», проявляющиеся типичными и атипичными инфекциями, аутоиммунным поражением различных органов и систем.

В частности, встречаются кожные проявления, которые позволяют заподозрить иммунодефицитное состояние в раннем возрасте. Интерлейкин-17 (ИЛ-17) является ключевым цитокином в патогенезе аутоиммунных дерматозов. ИЛ-17 стимулирует воспаление, привлечение лейкоцитов в кожу и пролиферацию кератиноцитов. Ингибиторы ИЛ-17 блокируют эти процессы, что ведет к уменьшению кожных симптомов.

### Результаты

Мальчик 2 года 8 месяцев, дебют заболевания с 7 суток жизни - появление поражения кожи в виде пузырных и мокнущих высыпаний с формированием области гиперемии и корочек.

В возрасте 4 месяцев увеличение объема поражения кожи с развитием экзематозных бляшек, эрозий от 0,5 до 5,0 см, покрытых геморрагическими корочками.

В возрасте 18 месяцев получены результаты полногеномного секвенирования: **гетерозиготная мутация в 3 экзоне гена HSK, гетерозиготная мутация в 15 экзоне гена PLCG2, гетерозиготная мутация в 3 экзоне гена GATA2**: установлен первичный иммунодефицит.

В 1 год 10 месяцев госпитализирован в РДКБ — филиал РНИМУ им. Н. И. Пирогова. У ребенка отмечалось субтотальное поражение кожи с непрерывно персистирующей кровоточивостью элементов: множественные эрозии от ярко-розового до багрового цветов, округлой формы от 1-5 см, со сливанием в массивные области поражения; с четкой демаркационной линией, элементы покрыты истонченным эпидермисом или серозно-геморрагическими корочками; на месте разрешившихся очагов участки гиперпигментации. Проведена топическая и системная терапия глюкокортикостероидами, заместительная терапия внутривенным иммуноглобулином: отмечалась незначительная положительная динамика за счет снижения интенсивности кровоточивости элементов.

В 2 года 2 месяца ребенок поступил для проведения аллогенной трансплантации костного мозга от неродственного HLA-идентичного (10/10) донора. Принимая во внимание аутовоспалительный генез поражения кожи, с целью сокращения площади поражения перед проведением кондиционирования, была инициирована иммунотерапия препаратом секукиномаб 50 мг подкожно, каждые 7 дней (№10, далее ежемесячно).

На предтрансплантационном этапе было выполнено 2 введения: достигнут положительный эффект за счет снижения активности мацерации элементов, начало эпителизации крупных эрозий, заживление малых элементов, формирование на местах заживления гиперпигментации.

Кондиционирование проведено в объеме: треосульфан СД=36гр/м2, флударабин СД=150мг/м2, мелфалан 100мг/м2, тимоглобулин СД=5 мг/кг. Тяжелых осложнений в раннем посттрансплантационном периоде не отмечалось, период наблюдения составляет 6 месяцев.

### Цели и задачи

Описать клинический случай использования секукиномаба у пациента с аутоиммунным поражением кожи при врожденном дефекте.

### Материалы и методы

Проведен анализ анамнестических сведений, молекулярно-генетических и лабораторных данных пациента 2023 г.р., проходившего обследование и лечение в РДКБ — филиал РНИМУ им. Н. И. Пирогова.

### Выводы

Представленное клиническое наблюдение наглядно демонстрирует возможность включения блокаторов ИЛ-17, в частности секукиномаба, в качестве второй линии терапии при кожных проявлениях врожденных дефектов иммунитета, в том числе, до и после проведения алло-ТГСК.



Рис.1  
При поступлении в отделение ТКМ

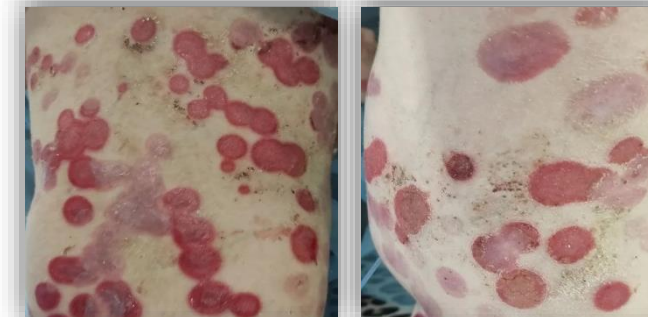


Рис.2  
После первого введения секукиномаба

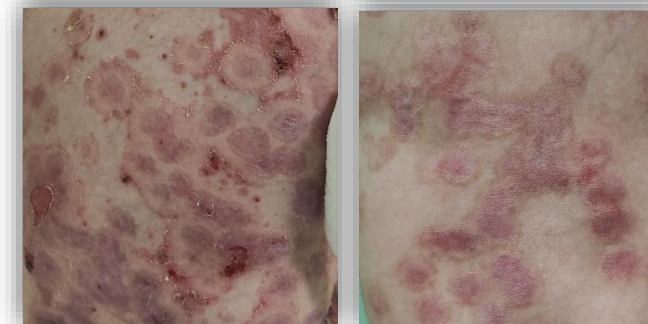


Рис.4  
+180 суток от алло-ТГСК

Рис.3  
После двух введений секукиномаба

Фоминых Валерия Сергеевна  
Врач-гематолог отделения трансплантации костного мозга РДКБ — филиал РНИМУ им. Н. И. Пирогова (г. Москва)  
valeryafominih@yandex.ru