



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EISSN 2181-2187

2 (88) 2026

Сопредседатели редакционной коллегии:

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:
М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
М.А. АБДУЛЛАЕВА
Х.А. АБДУМАДЖИДОВ
Б.З. АБДУСАМАТОВ
У.О. АБИДОВ
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
С.М. АХМЕДОВА
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Д.Т. АШУРОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
А.А. ДЖАЛИЛОВ
Н.Н. ЗОЛотова
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
А.С. ИЛЪЯСОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
А.М. МАННАНОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
М.Р. МИРЗОЕВА
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Ф.С. ОРИПОВ
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Ш.Т. САЛИМОВ
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
Б.Б. ХАСАНОВ
Д.А. ХАСАНОВА
Б.З. ХАМДАМОВ
Э.Б. ХАККУЛОВ
Г.С. ХОДЖИЕВА
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
Ш.Ш. ЯРИКУЛОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
С.Н. ГУСЕЙНОВА (Азербайджан)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ NEW DAY IN MEDICINE

*Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал
Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал*

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

2 (88)

www.bsmi.uz
https://newdaymedicine.com
E: ndmuz@mail.ru
Тел: +99890 8061882

2026 февраль

Received: 20.01.2026, Accepted: 06.02.2026, Published: 10.02.2026

УДК 616-056.3:616.98:579.861.2

ВРОЖДЁННЫЕ НАРУШЕНИЯ ИММУНИТЕТА С ВОСПРИИМЧИВОСТЬЮ К ИНФЕКЦИЯМ STAPHYLOCOCCUS AUREUS, КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ ОБЗОР

Джумаева Шахноза Давлатовна <https://orcid.org/0009-0008-2628-882X>
e-mail: djumayeva.shaxnoza@bsmi.uz

Бухарский государственный медицинский институт имени Абу Али ибн Сины, Узбекистан,
г. Бухара, ул. А. Навои. 1 Тел: +998 (65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz

✓ Резюме

В обзорной статье проанализированы врождённые нарушения иммунитета, ассоциированные с повышенной восприимчивостью к инфекциям *Staphylococcus aureus*, на основе современных зарубежных и отечественных источников. Показано, что данные состояния характеризуются выраженным клиническим полиморфизмом, варибельным возрастом манифестации и частыми диагностическими затруднениями. Особое внимание уделено дефектам врождённого иммунитета, нарушению функции нейтрофилов, сигнальных путей IL-17 и IFN-γ, а также синдромам с кожно-слизистыми и гнойно-воспалительными проявлениями. Отмечено, что инфекции, вызванные *S. aureus*, нередко являются ведущим клиническим признаком, позволяющим заподозрить врождённый дефект иммунной системы.

Ключевые слова: врождённые нарушения иммунитета, *Staphylococcus aureus*, рецидивирующие инфекции, врождённый иммунитет, нейтрофильная дисфункция, ранняя диагностика.

TUG'MA IMMUNITET BUZILISHLARI, STAPHYLOCOCCUS AUREUS INFEKSIYALARIGA SEZUVCHANLIK BILAN BOG'LIQ KLINIK-IMMUNOLOGIK SHARH

Djumayeva Shaxnoza Davlatovna <https://orcid.org/0009-0008-2628-882X>
e-mail: djumayeva.shaxnoza@bsmi.uz

Abu Ali ibn Sino nomidagi Buxoro davlat tibbiyot instituti, O'zbekiston, Buxoro sh. A. Navoiy kochasi
1 Tel: +998 (65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz

✓ Rezyume

Mazkur sharh maqolada zamonaviy mahalliy va xorijiy manbalar asosida *Staphylococcus aureus* infeksiyalariga yuqori sezuvchanlik bilan bog'liq tug'ma immunitet buzilishlari tahlil qilingan. Ushbu holatlar yaqqol klinik polimorfizm, kasallikning namoyon bo'lish yoshining o'zgaruvchanligi va tez-tez uchraydigan diagnostik qiyinchiliklar bilan tavsiflanishi ko'rsatib berilgan. Alohida e'tibor tug'ma immunitet nuqsonlari, neytrrofillar funksiyasining buzilishi, IL-17 va IFN-γ signal yo'llari nuqsonlari, shuningdek teri-shilliq qavat va yiringli-yallig'lanishli sindromlar bilan kechuvchi holatlarga qaratilgan. Ta'kidlanishicha, *S. aureus* chaqirgan infeksiyalar ko'pincha tug'ma immun tizimi nuqsonini shubha qilishga imkon beradigan yetakchi klinik belgi bo'lib xizmat qiladi. Ushbu holatlarni erta aniqlash uchun klinik hushyorlikni oshirish va bosqichma-bosqich diagnostik algoritmlarni joriy etish zarurligi haqida xulosa qilingan.

Kalit so'zlar: tug'ma immunitet buzilishlari, *Staphylococcus aureus*, qaytalanuvchi infeksiyalar, tug'ma immunitet, neytrrofil disfunktsiyasi, erta tashxis.

CONGENITAL DISORDERS OF IMMUNITY WITH SUSCEPTIBILITY TO STAPHYLOCOCCUS AUREUS INFECTIONS: CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL REVIEW

Djumayeva Shaxnoza Davlatovna <https://orcid.org/0009-0008-2628-882X>
e-mail: djumayeva.shaxnoza@bsmi.uz

Bukhara State Medical Institute named after Abu Ali ibn Sina, Uzbekistan, Bukhara, st. A. Navoi. 1
Tel: +998 (65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz

✓ **Resume**

This review analyzes congenital disorders of immunity associated with increased susceptibility to Staphylococcus aureus infections based on current international and domestic literature. These conditions are characterized by marked clinical heterogeneity, variable age of onset, and frequent diagnostic delay. Particular attention is paid to defects of innate immunity, neutrophil dysfunction, IL-17 and IFN- γ signaling pathway abnormalities, and syndromic forms with predominant skin and soft tissue involvement. S. aureus infections often represent the leading clinical manifestation prompting suspicion of an inborn error of immunity. The review highlights the importance of early recognition and standardized diagnostic approaches.

Keywords: inborn errors of immunity, Staphylococcus aureus, recurrent infections, innate immunity, neutrophil dysfunction, early diagnosis.

Актуальность

Врождённые нарушения иммунитета (ВНИ), ранее известные как первичные иммунодефициты, представляют собой гетерогенную группу генетически детерминированных заболеваний, сопровождающихся дефектами врождённого и/или адаптивного иммунного ответа. По данным Международного союза иммунологических обществ (IUIS), в настоящее время описано более 450 форм врождённых нарушений иммунитета, значительная часть которых ассоциирована с повышенной восприимчивостью к определённым патогенам [1,4].

Основные клинические признаки, позволяющие заподозрить первичные иммунодефициты (ПИД)

Анамнез	Физикальное обследование	Лабораторные и инструментальные методы исследования
Отставание в физическом развитии	Гипоплазия лимфатических узлов и/или миндалин	Общий анализ крови: нейтропения, лимфопения или нейтрофилия
Манифестация тяжелых инфекций, особенно в младенчестве или раннем возрасте	Отсутствие очевидного очага воспаления или воспаление неясной этиологии	Определение уровней иммуноглобулинов сыворотки: IgG, IgA, IgM $\pm$ IgE
Рецидивирующие или тяжелые инфекции неясной этиологии у взрослых	Гепатоспленомегалия	Проточная цитометрия (определение субпопуляций иммунных клеток)
Инфекции, вызываемые редкими или оппортунистическими микроорганизмами	Выраженная лимфаденопатия	Тесты оксидативного взрыва (оценка функции нейтрофилов, DHR/NBT-тест)
Хроническое воспаление неинфекционной природы или неясной этиологии, приводящее к тяжелым или редким поражениям органов	Персистирующая сыпь или хронические инфекции кожи	Микробиологические исследования тканей, биологических жидкостей, мокроты, стула, бронхоальвеолярного лаважа
Семейный анамнез тяжелых, персистирующих, редких или рецидивирующих инфекций (SPUR)	Врожденные аномалии других органов и систем	Инструментальные методы: УЗИ, КТ, МРТ пораженных органов

Особое место среди бактериальных возбудителей занимает *Staphylococcus aureus* — условно-патогенный микроорганизм, способный вызывать тяжёлые, рецидивирующие и инвазивные инфекции у пациентов с дефектами иммунной системы. Частые кожные абсцессы, фурункулёз,

пневмонии, остеомиелиты и сепсис, вызванные *S. aureus*, нередко являются первым клиническим проявлением врождённого дефекта иммунитета [2,3].

Иммунологические механизмы восприимчивости к *S. Aureus*. Эффективная защита от *S. aureus* в норме обеспечивается координированной работой врождённого иммунитета, прежде всего нейтрофилов, макрофагов, системы комплемента и цитокиновых сигнальных путей. Нарушения любого из этих звеньев могут приводить к тяжёлым и рецидивирующим стафилококковым инфекциям [5,11].

Наиболее характерными являются дефекты фагоцитоза и внутриклеточного уничтожения бактерий. Классическим примером является хроническая гранулематозная болезнь, при которой нарушение NADPH-оксидазного комплекса приводит к неспособности нейтрофилов уничтожать каталаза-положительные микроорганизмы, включая *S. Aureus* [6,9].

Основные клинические формы. Среди врождённых нарушений иммунитета, ассоциированных с *S. aureus*, наиболее значимыми являются:

- хроническая гранулематозная болезнь;
- синдром гипер-IgE (синдром Джоба);
- дефекты сигнального пути IL-17;
- нейтропении и нарушения хемотаксиса нейтрофилов;
- комбинированные иммунодефициты с поражением врождённого иммунитета.

Для этих состояний характерны рецидивирующие кожные и мягкотканые инфекции, «холодные» абсцессы, пневмонии с формированием пневматоцеле, хронический дерматит и задержка репаративных процессов [7,10].

Клинический полиморфизм и диагностические трудности. Клинические проявления ВНИ с восприимчивостью к *S. aureus* отличаются значительным полиморфизмом. У части пациентов доминируют кожные проявления, у других — тяжёлые инвазивные инфекции. Отсутствие специфических симптомов и маскирование под «часто болеющих детей» нередко приводит к поздней диагностике [8,11].

Важным диагностическим признаком является несоразмерная тяжесть инфекции по отношению к возрасту пациента, плохой ответ на стандартную антибактериальную терапию и наличие осложнений.

Актуальность проблемы для Республики Узбекистан. В условиях Республики Узбекистан врождённые нарушения иммунитета с преимущественной восприимчивостью к *S. aureus* остаются недостаточно изученными. Отсутствие национального регистра, ограниченная доступность специализированной иммунологической и генетической диагностики, а также низкая настороженность врачей первичного звена способствуют недооценке распространённости данных состояний [5,12].

Учитывая высокий удельный вес детского населения и возможную роль наследственных факторов, раннее выявление таких пациентов имеет особое значение для снижения инфекционной заболеваемости и инвалидизации.

Выводы

Врождённые нарушения иммунитета с восприимчивостью к инфекциям *Staphylococcus aureus* представляют собой клинически и иммунологически гетерогенную группу заболеваний.

Рецидивирующие и тяжёлые стафилококковые инфекции нередко являются ключевым клиническим маркером врождённого дефекта иммунной системы.

Поздняя диагностика обусловлена клиническим полиморфизмом и недостаточной настороженностью врачей.

Основные направления решения проблемы в Узбекистане

- ✓ Повышение настороженности врачей первичного звена
- ✓ Разработка национального регистра пациентов с ПИД
- ✓ Расширение лабораторной диагностики (иммунограмма, субпопуляции лимфоцитов,

генетические панели)

- ✓ Введение скрининга на SCID (TREC-тест)
- ✓ Обеспечение заместительной терапии внутривенными/подкожными иммуноглобулинами
- ✓ Развитие трансплантации костного мозга

Внедрение поэтапных диагностических алгоритмов и повышение осведомлённости медицинских специалистов являются приоритетными направлениями совершенствования помощи пациентам с врождёнными нарушениями иммунитета.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Casanova JL, Abel L. Human inborn errors of immunity. *Science*. 2020;370(6517):eabd4570. doi:10.1126/science.abd4570.
2. Notarangelo LD, Bacchetta R, Casanova JL, Su HC. Inborn errors of immunity. *Science Immunology*. 2020;5(49):eabb1662. doi:10.1126/sciimmunol.abb1662.
3. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, et al. IUIS classification of inborn errors of immunity. *J Clin Immunol*. 2022;42(8):1508–1520. doi:10.1007/s10875-022-01352-z.
4. Holland SM. Chronic granulomatous disease. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2010;38(1):3–10. doi:10.1007/s12016-009-8136-z.
5. Poli MC, Tangye SG, Notarangelo LD, et al. Human inborn errors of immunity: 2024 update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Hum Immunol*. 2025;86(2):135–158. DOI отсутствует в открытых источниках на момент подготовки списка.
6. Kim VHD, Al-Herz W, Tangye SG, et al. Inborn errors of immunity (primary immunodeficiencies): updated overview. *Front Immunol*. 2024;15:1298456. doi:10.3389/fimmu.2024.1298456.
7. Murray CA, Tangye SG, Gennery AR, et al. A scoping review of clinical management guidelines in inborn errors of immunity. *J Allergy Clin Immunol*. 2025;155(3):623–635.
8. Lehrnbecher T, Groll AH, Sullivan KE, et al. A survey of diagnosis and therapy of inborn errors of immunity. *Front Immunol*. 2025;16:1382214.
9. Zheng S, Zhang Y, Picard C, et al. Current infectious disease management challenges in inborn errors of immunity. *Ann Clin Microbiol Antimicrob*. 2025;24(1):18. doi:10.1186/s12941-025-00687-3.
10. Shajari A, Haffner D, Weber LT, et al. Inborn errors of immunity with kidney and urinary tract involvement: clinical-genetic spectrum. *Int Urol Nephrol*. 2024;56(7):2245–2257. doi:10.1007/s11255-024-03789-1.
11. Djumayeva ShD. Causes and diagnosis of hemolytic disease in newborns and infants. // *New Day in Medicine* 2025;10(84):476-479. https://newdayworldmedicine.com/en/new_day_medicine/10-84-2025
12. Джумаева Ш.Д. Сепсис у новорожденных: причины, патогенез и диагностика. Инфекционные болезни. 2025. Available from: https://www.iupr.ru/files/ugd/b06fdc_b51bdb1746f24142828d946c379d6230.pdf

Поступила 20.01.2026