



Обзорная статья

УДК 612.017.11-053.1-08-039.57 (470.23-2).019.941

<https://doi.org/10.24884/1609-2201-2025-104-4-39-46>

ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФЕКТЫ ИММУНИТЕТА И ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В САНКТ-ПЕТЕРБУРГЕ

Т. В. САВИН^{1,2}, А. М. МИЛИЧКИНА^{1,2},
А. А. ТОТОЛЯН^{1,2}¹Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт эпидемиологии и микробиологии им. Пастера, Санкт-Петербург, Россия²Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия*Поступила в редакцию 05.12.2025; одобрена после рецензирования 14.01.2026; принята к публикации 02.02.2026*

Резюме

С середины 1970-х гг. Глеб Борисович Федосеев играл ключевую роль в развитии аллергологической и иммунологической службы Ленинграда—Санкт-Петербурга, уделяя особое внимание диагностике и лечению врожденных дефектов иммунитета (ВДИ), а также обучению врачей различного профиля. Врожденные дефекты иммунитета представляют собой гетерогенную группу генетических заболеваний, сопровождающихся высокой восприимчивостью к инфекциям, аутоиммунными, аутовоспалительными и лимфопролиферативными проявлениями. Несмотря на их редкость в отдельных нозологических формах, суммарная распространенность ВДИ сопоставима с другими орфанными заболеваниями, при этом реальная частота вероятно выше из-за гиподиагностики и клинического полиморфизма.

Современное понимание ВДИ сместилось от преимущественных гуморальных дефектов к нарушениям иммунной регуляции, связанным с дисфункцией сигнальных путей, регуляторных Т-клеток, апоптоза и механизмов толерантности. Это обуславливает разнообразие клинических фенотипов и усложняет раннюю диагностику. Ведущее значение приобретают комплексные диагностические алгоритмы с использованием молекулярно-генетических и функциональных иммунологических методов, включая высокопроизводительное секвенирование и анализ иммунных репертуаров.

Лечение ВДИ включает заместительную терапию иммуноглобулинами, трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток и применение таргетных препаратов, направленных на коррекцию конкретных патогенетических механизмов.

В Санкт-Петербурге на базе НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера функционирует специализированный центр, обеспечивающий диагностику, лечение, диспансерное наблюдение, ведение регистра пациентов и образовательную деятельность. Развитие регистров, технологий и междисциплинарного сотрудничества создает основу для дальнейшего совершенствования помощи пациентам с ВДИ.

Ключевые слова: врожденные дефекты иммунитета (ВДИ), иммунная дисрегуляция, проточная цитометрия, молекулярно-генетическая диагностика

Для цитирования: Савин Т. В., Миличкина А. М., Тотолян А. А. Врожденные дефекты иммунитета и организация медицинской помощи в Санкт-Петербурге. *Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости*. 2025;104(4):39–46. <https://doi.org/10.24884/1609-2201-2025-104-4-39-46>.

* **Автор для переписки:** Тихон Валерьевич Савин, Санкт-Петербургский НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера, 197101, Санкт-Петербург, ул. Мира, 14. E-mail: savin@pasteurorg.ru, <https://orcid.org/0000-0003-4550-4870>.

Review article

INBORN ERRORS OF IMMUNITY AND THE ORGANIZATION OF CARE DELIVERY IN SAINT PETERSBURG

TIKHON V. SAVIN^{1,2}, ANGELIKA M. MILICHKINA^{1,2},
AREG A. TOTOLIAN^{1,2}¹Saint-Petersburg Pasteur Institute, Saint Petersburg, Russia²Pavlov University, Saint Petersburg, Russia*The article was submitted 05.12.2025; approved after reviewing 14.01.2026; accepted for publication 02.02.2026*

Summary

Since the mid-1970s, Gleb Borisovich Fedoseev has played a key role in the development of allergy and immunology services in Leningrad–Saint Petersburg, with a particular focus on the diagnosis and treatment of inborn errors of immunity (IEI), as well as on the training of physicians of various specialties. Inborn errors of immunity represent a heterogeneous group of genetic diseases associated with increased susceptibility to infections, as well as autoimmune, autoinflammatory, and lymphoproliferative manifestations. Despite their rarity as individual nosological entities, the overall prevalence of IEI is comparable to that of other orphan diseases, while the real frequency is likely higher due to underdiagnosis and clinical polymorphism.

The modern understanding of IEI has shifted from predominantly humoral defects to disorders of immune regulation associated with dysfunction of signaling pathways, regulatory T cells, apoptosis, and tolerance mechanisms. This results in a wide spectrum of clinical phenotypes and complicates early diagnosis. Comprehensive diagnostic algorithms using molecular genetic and functional immunological methods, including high-throughput sequencing and immune repertoire analysis, are therefore of paramount importance.

Treatment of IEI includes immunoglobulin replacement therapy, hematopoietic stem cell transplantation, and the use of targeted drugs aimed at correcting specific pathogenetic mechanisms.

In Saint Petersburg, a specialized center has been established at the Saint-Petersburg Pasteur Institute, providing diagnostics, treatment, long-term follow-up, maintenance of patient registry, and educational activities. The development of registries, technologies, and interdisciplinary cooperation forms the basis for further improvement of care for patients with IEI.

Keywords: inborn errors of immunity (IEI), Immune dysregulation, flow cytometry, molecular genetic diagnostics

For citation: Savin T. V., Milichkina A. M., Totolian A. A. Inborn errors of immunity and the organization of care delivery in Saint Petersburg. *New St. Petersburg Medical Record*. 2025;104(4):39–46. <https://doi.org/10.24884/1609-2201-2025-104-4-39-46>.

* **Corresponding author:** Tikhon V. Savin, allergist-immunologist, Saint-Petersburg Pasteur Institute (Saint Petersburg, Russia), Assistant Professor, Department of Immunology, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia). E-mail: savin@pasteurorg.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4550-4870>.

Член-корреспондент РАН, заслуженный деятель науки РСФСР, доктор медицинских наук, профессор Глеб Борисович Федосеев с середины 1970-х гг. руководил аллергологической службой города Ленинграда, далее – Санкт-Петербурга. С начала XXI-го в. с момента объединения аллергологической и иммунологической службы Глеб Борисович уделял особое внимание проблеме диагностики и лечения первичных иммунодефицитов и всестороннему образованию врачей первичного звена и врачей-специалистов по вопросам иммунодефицитных состояний.

Врожденные дефекты иммунитета (ВДИ, ранее первичные иммунодефициты) представляют собой гетерогенную группу генетических заболеваний иммунной системы человека, характеризующихся высокой восприимчивостью к инфекциям, склонностью к аутоиммунным нарушениям, аллергическим, аутовоспалительным синдромам, малигнизации и иммунной дисрегуляции. Несмотря на относительную редкость каждой отдельной нозологической формы, совокупная распространенность врожденных дефектов иммунитета сопоставима или даже превышает частоту многих других редких (орфанных) заболеваний. По данным международных регистров, ожидаемая минимальная распространенность ВДИ составляет не менее 1:10 000 – 1:20 000 населения, однако, по мнению большинства экспертов, реальная частота существенно выше в связи с гиподиагностикой, мягкими и атипичными формами течения, а также отсутствием настоятельности врачей различных специальностей [1]. В Российской Федерации выявляемость ВДИ остается неоднородной и во многом зависит от региона, доступности специализированных иммунологических центров и генетической диагностики [2, 3].

Одной из ключевых проблем в области ВДИ остается поздняя диагностика. У значительной части пациентов диагноз устанавливается спустя годы после манифестации первых клинических симптомов, нередко и в пожилом возрасте. Эта задержка значительно ухудшает прогноз заболевания, поскольку хронические инфекции, аутоиммунные и воспалительные процессы приводят к прогрессирующему поражению органов и тканей, формированию бронхоэктазов, хронических синуситов, гепатоспленомегалии, интерстициального поражения легких, лимфопролиферативных и онкологических заболеваний. В ряде случаев заболевание манифестирует не инфекционным синдромом, а тяжелыми аутоиммунными цитопениями, воспалительными заболеваниями кишечника, васкулитами или злокачественными лимфопролиферациями, что существенно осложняет раннюю клиническую диагностику.

Современное представление о ВДИ существенно расширилось за последние десятилетия. Если ранее в фокусе находились преимущественно дефекты гуморального иммунитета [4, 5], такие как X-сцепленная агаммаглобулинемия и общая вариабельная иммунная недостаточность (CVID), то сегодня большая часть нозологий относится к нарушениям регуляции иммунного ответа. Дефекты сигнальных путей, регуляции апоптоза, функции регуляторных Т-клеток, механизмов толерантности и интерферонового ответа лежат в основе многих клинически полиморфных состояний, проявляющихся аутоиммунитетом, хроническим воспалением и лимфопролиферацией. Таким образом, ВДИ следует рассматривать не только как инфекции, связанные с иммунной недостаточностью, но и как заболевания иммунной дисрегуляции, охватывающие широкий спектр фенотипов. Согласно актуальной классификации ВДИ, предложенной International Union of Immunological Societies, выделяют 508 различных генетических форм и 17 фенотипов, разделенные на 10 групп врожденных дефектов иммунитета [6]:

- комбинированные иммунодефициты с нарушением клеточного и гуморального иммунитета;
- комбинированные иммунодефициты с синдромальной патологией;

- ПИД с преимущественным нарушением продукции антител;

- иммунная дисрегуляция;
- дефекты числа, количества и функции фагоцитов;
- дефекты врожденного иммунитета;
- аутовоспалительные заболевания;
- дефекты системы комплемента;
- синдромы недостаточности костного мозга;
- фенотипы ПИД.

Классическими клиническими маркерами ВДИ являются так называемые «10стораживающих признаков» [7], однако их чувствительность и специфичность являются ограниченными, особенно у взрослых пациентов [8, 9]. В этой связи все большее значение приобретают расширенные алгоритмы диагностики, основанные на комплексной оценке клинических, лабораторных и генетических данных. Применение высокопроизводительных методов секвенирования позволяет идентифицировать мутации в известных и новых генах, ответственных за развитие ВДИ, а также выявлять варианты с неполной пенетрантностью или вариабельной экспрессивностью. Это особенно важно в условиях постепенного смещения акцента с классических тяжелых форм иммунодефицитов в сторону мягких, атипичных и поздно манифестирующих вариантов.

Терапия ВДИ носит комплексный и персонализированный характер. Основу лечения для многих пациентов с дефектами продукции антител составляет заместительная терапия препаратами иммуноглобулинов для внутривенного или подкожного

введения [10]. Регулярное введение иммуноглобулинов значительно снижает частоту и тяжесть инфекций, улучшает качество жизни и уменьшает риск формирования хронических осложнений. Для пациентов с комбинированными иммунодефицитами тяжелого течения в ряде случаев показана трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, которая может привести к полному или частичному восстановлению иммунной функции.

В последние годы все более широкое распространение получают таргетные препараты, направленные на коррекцию конкретных нарушенных сигнальных путей. Например, ингибиторы JAK/STAT-сигнального пути используются при интерферонопатиях и некоторых формах иммунной дисрегуляции, ингибиторы PI3Kδ – при синдромах, обусловленных гиперактивностью PI3K-сигналинга (APDS). Также применяется терапия моноклональными антителами (ритуксимаб и др.) при аутоиммунных и лимфопролиферативных осложнениях [11, 12]. Подобный индивидуализированный подход знаменует переход от симптоматического к патогенетически обоснованному лечению ВДИ.

Отдельного внимания заслуживает роль методов функциональной и молекулярной иммунологии в оценке иммунного статуса пациентов. Помимо стандартных показателей, в практике все чаще используются анализ репертуара Т и В-клеточных рецепторов, изучение экспрессии генов иммунного ответа, оценка продукции цитокинов и хемокинов. Эти методы позволяют более глубоко понять механизмы развития заболевания, выявить биомаркеры активности и прогнозировать ответ на терапию.

Перспективным направлением в исследовании ВДИ является применение транскриптомного анализа на уровне отдельных клеток (single-cell RNA sequencing, scRNA-seq). Данный подход предоставляет уникальную возможность изучать гетерогенность иммунных клеток, выявлять редкие субпопуляции и их функциональные состояния, анализировать активность сигнальных путей в каждой отдельно взятой клетке. В контексте ВДИ это особенно важно, поскольку даже незначительные изменения в дифференцировке, активации или регуляции иммунных клеток могут иметь ключевое значение в патогенезе заболевания. Использование scRNA-seq может способствовать открытию новых патогенетических механизмов, выявлению мишеней для таргетной терапии и разработке новых диагностических критериев.

Таким образом, врожденные дефекты иммунитета представляют собой не только клинически, но и биологически чрезвычайно сложную и разноплановую группу заболеваний. Их изучение находится на стыке клинической иммунологии, молекулярной генетики, геномики и системной биологии. Формирование национальных регистров, развитие

лабораторной базы, внедрение высокотехнологичных методов диагностики и персонализированной терапии являются ключевыми условиями для улучшения качества диагностики и ведения пациентов с ВДИ в Российской Федерации.

Санкт-Петербург на протяжении многих лет является одним из лидеров в Российской Федерации по диагностике, лечению и наблюдению пациентов с ВДИ, что обусловлено функционированием специализированных центров с мультидисциплинарными командами специалистов и внедрением современных диагностических технологий.

На базе ФБУН НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера функционирует Центр диагностики и лечения пациентов с врожденными нарушениями иммунитета, обладающий современной материально-технической базой, высококвалифицированными кадрами и научным потенциалом. Основные задачи центра:

- организация оказания специализированной медицинской помощи пациентам с ВДИ – проведение обследования, лечения и диспансеризации пациентов на уровне современных достижений медицинской науки и практики;
- разработка и внедрение методов своевременной диагностики и лечения ВДИ;
- анализ распространенности врожденных нарушений иммунитета на территории г. Санкт-Петербурга и СЗФО;
- оценка качества и объема иммунологической помощи пациентам с ВДИ на территории г. Санкт-Петербурга и СЗФО и разработка мероприятий по ее улучшению;
- формирование регистра пациентов с ВДИ;
- формирование ежегодной заявки на льготное лекарственное обеспечение пациентов с ВДИ;
- выписка рецептов в рамках льготного лекарственного обеспечения граждан г. Санкт-Петербурга;
- проведение заместительной и патогенетической терапии пациентам с ВДИ;
- оказание консультативной помощи врачам других специальностей по вопросам диагностики, лечения и профилактики иммунодефицитных состояний;
- проведение обучающих программ и организация работы школ для пациентов с ВДИ.

Диспансерное наблюдение пациентов осуществляется в Медицинском центре ФБУН НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера, который выполняет функции экспертного учреждения по диагностике, мониторингу и лечению ВДИ. Кроме консультативного приема пациентам проводится расширенное иммунологическое обследование, включающее количественную и фенотипическую оценку субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитофлуориметрии, исследование уровней иммуноглобулинов основных классов и подклассов, функциональные тесты фагоцитоза и активации комплемента.

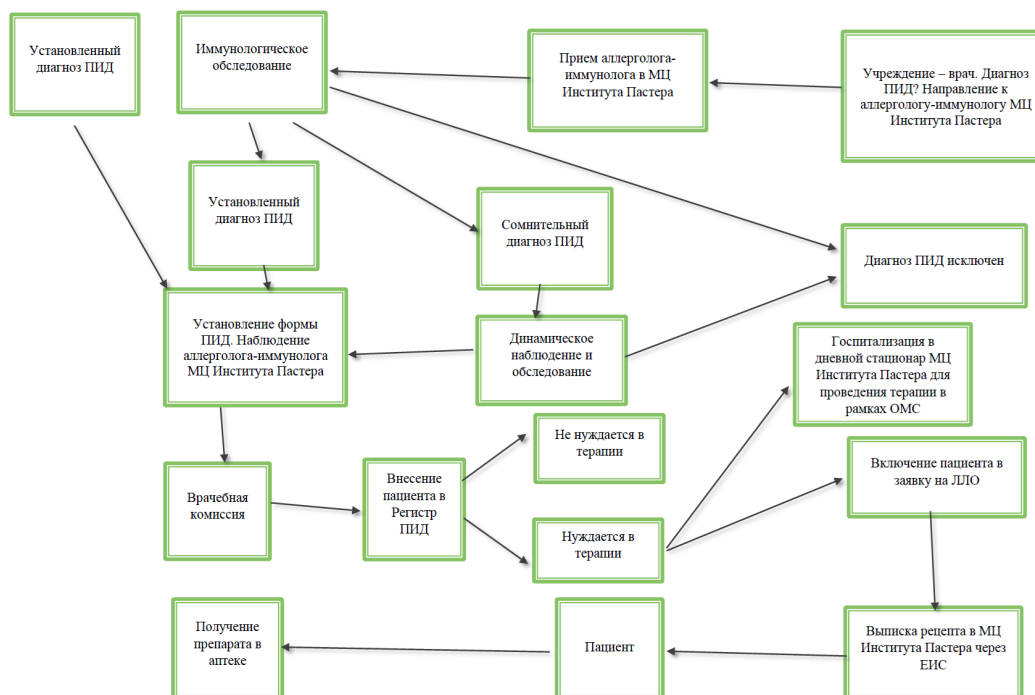


Рис. 1. Алгоритм оказания помощи пациентам с ВДИ
Fig. 1. Management algorithm for patients with inborn errors of immunity

Медицинский центр в рамках ОМС оказывает амбулаторную консультативно-диагностическую медицинскую помощь взрослому и детскому населению и лечебные мероприятия по проведению заместительной, патогенетической и таргетной терапии пациентам с ВДИ в условиях дневного стационара.

Центром диагностики и лечения пациентов с врожденными нарушениями иммунитета формируется региональный сегмент Федерального регистра пациентов с ВДИ, который актуализируется на постоянной основе.

Пациенты, нуждающиеся в лекарственном обеспечении, в соответствии с порядком принятия решения о предоставлении отдельным категориям лиц мер социальной поддержки и дополнительных мер социальной поддержки по обеспечению лекарственными препаратами и медицинскими изделиями включаются в заявку на льготное лекарственное обеспечение для отдельных категорий жителей Санкт-Петербурга. По данным на конец 2025 г. в регистр включены 395 пациентов с ВДИ (216 лиц детского возраста и 179 лиц старше 18 лет).

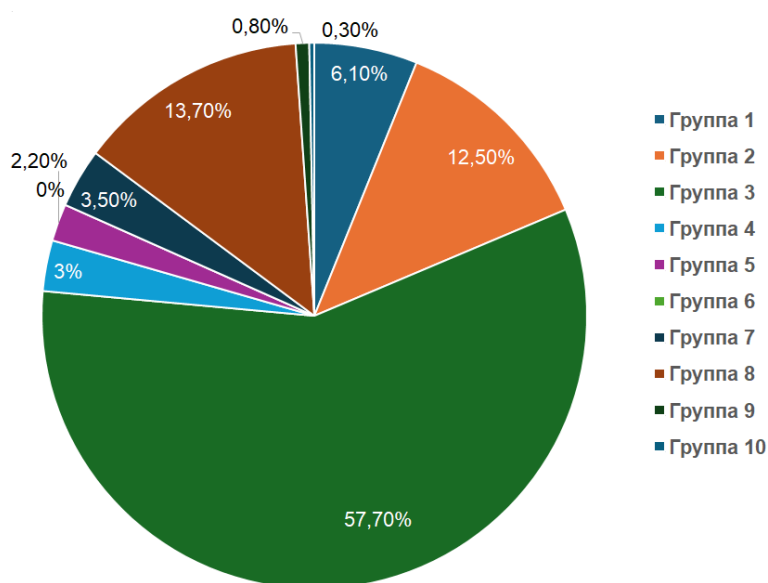


Рис. 2. Распределение пациентов с ВДИ в Санкт-Петербурге по группам
Fig. 2. Distribution of patients with inborn errors of immunity in Saint Petersburg by groups

Примечание: Группа 1 – комбинированные иммунодефициты с нарушением клеточного и гуморального иммунитета. Группа 2 – комбинированные иммунодефициты с синдромальной патологией. Группа 3 – ПИД с преимущественным нарушением продукции антител. Группа 4 – иммунная дисрегуляция. Группа 5 – дефекты числа, количества и функции фагоцитов. Группа 6 – дефекты врожденного иммунитета. Группа 7 – аутовоспалительные заболевания. Группа 8 – дефекты системы комплемента. Группа 9 – синдромы недостаточности костного мозга. Группа 10 – фенокопии ПИД.

Note: Group 1 – Immunodeficiencies affecting cellular and humoral immunity. Group 2 – CIDs with associated or syndromic features. Group 3 – predominantly antibody deficiencies. Group 4 – diseases of immune dysregulation. Group 5 – congenital defects of phagocyte number or function. Group 6 – defects in intrinsic and innate immunity. Group 7 – autoinflammatory disorders. Group 8 – complement deficiencies. Group 9 – bone marrow failure. Group 10 – phenocopies of IELs associated with autoantibodies or somatic variants.

Внедрение комплексных научно-клинических программ, ориентированных на раннее выявление и стратификацию пациентов, а также расширение межрегионального и международного сотрудничества открывают новые перспективы для дальнейшего развития данного направления. Особую роль в этом процессе играет образовательная деятельность, направленная на повышение осведомленности врачей различных специальностей о проблеме врожденных дефектов иммунитета и необходимости своевременного направления пациентов на специализированное обследование.

В заключение следует отметить, что современная концепция ВДИ значительно выходит за рамки классического понимания «иммунной недостаточности». Это активно развивающаяся область медицины и клинической иммунологии, отражающая тонкие нарушения регуляции иммунной системы, вовлекающие врожденные и адаптивные механизмы иммунитета, с разнообразными клиническими проявлениями. Дальнейшие исследования в этой сфере, включая использование омиксных технологий и интегративных биоинформатических подходов, будут способствовать более глубокому пониманию патогенеза данных заболеваний и разработке новых терапевтических стратегий.

Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Финансовая поддержка

Автор декларирует отсутствие финансовой поддержки.

Funding

The author declares that he has no financial support.

Вклад авторов

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Author's Contribution

The authors contributed equally to this article.

Список источников

1. Seidel M. G., Kindle G., Gathmann B. et al. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry Working Definitions for the Clinical Diagnosis of Inborn Errors of Immunity // *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2019. Vol. 7, № 6. P. 1763–1770. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2019.02.004>.
2. Мухина А. А., Кузьменко Н. Б., Родина Ю. А. и др. Эпидемиология первичных иммунодефицитов в Российской Федерации // *Педиатрия им. Г. Н. Сперанского.* 2020. Т. 99, № 2. С. 16–32.
3. Mukhina A. A., Kuzmenko N. B., Rodina Yu. A. et al. Primary Immunodeficiencies in Russia: Data From the National Registry // *Front Immunol.* 2020. Vol. 11. P. 1491. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2020.01491>.
4. Bruton O. C. Agammaglobulinemia // *Pediatrics.* 1952. Vol. 9, № 6. P. 722–8.
5. Савин Т. В., Кузнецова Р. Н., Кузнецова А. А., Тотолян А. А. Маски первичного иммунодефицита: клинический случай вакциноассоциированного паралитического полиомиелита // *Российский иммунологический журнал.* 2020. Т. 23, № 4. С. 499–504. <https://doi.org/10.46235/1028-7221-398-PMI>.
6. Poli M. C., Aksentijevich I., Bousfiha A. A. et al. Human inborn errors of immunity: 2024 update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee // *J Hum Immun.* 2025. Vol. 1, № 1. e20250003. <https://doi.org/10.70962/jhi.20250003>.
7. 10 warning signs // Jeffrey Modell Foundation. Primary immunodeficiency resource centre. URL: <http://www.info4pi.org/library/educational-materials/10-warning-signs> (accessed 3.12.25).
8. Лазаренко Л. Л., Миличкина А. М., Сайтгаллина М. А. и др. Маргинальная эритема как предвестник наследственного ангиоотека // *РМЖ.* 2022. Т. 8. С. 39–42.
9. Мухина А. А., Кузьменко Н. Б., Родина Ю. А. и др. Характеристика пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями в Российской Федерации: от рождения до старости // *Педиатрия им. Г. Н. Сперанского.* 2019. Т. 98, № 3. С. 24–31. <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-3-24-31>.
10. Latysheva E., Rodina Y., Szyrakina L. et al. Efficacy and safety of octanorm (cutaqui®) in adults with primary immunodeficiencies with predominant antibody deficiency: a prospective, open-label study // *Immunotherapy.* 2020. Vol. 12, № 5. P. 299–309. <https://doi.org/10.2217/imt-2020-0012>.
11. Fevang B. Treatment of inflammatory complications in common variable immunodeficiency (CVID): current concepts and future perspectives // *Expert Rev Clin Immunol.* 2023. Vol. 19, № 6. P. 627–638. <https://doi.org/10.1080/1744666X.2023.2198208>.
12. Бодня О. С., Демина Д. В., Кузьменко Н. Б. и др. Долгосрочная профилактика наследственного ангиоотека в России: резолюция Совета экспертов // *Российский аллергологический журнал.* 2021. Т. 18, № 3. С. 126–130. <https://doi.org/10.36691/RJA1485>.

References

1. Seidel M. G., Kindle G., Gathmann B. et al. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry Working Definitions for the Clinical Diagnosis of Inborn Errors of Immunity. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2019;7(6):1763–1770. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2019.02.004>.

2. Mukhina A. A., Kuzmenko N. B., Rodina Yu. A. et al. Epidemiology of primary immunodeficiencies in the Russian Federation. *Pediatrica n.a. G. N. Speransky*. 2020;99(2):16–32. (In Russ.).
3. Mukhina A. A., Kuzmenko N. B., Rodina Yu. A. et al. Primary Immunodeficiencies in Russia: Data From the National Registry. *Front Immunol.* 2020;11:1491. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2020.01491>.
4. Bruton O. C. Agammaglobulinemia. *Pediatrics*. 1952;9(6):722–8.
5. Savin T. V., Kuznetsova R. N., Kuznetsova A. A., Totolian A. A. Primary immunodeficiency masks: A clinical case of vaccine-associated paralytic poliomyelitis. *Russian Journal of Immunology/Rossiyskiy Immunologicheskii Zhurnal*. 2020;23(4):499–504. (In Russ.). <https://doi.org/10.46235/1028-7221-398-PMI>.
6. Poli M. C., Aksenitjevich I., Bousfiha A. A. et al. Human inborn errors of immunity: 2024 update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Hum Immun.* 2025;1(1):e20250003. <https://doi.org/10.70962/jhi.20250003>.
7. 10 warning signs. Jeffrey Modell Foundation. Primary immunodeficiency resource centre. URL: <http://www.info4pi.org/library/educational-materials/10-warning-signs> (accessed 3.12.25).
8. Lazarenko L. L., Milichkina A. M., Saitgalina M. A. et al. Erythema marginatum as a precursor of hereditary angioedema. *RMJ*. 2022;8:39–42. (In Russ.).
9. Mukhina A. A., Kuzmenko N. B., Rodina Yu. A. et al. Characteristics of patients with primary immunodeficiency states in the Russian Federation: from birth to old age. *Pediatrica n.a. G. N. Speransky*. 2019;98(3):24–31. (In Russ.). <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-3-24-31>.
10. Latysheva E., Rodina Y., Sizyakina L. et al. Efficacy and safety of octanorm (cutaquit®) in adults with primary immunodeficiencies with predominant antibody deficiency: a prospective, open-label study. *Immunotherapy*. 2020;12(5):299–309. <https://doi.org/10.2217/imt-2020-0012>.
11. Fevang B. Treatment of inflammatory complications in common variable immunodeficiency (CVID): current concepts and future perspectives. *Expert Rev Clin Immunol*. 2023;19(6):627–638. <https://doi.org/10.1080/1744666X.2023.2198208>.
12. Bodnya O. S., Demina D. V., Kuzmenko N. B. et al. Long-term prophylaxis therapy in patients with hereditary angioedema in Russia: resolution of the expert Council. *Russian Journal of Allergy*. 2021;18(3):126–130. (In Russ.). <https://doi.org/10.36691/RJA1485>.

Информация об авторах

Савин Тихон Валерьевич, врач аллерголог-иммунолог, Санкт-Петербургский НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера (Санкт-Петербург, Россия), ассистент кафедры иммунологии, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), savin@pasteurorg.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4550-4870>; **Миличкина Анжелика Марсовна**, кандидат медицинских наук, главный врач, Санкт-Петербургский НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера (Санкт-Петербург, Россия), доцент кафедры стоматологии хирургической и челюстно-лицевой хирургии, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), amilichkina@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-9421-7109>; **Тотolian Арег Артемович**, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, директор, Санкт-Петербургский НИИ эпидемиологии и микробиологии имени Пастера (Санкт-Петербург, Россия), заведующий кафедрой иммунологии, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), totolian@pasteurorg.ru, <https://orcid.org/0000-0003-4571-8799>.

Information about authors

Tikhon V. Savin, allergist-immunologist, Saint-Petersburg Pasteur Institute (Saint Petersburg, Russia), Assistant Professor, Department of Immunology, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), savin@pasteurorg.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4550-4870>; **Angelika M. Milichkina**, Cand. of Sci. (Med.), Saint-Petersburg Pasteur Institute (Saint Petersburg, Russia), Associate Professor, Department of Surgical Dentistry and Maxillofacial Surgery, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), amilichkina@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-9421-7109>; **Areg A. Totolian**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Director, Saint-Petersburg Pasteur Institute (Saint Petersburg, Russia), Head of Department of Immunology, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), totolian@pasteurorg.ru, <https://orcid.org/0000-0003-4571-8799>.