

Воронина Л.И.¹, Зайцева Е.В.¹, Тузанкина И.А.²

ФАКТОРЫ ВЛИЯНИЯ НА ОТНОШЕНИЕ МЕДИЦИНСКОГО СООБЩЕСТВА К ГЕНЕТИЧЕСКИМ ИССЛЕДОВАНИЯМ И ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКИХ УСЛУГ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ОШИБКАМИ ИММУНИТЕТА

¹Уральский федеральный университет им. первого Президента России Б.Н. Ельцина, 620002, г. Екатеринбург;

²Институт иммунологии и физиологии УрО РАН, 620049, г. Екатеринбург

Цель исследования, результаты которого представлены в статье, — изучение факторов, влияющих на отношение медицинского сообщества к генетическим исследованиям и оказанию медицинских услуг детям с врожденными ошибками иммунитета, разработка рекомендаций для представителей медицинского сообщества (иммунологов и аллергологов). В настоящее время технологии генетических исследований и медицинские услуги, оказываемые на основе диагностики, не рассматриваются как элементы системы управления здравоохранением в Российской Федерации. Анализируются факторы (правовые, этические, организационные), влияющие на проведение генетических исследований и оказание медицинских услуг пациентам с врожденными ошибками иммунитета. Представлены результаты экспертного опроса, проведенного среди аллергологов и иммунологов Свердловской области. По результатам исследования разработаны некоторые рекомендации по разработке и внедрению технологий генетических исследований и оказанию медицинских услуг с учетом выявленных факторов. Сделаны выводы о необходимости минимизации медицинских и социальных рисков посредством внедрения и нормативно-правового закрепления технологий генетических исследований и технологий консультирования на основе диагностики тяжелого комбинированного иммунодефицита, объединения усилий исполнительных органов государственной власти и медицинского сообщества по подготовке специалистов в области генетического консультирования, генетического образования других специалистов в сфере здравоохранения.

Ключевые слова: технология генетических исследований; врожденные ошибки иммунитета; экспертный опрос; медицинская услуга; технология консультирования.

Для цитирования: Воронина Л.И., Зайцева Е.В., Тузанкина И.А. Факторы влияния на отношение медицинского сообщества к генетическим исследованиям и оказанию медицинских услуг детям с врожденными ошибками иммунитета. *Социология медицины*. 2019;18(2):92–97.
DOI <http://dx.doi.org/10.18821/1728-2810-2019-18-2-92-97>

Для корреспонденции: Воронина Людмила Ивановна, канд. социол. наук, доцент кафедры теории, методологии и правового обеспечения Уральского федерального университета им. первого Президента России Б.Н. Ельцина, e-mail: l.i.voronina@urfu.ru

Voronina L.I.¹, Zaitseva E.V.¹, Tuzankina I.A.²

THE FACTORS IMPACTING ATTITUDE OF MEDICAL COMMUNITY TO GENETIC RESEARCH AND MEDICAL CARE OF CHILDREN WITH INHERENT IMMUNITY ERRORS

¹The Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education «The First President of Russia B.N. Yeltsin Ural Federal University», 620002 Yekaterinburg, Russia;

²The Federal State Budget Institution of Science «The Institute of Immunology and Physiology of the Ural Branch of the Russian Academy of Sciences», 620049, Yekaterinburg, Russia

The purpose of the study is to investigate factors influencing medical community's attitude to genetic research and medical care of children with inherent immunity errors and to develop recommendations for representatives of medical community (immunologists and allergists). Today, genetic research technologies and medical care provided on the basis of diagnostics are not considered as elements of health care management system in the Russian Federation. The factors (legal, ethical, organizational, etc.) affecting genetic research and medical care of patients with congenital immune errors are analyzed. The results of the expert survey carried out in sampling of allergists and immunologists of the Sverdlovsk Oblast are presented. Based on the results of survey, recommendations have been proposed for developing and implementing genetic research technologies and medical care. The conclusions are made concerning necessity of minimization of medical and social risks through introduction and regulatory consolidation of genetic research technologies and consulting technologies based on diagnosis of severe combined immunodeficiency; joining administrative and professional efforts in professional training in the field of genetic counseling, including other specialists in health care.

Key words: genetic research technology; congenital immune error; expert interview; medical service; counseling technology.

For citation: Voronina L.I., Zaitseva E.V., Tuzankina I.A. The factors impacting attitude of medical community to genetic research and medical care of children with inherent immunity errors. *Sociologiya meditsiny*. 2019; 18(2):92–97. (In Russ.)
DOI <http://dx.doi.org/10.18821/1728-2810-2019-18-2-92-97>

For correspondence: Voronina L.I., candidate of sociological sciences, associate professor of the Chair of the Theory, Methodology and Legal Support of the Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education «The First President of Russia B.N. Yeltsin Ural Federal University». e-mail: l.i.voronina@urfu.ru

Conflict of interest. The authors declare absence of conflict of interest

Acknowledgment. The study was carried out with the financial support of the Russian Federal Property Fund in the framework of the scientific project No. 18-29-14059.

Received 10.06.2019

Accepted 12.10.2019

Введение

В настоящее время во всех странах фиксируется расширение наследственных форм патологии и увеличение хронических инвалидизирующих заболеваний, причиной которых является поздняя генетическая диагностика [1, 2]. В то же время медицине стали доступны эффективные способы лечения некоторых видов наследственных заболеваний, позволяющие избежать летального исхода с одновременным предотвращением развития тяжелой инвалидности, но при условии, что заболевание выявлено до начала его клинических проявлений. Самый перспективный метод раннего обнаружения таких болезней — это массовое обследование беременных женщин, неонатальный скрининг, проведение которого можно отнести к одной из технологий генетических исследований для выявления врожденных ошибок иммунитета, тяжелого комбинированного иммунодефицита. В нормативных документах и методических рекомендациях Министерства здравоохранения РФ нет понятия «технологии генетических исследований» и «медицинские услуги, оказываемые по результатам генетических исследований». Отсутствие системного подхода, который позволяет рассматривать технологии генетических исследований и медицинские услуги как элементы подсистемы управления здравоохранением, имеет негативные последствия. Так, представления медицинского сообщества об этических и правовых нормах служебного поведения не связаны с проведением генетических исследований и оказанием медицинских услуг. Поэтому при проведении генетических исследований и оказании медицинских услуг нередко возникают правовые и этические конфликты между пациентами или их представителями и медицинскими работниками. Накапливаются проблемы организационного характера, снижающие результативность оказания медицинских услуг детям с врожденными ошибками иммунитета. Практически отсутствуют исследования по влиянию различных факторов на отношение медицинского сообщества к генетическим исследованиям и оказанию медицинских услуг таким пациентам. Цель настоящего исследования заключается в выявлении факторов, влияющих на отношение медицинского сообщества к этому виду исследований и оказанию медицинских услуг детям с врожденными ошибками иммунитета, что важно как для развития теоретических исследований, так и для практической деятельности медицинского сообщества.

Материалы и методы

Авторы статьи, помимо изучения теоретической литературы и анализа нормативных правовых актов,

используют социологический метод, а именно экспертный опрос врачей Свердловской области. Критерии отбора экспертов следующие: наличие у экспертов одной из специализаций (аллерголог-иммунолог, педиатр, лабораторный генетик), стаж работы в должности от 5 лет. Опрос проводился с применением анкеты, в которую включены вопросы с целью выявления представлений экспертов об унификации научных понятий, применяемых в исследованиях по выявлению врожденных ошибок иммунитета, о наименованиях технологий для выявления врожденных ошибок иммунитета, мнения о рисках, обусловленных отсутствием конкретных правовых и этических норм при проведении генетических исследований, последующего консультирования и лечения пациентов. Также выявлялась оценка экспертов по условиям и ресурсам, необходимым для реализации этого вида технологий. Для оценки суждений экспертов применялись такие методы как ранжирование значимости критерия, баллы. В опросе приняли участие 15 экспертов, замещающих должности аллергологов-иммунологов, педиатров, руководителей лабораторий в организациях здравоохранения Свердловской области.

Результаты исследования

Анализ теоретических трудов и нормативных правовых актов позволяет обосновать такие понятия, как «генетические исследования» и «медицинские услуги для пациентов с врожденными ошибками иммунитета (ВОИ)». В настоящее время в отечественных исследованиях в основном анализируются отдельные элементы и факторы, которые влияют на результативность лечения при оказании медицинской помощи. Так, М.В. Печерских исследует процесс оказания медицинской помощи детям со злокачественными новообразованиями [3]. Изучаются способы и реанимационные приемы, но не в виде элементов системы управления здравоохранения, а как частные факторы. Например, в исследовании В.А. Аксеновой, Д.Т. Леви и Н.И. Клевно есть выводы о значимости осуществления медицинскими работниками конкретных алгоритмов, как последовательности действий при дифференциальной диагностике БЦЖ-осложнений и применении современных информативных методов диагностики [4, с. 272; 5, с. 125]. А.Ф. Сокол обращает внимание на значимость корректных алгоритмов, которые повышают эффективность диагностики в 5-25 раз, использование которых должно сочетаться с системным обследованием больного [6]. В государственной программе «Развитие здравоохранения» технологии упоминаются как медицинское оборудование, необходимое для лечения, или как высокие технологии, например для лучевой тера-

пии злокачественных опухолей. Наиболее разработаны технологии молекулярно-генетических исследований в теории и практике экспертно-криминалистической деятельности. Но в целом количество исследований, в которых технология понимается как подсистема управления здравоохранения и совокупность конкретных элементов, незначительно [7, с. 1034-7]. Понятия «генетические исследования» и «медицинские услуги для пациентов с врожденными ошибками иммунитета» не сформулированы как российскими теоретиками, так и практиками из-за непродолжительного опыта применения в РФ молекулярно-генетических исследований [7, с. 704]. На основе результатов анализа теоретической литературы предлагается признать следующие технологии:

- ◆ скрининг — полноэкзомное тестирование ДНК новорожденного, скрининг тяжелого комбинированного иммунодефицита или тяжелой комбинированной иммунной недостаточности первичных иммунодефицитов (ТКИД или ТКИН ПИД), консультирование на основе диагностики тяжелого комбинированного иммунодефицита. Выделим следующие элементы, входящие в структуру каждой технологии:
- ◆ действия медицинских работников — субъектов технологий на основе российских правовых норм, локальных актов, принятых в системе здравоохранения, а также действия, определяемые этическими нормами;
- ◆ технологическая схема или алгоритм действий;
- ◆ способы, приемы и методы, применяемые при осуществлении конкретных технологий;
- ◆ медицинское оборудование, тесты и лекарственные препараты;
- ◆ критерии для оценки проведенных диагностических мероприятий;
- ◆ перечень основных рисков при осуществлении технологий, связанных со скринингом, консультированием, терапевтическим лечением.

Рассмотрим такой элемент технологий, как действия, например, консультирование пациентов, проводимое педиатрами общего профиля с целью выявления или исключения ТКИД. Типичные и ожидаемые действия педиатров общего профиля могут быть следующими. При проведении консультации врачи обязаны оформлять направление на генетическое обследование новорожденного ребенка, для того чтобы выявить или исключить наследственные заболевания. Но так как сегодня в РФ не установлен порядок проведения генетического обследования, то многие врачи не видят необходимости в том, чтобы оформлять направление на такой вид обследования. При бездействии врачей систематически возникает риск задержки во времени постановки точного диагноза заболевания у пациента, что приводит к неэффективному лечению, в результате чего через 5-10 лет пациентам оформляют инвалидность. Изменить эту ситуацию можно следующим образом. Профессиональное сообщество должно формировать этические и медицинские нормы для педиатров, не являющихся иммунологами. Например, признать необходимость в осуществлении усилий, которые должны быть направлены на подготовку специ-

алистов в области генетического консультирования, а также на генетическое образование других специалистов в сфере здравоохранения [9]. Или признание и применение на практике врачами-неиммунологами многоступенчатого экспертного диагностического протокола скрининга пациентов на наличие первичного иммунодефицита. Значимость такого протокола состоит в том, что в структуре раскрывается последовательность и перечень действий, рекомендуемых терапевтам и педиатрам. Так, И.А. Тузанкина предлагает установить алгоритм конкретных действий, направленных на уточнение дефектных механизмов, лежащих в основе иммунных реакций у новорожденных детей любого гестационного возраста. По ее мнению, соблюдение данной последовательности способствует раннему выявлению пациентов с врожденными иммунодефицитами [2, с. 115]. Поэтому необходимы усилия медицинского сообщества по формированию представлений о технологиях генетических исследований, медицинских услугах гражданам с ВОИ, формирование правовых и этических норм служебного поведения. Необходимо увеличение количества аллергологов-иммунологов, поскольку в РФ их крайне мало, несмотря на востребованность: в 2017 г. — 0,1 (от общего количества врачей), генетиков — 0,02, лабораторных генетиков — 0,02 (на 10 тыс. населения соответственно) [10]. Есть несколько причин, влияющих на то, что количество вышеуказанных специалистов минимально. Прежде всего, это несовершенство Федерального государственного образовательного стандарта (ФГОС). Так, в направлении ФГОС 31.05.02 «Педиатрия» не закреплены такие учебные дисциплины как «Аллергология» и «Иммунология». На подготовку специалистов, обучающихся по направлениям ФГОС 31.08.26 «Аллергология и иммунология», 31.08.05 «Клиническая лабораторная диагностика» и 31.08.06 «Лабораторная генетика», от субъектов РФ поступает необоснованно малое количество заявок. Также ситуация осложняется тем, что в государственных организациях здравоохранения в штатные расписания не включены должности аллерголога-иммунолога¹.

На деятельность представителей медицинского сообщества влияет правовой фактор. В настоящее время нормы российского законодательства, регулирующие права граждан на прохождение медико-генетических консультаций и обследований на выявление наследственных и врожденных заболеваний (диагностики), а также последующее лечение имеют рамочный характер. В то же время, по мнению авторов статьи, одним из видов обследования является неонатальный скрининг, который должен быть нормативно установлен как технология. Педиатры общего профиля по результатам неонатального скрининга и при предположении тяжелого комбинированного иммунодефицита должны направлять пациентов в диагностические центры республиканского, краевого, областного уровней. Далее иммунологи обязаны консультировать пациентов, выявлять (или исключать) у пациентов тяжелый комби-

¹ Приказ Минздравмедпрома РФ от 13.01.1995 № 6 (ред. от 14.11.1997) «Об утверждении Положений о республиканской (краевой, областной, окружной) больнице и о медицинском диагностическом центре».

нированный иммунодефицит, назначать лечение, используя подходы персонализированной медицины. Но, к сожалению, эта логистика (или маршрутизация), как правило, не соблюдается. Принятие решения о направлении пациентов на консультацию, генетическое обследование, лечение затягивается на длительное время. В то же время, если заболевание выявлено до начала его клинических проявлений, если вовремя получены результаты молекулярно-генетического исследования и проведена консультация, то совокупность этих действий позволяет выявить конкретное наследственное заболевание, предотвратить развитие тяжелой инвалидности. Элементами этих технологий (неонатальный скрининг, консультирование пациентов с целью выявления или исключения у пациентов тяжелого комбинированного иммунодефицита) являются правовые и этические нормы, на основании которых специалисты выполняют необходимые действия. Но теоретический и практический парадоксы заключаются в том, что в РФ до сих пор отсутствует достаточная нормативная база для проведения медиками ранней диагностики тяжелой комбинированной иммунной недостаточности у новорожденных детей. Вследствие этого чаще всего диагнозы при множественных заболеваниях у детей не верифицированы. Далее следуют летальные исходы у детей первого и второго годов жизни. Анализ международного опыта позволяет сделать вывод о том, что есть все характеристики для того, чтобы включить болезни, возникающие на основе тяжелой комбинированной иммунной недостаточности, в программу скрининга, который можно рассматривать как технологию. Согласно системе правил, стандартов и мер безопасности для организации и проведения генетических скрининговых программ, разработанных комитетом общественной и профессиональной политики Европейского общества генетики человека (ESHG), для включения болезни в Программу скрининга она должна отвечать следующим требованиям: иметь четко очерченные клинические и биохимические проявления, представлять собой значимую проблему с высокой вероятностью наступления инвалидизации и смертности в случае позднего выявления, встречаться с частотой не менее 1:10 000 — 1:15 000 новорожденных, иметь приемлемую и корректную для пациента и общества процедуру скрининга, иметь готовое, апробированное лечение, эффективное на доклиническом этапе [11].

Правовой фактор негативно влияет на организационные условия. Пациентам сложно вовремя пройти генетическую диагностику для того, чтобы выявить врожденный первичный иммунодефицит. Родителям, имеющим детей с предполагаемой патологией, приходится обращаться к различным специалистам в учреждения здравоохранения различной ведомственной подчиненности: городскую поликлинику, областную больницу, медицинский диагностический центр. Возникают сложности финансовые и организационные для персонала и родителей, имеющих детей с врожденным первичным иммунодефицитом. Своевременно не проведенный постнатальный скрининг и не выявленный врожденный первичный иммунодефицит, а также недоступность для родителей консультации аллерголога-иммунолога приводят к тому, что больного ребенка

в течение нескольких лет могут нерезультативно лечить, что приводит к тяжелым осложнениям и получению инвалидности. Отсутствие стандарта проведения комплексной диагностики с целью выявления ВОИ у детей и последующего необходимого лечения (как совокупности технологий) приводит к тому, что у многих педиатров нет потребности в получении необходимых компетенций, т. е. базовых знаний о первичном иммунодефиците. Организационные сложности возникают в лабораториях учреждений здравоохранения как следствие нерешенных правовых вопросов. Даже в тех случаях, когда есть необходимое диагностическое оборудование, часто отсутствуют нужные реактивы, потому что таковые не предусмотрены стандартами территориального фонда ОМС (ТФОМС). Но и в случае, если диагноз врожденного первичного иммунодефицита установлен, все равно возникают проблемы с организацией лечения: не созданы отделения иммунологии и постоянные места для заместительной терапии, кроме областных детских клинических больниц, где есть такие специализированные подразделения, например в Свердловской области. В больницах, несмотря на техническую простоту лечения (прием таблеток или внутривенного препарата), отсутствуют разрешения для использования так называемой высокотехнологической помощи. В итоге пациенты могут получать лечение исключительно в учреждениях, относящихся к 4-5-му уровням, в отделениях иммунологии, потому что только они имеют разрешение на использование конкретных препаратов. В этих отделениях должны быть предусмотрены постоянные места для заместительной терапии, которых или нет, или очень мало. Помимо правовых и организационных проблем, постоянно возникают проблемы этического характера. Так, отношения врачей и родителей, имеющих детей с предполагаемой патологией, часто становятся конфликтными. Одна из причин конфликтов — это профессиональная и этическая неподготовленность педиатров к восприятию результатов молекулярно-генетических исследований. Педиатры не воспринимают диагноз врожденного первичного иммунодефицита и отказываются оформлять пациентам направления в специализированные медицинские учреждения. Описанная практика российских педиатров противоречит международным рекомендациям о необходимости государственной поддержки, направленной на подготовку специалистов в области генетического консультирования, а также на генетическое образование других специалистов в сфере здравоохранения [9].

Обсуждение

Для изучения указанных проблем в мае 2019 г. проведен экспертный опрос с целью подтверждения теоретических выводов о влиянии факторов на отношении медицинского сообщества (аллергологов-иммунологов, генетиков; $n=15$) к генетическим исследованиям и оказанию медицинских услуг детям с ВОИ. Задачами экспертного опроса было выявление представлений экспертов об унификации медицинских понятий, определения рисков, которые возникают при отсутствии правовых и этических норм, регулирующих проведение генетических исследований, установления их значимо-

сти, оценке обеспеченности необходимыми ресурсами. По результатам опроса все эксперты подтвердили, что научные понятия, связанные с медико-генетическими обследованиями для выявления врожденных ошибок иммунитета и последующим оказанием услуг, унифицированы. От экспертов получены однозначные определения научных понятий. Однако эксперты затруднились с ответом на вопрос о наименованиях технологий, используемых для проведения медико-генетического обследований. Критериями ответов были утверждения «знаю», «не знаю». Было выявлено, что ответы экспертов по первому и второму вопросам противоречивы, наибольшей была доля отрицательных ответов (67%), связанная с терминами «паллиативные технологии терапевтического лечения при подтверждении ТКИН и других ПИД», 60% — с терминами «технология скрининга тяжелого комбинированного иммунодефицита» и «радикальные технологии терапевтического лечения при подтверждении ТКИН и других ПИД», 53% составили ответы «не знаю» относительно технологий геномных исследований по выявлению ВОИ. Это показывает, что в настоящее время ни нормативно, ни методически анализируемые понятия не закреплены. В то же время наличие положительных ответов позволяет сделать вывод о том, что 67% экспертов лично были задействованы в применении той или иной технологии. Далее экспертам был задан вопрос о том, можно ли рассматривать технологии генетических исследований и последующее консультирование пациентов как совокупность конкретных элементов, а также какие элементы можно включать в структуру технологий. Наибольшие сомнения у экспертов возникли относительно включения в структуру технологий медицинского оборудования, реактивов, тестов и лекарственных препаратов. Мнения «за» и «против» поровну разделились относительно рассмотрения такого элемента технологий, как принципы взаимодействия с пациентами.

Все эксперты подтвердили теоретические выводы о том, что отсутствие правовых и этических норм, регулирующих проведение генетических исследований и последующего консультирования и лечения пациентов, создает риски, в частности такие, как поздняя диагностика, отсутствие своевременной медицинской помощи и ранняя смерть пациентов. На вопрос «Какие условия должны быть созданы государством для реализации эффективных технологий геномных исследований при ВОИ и дальнейшего лечения?» 86% экспертов указали на правовые и экономические условия, необходимость стандартизации технологий для выявления первичного иммунодефицита у детей и последующего лечения, а также применения диагностического протокола скрининга. Кроме этого, экспертам было предложено оценить значимость принципов, определяющих взаимодействие медиков и пациентов при использовании анализируемых технологий. Методом оценки было ранжирование принципов от 1 до 8, где 8 — максимальная характеристика. Четверку первых ранговых мест сформировали такие принципы, как конфиденциальность или сохранение врачебной тайны (7), анонимная сохранность биоматериалов (7), минимизация рисков (5,3), толерантное отношение к больному

и членам его семьи (5). При ранжировании данных принципов выявлена высокая степень согласованности ответов экспертов. Последние ранговые места были отведены следующим принципам: информированное добровольное согласие пациента (3), законность и правовая регламентация медицинских технологий (3), принцип врачебного принятия решения на проведение исследования и лечения (2,6). Срединное положение в ранжировании принципов заняли «бесплатность оказания медицинских услуг» (4,3) и «самостоятельное принятие решения пациента на проведение исследования и лечения» (4). По результатам опроса было выявлено мнение экспертов об обеспеченности ресурсами проведения геномных исследований при врожденных ошибках иммунитета и последующего лечения пациентов на основе результатов диагностики. Ранговая оценка показала, что эксперты невысоко оценивают уровень кадрового обеспечения (средний показатель — 5), колебания в оценках не превышали $\pm 0,1$. Обеспеченность другими ресурсами оценена экспертами еще ниже: ресурс «лабораторное оборудование» оценен в 4,1, обеспеченность тестами — 3,8, наличие специальных отделений — 3,4, обеспеченность лекарствами пациентов, имеющих право на лекарственное обеспечение — 3,6.

Заключение

Пришло время для того, чтобы российское медицинское сообщество приняло следующие этические рекомендации: необходимость в объединении усилий по подготовке специалистов в области генетического консультирования, генетического образования других специалистов в сфере здравоохранения. Также назрела необходимость в использовании международного опыта по включению в программы скрининга (как технологии) болезней, возникающих на основе тяжелой комбинированной иммунной недостаточности. Усилия медицинского сообщества должны быть направлены на минимизацию медицинских и социально-психологических рисков. Есть потребность в применении врачами-неиммунологами такой этической рекомендации, как применение диагностического протокола скрининга пациентов на наличие первичного иммунодефицита. Уточнение понятий «технология генетических исследований» и «технология консультирования на основе диагностики тяжелого комбинированного иммунодефицита» позволит в перспективе проектировать, устанавливать нормативными актами и внедрять данные технологии в практику здравоохранения. Несомненно, это повысит качество медицинских услуг, положительно повлияет на профессиональную компетентность педиатров, иммунологов и аллергологов. Благодаря легитимизации этих технологий медицинские работники смогут безошибочно диагностировать состояние больного, выбирать соответствующие методы и способы лечения, достигать выздоровления или облегчения состояния пациента, минимизировать конфликты с пациентами или их родителями. Необходимость в разработке анализируемых технологий, их внедрение и освоение в процессе обучения вызвана масштабами медицинской помощи, массовым характером профессиональной деятельности врачей, в том числе по диа-

гностике врожденных ошибок иммунитета, консультировании и оказании последующих медицинских услуг. Руководители исполнительных органов государственной власти, в чьем подчинении находятся краевые, областные детские больницы, должны признать, что результативность оказания медицинских услуг детям с врожденными ошибками иммунитета во многом зависит от качества управления: степени обеспеченности кадрами (специалистами лабораторий, педиатрами, иммунологами), лабораторным оборудованием, тестами, лекарствами для пациентов, имеющих право на лекарственное обеспечение, и, конечно, от наличия специализированных отделений.

Исследование выполнено при финансовой поддержке РФФИ в рамках научного проекта № 18-29-14059.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Тузанкина И.А., Дерябина С.С., Болков М.А. Первичные иммунодефициты в раннем возрасте. М.; 2018.
2. Тузанкина И.А., Дерябина С.С., Болков М.А., Басс Е.А., Власова Е.В., Крохалева Я.М. Первичные иммунодефициты в раннем возрасте. М.: 2019.
3. Печерских М.В. Управление процессом оказания медицинской помощи детям со злокачественными новообразованиями. Воронеж; 2009.
4. Аксенова В.А., Леви Д.Т., Клевно Н.И. Туберкулез у детей и подростков. ГЭОТАР-Медиа; 2007.
5. Селезнева А.И., Калатанова А.В., Афонькина О.В. Комплексный подход к изучению фармакологических веществ *in vitro*, *ex vivo*, *in vivo*. *Медицинские науки*. 2015; 37 (6):125.
6. Сокол А.Ф. Современный врач: особенности, пути оптимизации профессиональных и личностных качеств. *Социология медицины*. 2014; 1(24): 12.
7. Тузанкина И.А., Воронина Л.И., Зайцева Е.В. Развитие технологий генетических исследований и консультирования по выявлению врожденных ошибок иммунитета: проблемы и пути решения. *Российский иммунологический журнал*. 2019; 22(2): 1034-7.
8. Voronina L., Zaitseva E., Nechkin A. Tuzankina I. Legal and ethical aspects of development of molecular genetic research technologies in case of innate immunity errors. *Opcion*. 2019; (35) 21: 704.
9. Валенсийская декларация по этическим проблемам проекта «Геном человека». 1998. Режим доступа: <http://docs.cntd.ru/>.
10. Сборник статистических материалов. 2017. Режим доступа: <http://www.miacso.ru/index.php/937-sbornik-statisticheskikh-materialov-za-2017-god>.
11. Mahlaoui N., Gathmann B., Kindle G. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry: recent advancements in the epidemiology of Primary Immunodeficiencies and how does that translate in clinical care. *Rare diseases and orphan drugs*. 2014; 1(4): 25-7.

Поступила 10.06.2019

Принята в печать 12.10.2019

REFERENCES

1. Tuzankina I.A., Deryabina S.S., Bolkov M.A. Primary immunodeficiencies at an early age. Moscow: 2018. (in Russian).
2. Pecherskih M.V. Management of the medical care process for children with malignant neoplasms. Voronezh: 2009. (in Russian).
3. Aksenova V.A., Levi D.T., Klevno N.I. Tuberculosis in children and adolescents. GEOTAR-Media; 2007. (in Russian).
4. Selezneva A.I., Kalatanova A.V., Afon'kina O.V. An integrated approach to the study of pharmacological substances *in vitro*, *ex vivo*, *in vivo*. *Meditinskije nauki*. 2015; 6 (37), part 2: 125. (in Russian).
5. Sokol A.F. Modern doctor: features, optimization ways professional and personal qualities. *Sotsiologiya meditsiny*. 2014; 1 (24): 12. (in Russian).
6. Tuzankina I.A., Voronina L.I., Zajceva E.V. Development of technologies for genetic research and counseling to identify congenital immunity errors: problems and solutions. *Rossiyskiy immunologicheskij zhurnal*. 2019;13 (22), 2:1034 — 7. (in Russian).
7. Voronina L., Zaitseva E., Nechkin A. Tuzankina I. Legal and ethical aspects of development of molecular genetic research technologies in case of innate immunity errors. *Opcion*. 2019; (35), 21: 704.
8. Valensijskaya deklaraciya po eticheskim problemam projekta «Genom cheloveka». 1998. Available at: <http://docs.cntd.ru/> (accessed: 03.03.2020).
9. Tuzankina I.A., Deryabina S.S., Bolkov M.A., Bass E.A., Vlasova E.V., Krohaleva YA.M. Primary immunodeficiencies at an early age. Moscow; 2018. (in Russian).
10. Sbornik statisticheskikh materialov. 2017. Available at: <http://www.miacso.ru/index.php/937-sbornik-statisticheskikh-materialov-za-2017-god>.
11. Mahlaoui N., Gathmann B., Kindle G. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry: recent advancements in the epidemiology of Primary Immunodeficiencies and how does that translate in clinical care. *Rare diseases and orphan drugs*. 2014; 1(4): 25-7.