

DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA1477>

## Вакцинация пациентов с первичным иммунодефицитом и наследственным ангиотёком против COVID-19: позиционный документ Российской ассоциации аллергологов и клинических иммунологов и Национальной ассоциации экспертов в области первичных иммунодефицитов

Н.И. Ильина<sup>1</sup>, И.В. Кондратенко<sup>2</sup>, Е.А. Латышева<sup>1,3</sup>, Т.В. Латышева<sup>1,4</sup>, И.А. Манто<sup>1</sup>, Е.В. Назарова<sup>1</sup>, Д.С. Фомина<sup>5,6</sup>, М.Р. Хаитов<sup>1</sup>, А.Ю. Щербина<sup>7</sup>

<sup>1</sup> Государственный научный центр «Институт иммунологии» Федерального медико-биологического агентства, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Российская детская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация

<sup>4</sup> Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова, Москва, Российская Федерация

<sup>5</sup> Городская клиническая больница № 52 Департамента здравоохранения Москвы, Москва, Российская Федерация

<sup>6</sup> Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

<sup>7</sup> Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева, Москва, Российская Федерация

### АННОТАЦИЯ

С конца 2019 года весь мир охвачен пандемией COVID-19 (от англ. COronaVirus Disease 2019) — тяжёлой острой респираторной инфекции, вызванной вирусом SARS-CoV-2 (2019-nCoV). К настоящему времени инфекция стала причиной более чем 4 млн смертей по всему миру и более 140 тыс. смертей в России. Вакцинации против COVID-19 отводится ключевая роль в прекращении пандемии. Имеющийся опыт относительно вакциноуправляемых инфекций даёт основание полагать, что массовая вакцинация приведёт к снижению распространения вируса и риска развития устойчивых к вакцине штаммов. В условиях пандемии COVID-19 встаёт вопрос о целесообразности/безопасности вакцинации пациентов с первичными иммунодефицитами и наследственным ангиотёком. Российской ассоциацией аллергологов и клинических иммунологов и Национальной ассоциацией экспертов в области первичных иммунодефицитов был разработан и утверждён позиционный документ по вакцинации пациентов с первичным иммунодефицитом и наследственным ангиотёком против COVID-19.

В представленном позиционном документе отражены ответы на основные вопросы, касающиеся вакцинации пациентов с данными заболеваниями.

**Ключевые слова:** COVID-19; вакцинация; коронавирус; первичный иммунодефицит; ПИД; ангиотёк; наследственный ангиотёк; НАО

**Для цитирования:** Ильина Н.И., Кондратенко И.В., Латышева Е.А., Латышева Т.В., Манто И.А., Назарова Е.В., Фомина Д.С., Хаитов М.Р., Щербина А.Ю. Вакцинация пациентов с первичным иммунодефицитом и наследственным ангиотёком против COVID-19. Позиционный документ Российской ассоциации аллергологов и клинических иммунологов и Национальной ассоциации экспертов в области первичных

иммунодефицитов // *Российский аллергологический журнал*. 2021. Т. 18. № 3. С. XX–XX.  
DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA1477>

## The vaccination of patients with primary immunodeficiency and hereditary angioedema against COVID-19: the position paper of Russian Association of Allergists and Clinical Immunologists and the National Association of Experts in Primary Immunodeficiencies

N.I. Ilyina<sup>1</sup>, I.V. Kondratenko<sup>2</sup>, E.A. Latysheva<sup>1,3</sup>, T.V. Latysheva<sup>1,4</sup>, I.A. Manto<sup>1</sup>, E.V. Nazarova<sup>1</sup>, D.S. Fomina<sup>5,6</sup>, M.R. Khaitov<sup>1</sup>, A.Yu. Shcherbina<sup>7</sup>

<sup>1</sup> National Research Center — Institute of Immunology Federal Medical-Biological Agency of Russia, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Russian Children's Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

<sup>4</sup> Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov, Moscow, Russian Federation

<sup>5</sup> Clinical State Hospital № 52, Moscow, Russian Federation

<sup>6</sup> The First Sechenov Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

<sup>7</sup> Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russian Federation

### ABSTRACT

Since the end of 2019, the whole world has been seized by the COVID-19 pandemic caused by the SARS-CoV2 virus. To date, the infection has led to more than 4 million deaths worldwide and to more than 140 thousand deaths in Russia. COVID-19 (abbreviation for CORonaVirus Disease 2019) is a potentially severe acute respiratory infection caused by the SARS-CoV-2 coronavirus (2019-nCoV). Vaccination against COVID-19 plays a key role in stopping the pandemic. According to existing experience in infections prevention, mass vaccination will reduce the virus's expansion and the risk of vaccine-resistant strains' development. In the context of the COVID-19 the question of the feasibility and safety of vaccination of patients with Primary Immunodeficiency and Hereditary Angioedema arises. The Russian Association of Allergists and Clinical Immunologists and the National Association of Experts in Primary Immunodeficiencies have developed and approved a position paper on vaccination of patients with Primary Immunodeficiency and Hereditary Angioedema against COVID-19.

This position paper provides answers to key questions regarding the vaccination of patients with these diseases.

**Keywords:** COVID-19; vaccination; coronavirus; primary immunodeficiency; PID; angioedema; hereditary angioedema; HAE.

**For citation:** Ilyina NI, Kondratenko IV, Latysheva EA, Latysheva TV, Manto IA, Nazarova EV, Fomina DS, Khaitov MR, Shcherbina AYu. The vaccination of patients with primary immunodeficiency and hereditary angioedema against COVID-19: the position paper of Russian Association of Allergists and Clinical Immunologists and the National Association of Experts in Primary Immunodeficiencies. *Russian Journal of Allergy*. 2021;18(3):00–00. DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA1477>

Статья поступила 01.09.2021 Принята к печати 02.09.2021 Опубликована 16.0.2021

Received: 01.09.2021 Accepted: 02.09.2021 Published: 16.09.2021

## Вакцинация пациентов с первичными иммунодефицитами против COVID-19

Первичные иммунодефициты (ПИД) — группа врождённых заболеваний иммунной системы, насчитывающая более 400 нозологий, связанных с утратой, уменьшением или неправильным функционированием одного или нескольких её звеньев. Это разнородная группа заболеваний с многообразными клиническими проявлениями, разным возрастом дебюта, прогнозом, подходами к терапии. Для большинства форм ПИД характерны рецидивирующие инфекции с тяжёлым течением, торпидные к стандартным схемам антибиотикотерапии (в первую очередь синопульмональные), а также симптомы иммунной дисрегуляции [1, 2].

COVID-19 — потенциально тяжёлая острая респираторная инфекция, вызываемая коронавирусом SARS-CoV-2 (2019-nCoV). К настоящему времени инфекция стала причиной более чем 4 млн смертей по всему миру и более 140 тыс. смертей в России [3, 4]. Вакцинации против COVID-19 отводится ключевая роль в прекращении пандемии [5], однако на сегодняшний день нет клинических исследований, позволяющих прогнозировать эффективность/безопасность вакцинации против COVID-19 у пациентов с ПИД. Принимая во внимание повышенный риск тяжёлого течения COVID-19 при некоторых формах ПИД [6], а также накопленный опыт вакцинации пациентов с ПИД от других инфекций [7–11], международные сообщества сформулировали совместное заявление по поводу вакцинации пациентов с ПИД [12].

Взяв за основу данное заявление и российский опыт ведения пациентов с ПИД, группа российских экспертов сформулировала следующие положения.

### *— Безопасно ли проведение вакцинации против COVID-19 пациентам с первичными иммунодефицитами?*

Основным фактором, сопряжённым с риском поствакцинальных осложнений у пациентов с ПИД, является использование живых вакцин, которые готовятся на основе аттенуированных штаммов возбудителей. Такие вакцины способны вызвать развитие вакцинассоциированного инфекционного заболевания [13–15]. Все зарегистрированные в мире и в Российской Федерации вакцины (Гам-КОВИД-Вак, Спутник Лайт ЭпиВакКорона, КовиВак, ЭпиВакКорона-Н) против COVID-19 не являются живыми [16–19], поэтому риска развития поствакцинальной инфекции нет. Кроме того, оснований полагать, что риск развития других нежелательных реакций от вакцинации у пациентов с ПИД выше, чем в общей популяции, нет.

*Примечание.* Согласно инструкции, ПИД являются противопоказанием к вакцинации препаратом ЭпиВакКорона, ЭпиВакКорона-Н что в большей степени продиктовано отсутствием данных об использовании вакцины у пациентов с ПИД. Тем не менее следует отдать предпочтение другим видам вакцин [18].

### *— Целесообразно ли проводить вакцинацию против COVID-19 пациентам с первичными иммунодефицитами?*

Исследований, позволяющих достоверно предсказать эффективность вакцинации от COVID-19 у пациентов с ПИД, нет. Иммунные нарушения, лежащие в основе развития ПИД, могут приводить к более слабому поствакцинальному ответу. Тем не менее вероятность развития как гуморального, так и клеточного ответа на введение вакцины существует, о чём свидетельствует опыт использования других вакцин у больных ПИД

[7–11, 20]. Исследования на ограниченной выборке пациентов с различными формами ПИД продемонстрировали способность отдельных пациентов формировать как гуморальный, так и клеточный иммунный ответ на вакцинацию против COVID-19 [21, 22]. Таким образом, пациентам с ПИД, в том числе с нарушением синтеза антител, целесообразно проведение вакцинации против COVID-19.

Настоятельно рекомендуется вакцинация пациентов с риском тяжёлого течения COVID-19, а также с определёнными формами ПИД, такими как дефицит AIRE (APS1/APCED), дефект NFkB2, а также с формами ПИД, приводящими к снижению активности сигнальных путей интерферона [12].

*— Имеют ли противопоказания к проведению вакцинации пациенты с первичными иммунодефицитами?*

Не рекомендуется проведение вакцинации против COVID-19 в период острых инфекционных заболеваний, обострений сопутствующих заболеваний. Вакцинацию следует провести через 2–4 недели после выздоровления или наступления относительной ремиссии [16–19].

*— Каким должен быть график вакцинации против COVID-19 у пациентов с первичными иммунодефицитами?*

Данных, позволяющих рекомендовать особые схемы вакцинации пациентам с ПИД, в настоящее время нет. Четыре зарегистрированные российские вакцины против COVID-19 (Гам-КОВИД-Вак, ЭпиВакКорона, КовиВак, ЭпиВакКорона-Н) подразумевают двукратное введение. Спутник Лайт (вакцина предназначена для ревакцинации или вакцинации переболевших пациентов) вводится согласно инструкции однократно. Рекомендуется проведение иммунизации данными вакцинами пациентам с ПИД согласно инструкции к препаратам [16–19, 23].

*— Следует ли проводить вакцинацию против COVID-19 пациентам с первичными иммунодефицитами уже перенёсшим данную инфекцию?*

Да, следует. Объективных данных, позволяющих рекомендовать изменённые сроки вакцинации после перенесённой COVID-19-инфекции по сравнению с общей популяцией, нет. Требуется дальнейшие исследования.

*— Какие обследования следует провести пациенту с первичным иммунодефицитом перед вакцинацией?*

Пациент с ПИД перед проведением вакцинации против COVID-19 должен проконсультироваться с лечащим врачом. Врач определит целесообразность проведения обследования и его объём, исходя из формы ПИД и состояния пациента на момент обращения. При стабильном состоянии пациента, как и в иммунокомпетентной популяции, предварительного обследования не требуется.

*— Как совмещать проведение вакцинации и терапию, назначенную по поводу первичного иммунодефицита?*

1. Заместительная иммунотерапия иммуноглобулином человека нормальным: заместительная терапия иммуноглобулином человека нормальным может снижать иммунный ответ на живые вакцины (например, против кори, краснухи, ветряной оспы) [14]. Данных о негативном влиянии заместительной терапии на

формирование поствакцинального ответа после других вакцин нет. Таким образом, заместительная терапия должна быть продолжена во время проведения вакцинации пациентов с ПИД против COVID-19 в обычном режиме.

2. Постоянная (базисная) антибактериальная, противовирусная, противогрибковая терапия не является противопоказанием к проведению вакцинации против COVID-19. Не следует отменять данные препараты на момент проведения вакцинации.
3. Другая терапия (в том числе иммуносупрессивная терапия глюкокортикоидами, цитостатиками, таргетными препаратами и др.) не является противопоказанием для проведения вакцинации пациентов с ПИД против COVID-19. Иммуносупрессивная терапия может снизить эффективность вакцинации, однако оснований полагать, что она увеличит риск побочных эффектов, в настоящее время нет.

*— Следует ли вакцинировать окружение пациентов с первичными иммунодефицитами?*

Настоятельно рекомендуется проведение вакцинации против COVID-19 контактных лиц/родственников пациента с ПИД [12]. Исходя из того, что все доступные на сегодняшний день вакцины не являются живыми, нет необходимости изолировать привитых после вакцинации от пациентов с ПИД [16–19, 24].

### **Вакцинация пациентов с наследственным ангиоотёком против COVID-19**

Наследственный ангиоотёк (НАО, наследственный ангионевротический отёк), редкое, потенциально жизнеугрожающее генетически детерминированное заболевание, проявляется рецидивирующими ангиоотёками кожи и слизистых/подслизистых оболочек, возникающими под воздействием брадикинина. НАО относится к первичным иммунодефицитам без инфекционных проявлений [25].

Согласно федеральным клиническим рекомендациям по диагностике и лечению НАО, разработанным для взрослых и детей, «всем пациентам с НАО рекомендуется проведение вакцинации в соответствии с Национальным календарем профилактических прививок для профилактики вакциноуправляемых инфекций» [25]. Инфекционные заболевания, в том числе COVID-19, являются триггером для развития ангиоотёков, в том числе жизнеугрожающей локализации.

Всем взрослым пациентам с НАО рекомендуется вакцинация против COVID-19 в соответствии с действующими методическими рекомендациями [23]. Для вакцинации пациентов с НАО могут быть использованы все зарегистрированные на территории РФ вакцины (Гам-КОВИД-Вак, ЭпиВакКорона, КовиВак, Спутник Лайт, ЭпиВакКорона-Н) [16–19].

*— Безопасно ли проведение вакцинации против COVID-19 пациентам с наследственным ангиоотёком?*

Данных о том, что вакцинация от COVID-19 является триггером развития атак, нет. Принимая во внимание, что атаки, в том числе жизнеугрожающей локализации, могут возникать на фоне стресса, механической травмы, а также спонтанно, пациенту следует иметь при себе препараты для купирования ангиоотёков в количестве, достаточном для купирования двух атак (два предзаполненных шприца икатибанта или ингибитор С1-эстеразы человека из расчёта 20 МЕ/кг массы тела) [25].

Оснований полагать, что пациенты с НАО имеют больший риск развития поствакцинальных осложнений, на сегодняшний день нет.



— Будет ли эффект ивно проведение вакцинации прот ив COVID-19 пациент ам с наследст венным ангиоот ёком?

Нет оснований полагать, что эффективность поствакцинального ответа у пациентов с НАО будет ниже, чем в общей популяции.

— Как гот овит ь пациент а к проведению вакцинации прот ив COVID-19?

1. Не рекомендуется проведение вакцинации во время приступа (ангиоотёк и/или абдоминальная атака).
2. Нет необходимости в проведении дополнительных обследований пациентам с НАО перед вакцинацией.
3. Пациент должен иметь при себе препараты для купирования ангиоотёков в количестве, достаточном для купирования двух атак (два предзаполненных шприца икатибанта или ингибитор С1-эстеразы человека из расчёта 20 МЕ/кг массы тела) [25].
4. Настоятельно не рекомендуется отменять долгосрочную профилактику на время проведения вакцинации против COVID-19. Учитывая описанные тромботические осложнения при использовании векторных вакцин, при вакцинации пациентов с НАО, получающих долгосрочную профилактику транексамовой кислотой, следует отдать предпочтение другим видам вакцин против COVID-19.

— Каким должен быт ь график вакцинации прот ив COVID-19 у пациент ов с наследст венным ангиоот ёком?

Четыре зарегистрированные российские вакцины против COVID-19 (Гам-КОВИД-Вак, ЭпиВакКорона, КовиВак, ЭпиВакКорона-Н) подразумевают двукратное введение. Спутник Лайт (вакцина предназначена для ревакцинации или для вакцинации переболевших пациентов) вводится согласно инструкции однократно. Рекомендуется проведение иммунизации данными вакцинами пациентам с НАО согласно инструкции к препаратам и действующим методическим рекомендациям Министерства здравоохранения РФ [16–19, 23].

— Рекомендует ся ли вакцинация окружения?

Да, настоятельно рекомендуется проведение иммунизации среди окружения пациентов с НАО.

### Дополнительная информация

**Источник финансирования.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении поисково-аналитической работы и подготовке рукописи.

**Funding source.** This study was not supported by any external sources of funding.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

**Вклад авторов.** Е.А. Латышева, И.А. Манто — обзор литературы, сбор и анализ литературных источников, написание текста; Н.И. Ильина, И.В. Кондратенко, Т.В. Латышева, Е.В. Назарова, Д.С. Фомина, М.Р. Хаитов, А.Ю. Щербина — редактирование статьи. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

**Authors' contribution.** E.A. Latysheva, I.A. Manto — literature review, references collection and analysis, the manuscript writing; N.I. Ilyina, .V. Kondratenko, T.V. Latysheva, E.V. Nazarova, D.S. Fomina, M.R. Khaitov, A.Yu. Shcherbina — editing an article. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Bousfiha A., Jeddane L., Picard C., et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update of the IUIS phenotypical classification // *J Clin Immunol*. 2020. Vol. 40, N 1. P. 66–81. doi: 10.1007/s10875-020-00758-x
2. Tangye S.G., Al-Herz W., Bousfiha A., et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update on the classification from the international union of immunological societies expert committee // *J Clin Immunol*. 2020. Vol. 40, N 1. P. 24–64. doi: 10.1007/s10875-019-00737-x
3. World Health Organisation. Coronavirus [Internet]. Режим доступа: <https://www.who.int/health-topics/coronavirus>. Дата обращения: 28.08.2021.
4. Wikipedia. Template: COVID-19 pandemic data [Internet]. Режим доступа: [https://en.wikipedia.org/wiki/Template:COVID-19\\_pandemic\\_data](https://en.wikipedia.org/wiki/Template:COVID-19_pandemic_data). Дата обращения: 28.08.2021.
5. World Health Organisation. Coronavirus disease (COVID-19): vaccines [Internet]. Режим доступа: [https://www.who.int/news-room/q-a-detail/coronavirus-disease-\(covid-19\)-vaccines](https://www.who.int/news-room/q-a-detail/coronavirus-disease-(covid-19)-vaccines). Дата обращения: 28.08.2021.
6. Goudouris E.S., Pinto-Mariz F., Mendonça L.O., et al. Outcome of SARS-CoV-2 Infection in 121 patients with inborn errors of immunity: a cross-sectional study // *J Clin Immunol*. 2021. P. 1–11. doi: 10.1007/s10875-021-01066-8
7. Goldacker S., Draeger R., Warnatz K., et al. Active vaccination in patients with common variable immunodeficiency (CVID) // *Clin Immunol*. 2007. Vol. 124, N 3. P. 294–303. doi: 10.1016/j.clim.2007.04.011
8. Pedersen G., Halstensen A., Sjursen H., et al. Pandemic influenza vaccination elicits influenza-specific CD4+ Th1-cell responses in hypogammaglobulinaemic patients: four case reports // *Scand J Immunol*. 2011. Vol. 74, N 2. P. 210–218. doi: 10.1111/j.1365-3083.2011.02561.x
9. Rezaei N., Siadat S.D., Aghamohammadi A., et al. Serum bactericidal antibody response 1 year after meningococcal polysaccharide vaccination of patients with common variable immunodeficiency // *Clin Vaccine Immunol*. 2010. Vol. 17, N 4. P. 524–528. doi: 10.1128/CVI.00389-09
10. Hanitsch L.G., Löbel M., Mieves J.F., et al. Cellular and humoral influenza-specific immune response upon vaccination in patients with common variable immunodeficiency and unclassified antibody deficiency // *Vaccine*. 2016. Vol. 34, N 21. P. 2417–2423. doi: 10.1016/j.vaccine.2016.03.091
11. Paroli M., Accapezzato D., Francavilla V., et al. Long-lasting memory-resting and memory-effector CD4+T cells in human X-linked agammaglobulinemia // *Blood*. 2002. Vol. 99, N 6. P. 2131–2137. doi: 10.1182/blood.v99.6.2131
12. IPOPI. Vaccination against SARS-COV-2 (COVID-19) for patients with PID [Internet]. Режим доступа: <https://ipopi.org/latest-news-on-covid-19-and-pid-1/>. Дата обращения: 28.08.2021.
13. Marciano B.E., Huang C.Y., Joshi G., et al. BCG vaccination in patients with severe

- combined immunodeficiency: complications, risks, and vaccination policies // *J Allergy Clin Immunol*. 2014. Vol. 133, N 4. P. 1134–1141. doi: 10.1016/j.jaci.2014.02.028
14. Shearer W.T., Fleisher T.A., Buckley R.H., et al. Recommendations for live viral and bacterial vaccines in immunodeficient patients and their close contacts // *J Allergy Clin Immunol*. 2014. Vol. 133, N 4. P. 961–966. doi: 10.1016/j.jaci.2013.11.043
  15. Shaghghi M., Shahmahmoodi S., Abolhassani H., et al. Vaccine-derived polioviruses and children with primary immunodeficiency, Iran, 1995–2014 // *Emerg Infect Dis*. 2016. Vol. 22, N 10. P. 1712–1719. doi: 10.3201/eid2210.151071
  16. Государственный реестр лекарственных средств. Регистрационное удостоверение. Инструкция к вакцине КовиВак (Вакцина коронавирусная инактивированная цельновирioнная концентрированная очищенная) [Internet]. Режим доступа: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=2b6c0483-705d-4b51-a722-2b954a9f918d&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=2b6c0483-705d-4b51-a722-2b954a9f918d&t=). Дата обращения: 28.08.2021.
  17. Государственный реестр лекарственных средств. Регистрационное удостоверение. Инструкция к вакцине Гам-КОВИД-Вак (Комбинированная векторная вакцина для профилактики коронавирусной инфекции, вызываемой вирусом SARS-CoV-2) [Internet]. Режим доступа: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=7d85c1ea-a7f8-43e5-8975-a4827ee5d88a&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=7d85c1ea-a7f8-43e5-8975-a4827ee5d88a&t=). Дата обращения: 28.08.2021.
  18. Государственный реестр лекарственных средств. Регистрационное удостоверение. Инструкция к вакцине ЭпиВакКорона (Вакцина на основе пептидных антигенов для профилактики COVID-19) [Internet]. Режим доступа: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=35c6fdb8-821b-4f69-b566-f6245ad1f437&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=35c6fdb8-821b-4f69-b566-f6245ad1f437&t=). Дата обращения: 28.08.2021.
  19. Государственный реестр лекарственных средств. Регистрационное удостоверение. Инструкция к препарату Спутник Лайт (Векторная вакцина для профилактики коронавирусной инфекции, вызываемой вирусом SARS-CoV-2) [Internet]. Режим доступа: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=3783532a-0d9f-4e2e-89c3-9c5abfa32688&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=3783532a-0d9f-4e2e-89c3-9c5abfa32688&t=). Дата обращения: 28.08.2021.
  20. Eibl M.M., Wolf H.M. Vaccination in patients with primary immune deficiency, secondary immune deficiency and autoimmunity with immune regulatory abnormalities // *Immunotherapy*. 2015. Vol. 7, N 12. P. 1273–1292. doi: 10.2217/IMT.15.74
  21. Hagin D., Freund T., Navon M., et al. Immunogenicity of Pfizer-BioNTech COVID-19 vaccine in patients with inborn errors of immunity // *J Allergy Clin Immunol*. 2021. Vol. 148, N 3. P. 739–749. doi: 10.1016/j.jaci.2021.05.029
  22. Ameratunga R., Longhurst H., Steele R., et al. Common variable immunodeficiency disorders, T cell responses to SARS-CoV-2 vaccines and the risk of Chronic COVID-19 // *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2021. Vol. S2213–2198, N 21. P. 00702–00709. doi: 10.1016/j.jaip.2021.06.019
  23. Временные методические рекомендации. Порядок проведения вакцинации взрослого населения против COVID-19. Москва, 2021. 50 с.
  24. Латышева Т.В., Латышева Е.А., Манто И.А., Костинова А.М. Вакцинация больных с первичными иммунодефицитами: современный взгляд на проблему // *Российский аллергологический журнал*. 2017. Т. 14, № 3. С. 19–26.
  25. Близнац Е.А., Викторова Е.А., Вишнева Е.А., и др. Наследственный ангиоотек. Клинические рекомендации // *Российский аллергологический журнал*. 2021. Т. 18, № 2. С. 77–114. doi: 10.36691/RJA1447



## REFERENCES

1. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update of the IUIS phenotypical classification. *J Clin Immunol*. 2020;40(1):66–81. doi: 10.1007/s10875-020-00758-x
2. Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update on the classification from the international union of immunological societies expert committee. *J Clin Immunol*. 2020;40(1):24–64. doi: 10.1007/s10875-019-00737-x
3. World Health Organisation. Coronavirus [Internet]. Available from: <https://www.who.int/health-topics/coronavirus>. Accessed: Aug 28, 2021.
4. Wikipedia. Template: COVID-19 pandemic data [Internet]. Available from: [https://en.wikipedia.org/wiki/Template:COVID-19\\_pandemic\\_data](https://en.wikipedia.org/wiki/Template:COVID-19_pandemic_data). Accessed: Aug 28, 2021.
5. World Health Organisation. Coronavirus disease (COVID-19): vaccines [Internet]. Available from: [https://www.who.int/news-room/q-a-detail/coronavirus-disease-\(covid-19\)-vaccines](https://www.who.int/news-room/q-a-detail/coronavirus-disease-(covid-19)-vaccines). Accessed: Aug 28, 2021.
6. Goudouris ES, Pinto-Mariz F, Mendonça LO, et al. Outcome of SARS-CoV-2 Infection in 121 patients with inborn errors of immunity: a cross-sectional study. *J Clin Immunol*. 2021;1–11. doi: 10.1007/s10875-021-01066-8
7. Goldacker S, Draeger R, Warnatz K, et al. Active vaccination in patients with common variable immunodeficiency (CVID). *Clin Immunol*. 2007;124(3):294–303. doi: 10.1016/j.clim.2007.04.011
8. Pedersen G, Halstensen A, Sjørusen H, et al. Pandemic № CD4+ Th1-cell responses in hypogammaglobulinaemic patients: four case reports. *Scand J Immunol*. 2011;74(2):210–218. doi: 10.1111/j.1365-3083.2011.02561.x
9. Rezaei N, Siadat SD, Aghamohammadi A, et al. Serum bactericidal antibody response 1 year after meningococcal polysaccharide vaccination of patients with common variable immunodeficiency. *Clin Vaccine Immunol*. 2010;17(4):524–528. doi: 10.1128/CVI.00389-09
10. Hanitsch LG, Löbel M, Mieves JF, et al. Cellular and humoral influenza-specific immune response upon vaccination in patients with common variable immunodeficiency and unclassified antibody deficiency. *Vaccine*. 2016;34(21):2417–2423. doi: 10.1016/j.vaccine.2016.03.091
11. Paroli M, Accapezzato D, Francavilla V, et al. Long-lasting memory-resting and memory-effector CD4+T cells in human X-linked agammaglobulinemia. *Blood*. 2002;99(6):2131–2137. doi: 10.1182/blood.V99.6.2131
12. IPOPI. Vaccination against SARS-COV-2 (COVID-19) for patients with PID [Internet]. Available from: <https://ipopi.org/latest-news-on-covid-19-and-pid-1/>. Accessed: Aug 28, 2021.
13. Marciano BE, Huang CY, Joshi G, et al. BCG vaccination in patients with severe combined immunodeficiency: complications, risks, and vaccination policies. *J Allergy Clin Immunol*. 2014;133(4):1134–1141. doi: 10.1016/j.jaci.2014.02.028
14. Shearer WT, Fleisher TA, Buckley RH, et al. Recommendations for live viral and bacterial vaccines in immunodeficient patients and their close contacts. *J Allergy Clin Immunol*. 2014;133(4):961–966. doi: 10.1016/j.jaci.2013.11.043
15. Shaghghi M, Shahmahmoodi S, Abolhassani H, et al. Vaccine-derived polioviruses and children with primary immunodeficiency, Iran, 1995–2014. *Emerg Infect Dis*. 2016;22(10):1712–1719. doi: 10.3201/eid2210.151071
16. The State Register of Medicines. Registration certificate. Instructions for the KoviVak vaccine (inactivated whole-virion concentrated purified coronavirus vaccine) [Internet]. (In Russ). Available from:

- [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=2b6c0483-705d-4b51-a722-2b954a9f918d&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=2b6c0483-705d-4b51-a722-2b954a9f918d&t=). Accessed: Aug 28, 2021.
17. The State Register of Medicines. Registration certificate. Instructions for the Gam-COVID-Vac vaccine (Combined vector vaccine for the prevention of coronavirus infection caused by the SARS-CoV-2 virus) [Internet]. (In Russ). Available from: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=7d85c1ea-a7f8-43e5-8975-a4827ee5d88a&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=7d85c1ea-a7f8-43e5-8975-a4827ee5d88a&t=). Accessed: Aug 28, 2021.
  18. The State Register of Medicines. Registration certificate. Instructions for the EpiVacCorona vaccine (A vaccine based on peptide antigens for the prevention of COVID-19 [Internet]. (In Russ). Available from: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=35c6fdb8-821b-4f69-b566-f6245ad1f437&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=35c6fdb8-821b-4f69-b566-f6245ad1f437&t=). Accessed: Aug 28, 2021.
  19. The State Register of Medicines. Registration certificate. Instructions for the drug Sputnik Light (Vector vaccine for the prevention of coronavirus infection caused by the SARS-CoV-2 virus [Internet]. (In Russ). Available from: [https://grls.rosminzdrav.ru/Grls\\_View\\_v2.aspx?routingGuid=bd9750c9-178d-47cb-81e0-5e532219eebb&t=](https://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=bd9750c9-178d-47cb-81e0-5e532219eebb&t=). Accessed: Aug 28, 2021.
  20. Eibl MM, Wolf HM. Vaccination in patients with primary immune deficiency, secondary immune deficiency and autoimmunity with immune regulatory abnormalities. *Immunotherapy*. 2015;7(12):1273–1292. doi: 10.2217/IMT.15.74
  21. Hagin D, Freund T, Navon M, et al. Immunogenicity of pfizer-biontech COVID-19 vaccine in patients with inborn errors of immunity. *J Allergy Clin Immunol*. 2021;148(3):739–749. doi: 10.1016/j.jaci.2021.05.029
  22. Ameratunga R, Longhurst H, Steele R, et al. Common variable immunodeficiency disorders, T cell responses to SARS-CoV-2 vaccines and the risk of Chronic COVID-19. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2021;S2213-2198(21):00702–00709. doi: 10.1016/j.jaip.2021.06.019
  23. Temporary methodological recommendations. The procedure for vaccination of the adult population against COVID-19. Moscow, 2021. 50 p. (In Russ).
  24. Latysheva TV, Latysheva EA, Manto IA, Kostinova AM. Vaccination of patients with primary immunodeficiency: a modern view of the problem. *Russian Journal of Allergy*. 2017;14(3):19–26. (In Russ).
  25. Bliznec EA, Viktorova EA, Vishneva EA, et al. Hereditary angioedema. Clinical recommendations. *Russian Journal of Allergy*. 2021;18(2):77–114. (In Russ). doi: 10.36691/RJA1447

ОБ АВТОРАХ	AUTHORS INFO
Автор, ответственный за переписку:	Corresponding author:
<b>Манто Ирина Александровна</b> ; адрес: Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, д. 24; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0001-6432-394X">https://orcid.org/0000-0001-6432-394X</a> ; eLibrary SPIN: 7944-5159; e-mail: <a href="mailto:irina.manto@yandex.ru">irina.manto@yandex.ru</a>	<b>Irina A. Manto</b> , MD; address: 24 Kashirskoe Shosse, Moscow, 115522, Russia; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0001-6432-394X">https://orcid.org/0000-0001-6432-394X</a> ; eLibrary SPIN: 7944-5159; e-mail: <a href="mailto:irina.manto@yandex.ru">irina.manto@yandex.ru</a>
Соавторы:	Co-authors:
<b>Ильина Наталья Ивановна</b> , д.м.н., профессор; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-3556-969X">https://orcid.org/0000-0002-3556-969X</a> ; eLibrary SPIN: 6715-5650; e-mail: <a href="mailto:instimmun@yandex.ru">instimmun@yandex.ru</a>	<b>Natalya I. Ilyina</b> , MD, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-3556-969X">https://orcid.org/0000-0002-3556-969X</a> ; eLibrary SPIN: 6715-5650; e-mail: <a href="mailto:instimmun@yandex.ru">instimmun@yandex.ru</a>
<b>Кондратенко Ирина Вадимовна</b> , д.м.н., профессор; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-4834-4075">https://orcid.org/0000-0003-4834-4075</a> ; eLibrary SPIN: 3163-1356;	<b>Irina V. Kondratenko</b> , MD, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-4834-4075">https://orcid.org/0000-0003-4834-4075</a> ; eLibrary SPIN: 3163-1356;

e-mail: <a href="mailto:ikondratenko@rambler.ru">ikondratenko@rambler.ru</a>	e-mail: <a href="mailto:ikondratenko@rambler.ru">ikondratenko@rambler.ru</a>
<b>Латышева Елена Александровна</b> , д.м.н.; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-1606-205X">https://orcid.org/0000-0002-1606-205X</a> ; eLibrary SPIN: 2063-7973; e-mail: <a href="mailto:ealat@mail.ru">ealat@mail.ru</a>	<b>Elena A. Latysheva</b> , MD, Dr. Sci. (Med.); ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-1606-205X">https://orcid.org/0000-0002-1606-205X</a> ; eLibrary SPIN: 2063-7973; e-mail: <a href="mailto:ealat@mail.ru">ealat@mail.ru</a>
<b>Латышева Татьяна Васильевна</b> , д.м.н., профессор; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-1508-0640">https://orcid.org/0000-0003-1508-0640</a> ; eLibrary SPIN: 8929-7644; e-mail: <a href="mailto:tvlat@mail.ru">tvlat@mail.ru</a>	<b>Tatiana V. Latysheva</b> , MD, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-1508-0640">https://orcid.org/0000-0003-1508-0640</a> ; eLibrary SPIN: 8929-7644; e-mail: <a href="mailto:tvlat@mail.ru">tvlat@mail.ru</a>
<b>Назарова Евгения Валерьевна</b> , к.м.н.; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-0380-6205">https://orcid.org/0000-0003-0380-6205</a> ; eLibrary SPIN: 4788-7407; e-mail: <a href="mailto:ev.nazarova@nrcii.ru">ev.nazarova@nrcii.ru</a>	<b>Evgeniya V. Nazarova</b> , MD, Cand. Sci. (Med.); ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-0380-6205">https://orcid.org/0000-0003-0380-6205</a> ; eLibrary SPIN: 4788-7407; e-mail: <a href="mailto:ev.nazarova@nrcii.ru">ev.nazarova@nrcii.ru</a>
<b>Фомина Дарья Сергеевна</b> , к.м.н.; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-5083-6637">https://orcid.org/0000-0002-5083-6637</a> ; eLibrary SPIN: 3023-4538; e-mail: <a href="mailto:daria.s.fomina@gmail.com">daria.s.fomina@gmail.com</a>	<b>Daria S. Fomina</b> , MD, Cand. Sci. (Med.); ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-5083-6637">https://orcid.org/0000-0002-5083-6637</a> ; eLibrary SPIN: 3023-4538; e-mail: <a href="mailto:daria.s.fomina@gmail.com">daria.s.fomina@gmail.com</a>
<b>Хайтов Муса Рахимович</b> , д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-4961-9640">https://orcid.org/0000-0003-4961-9640</a> ; eLibrary SPIN: 3199-9803; e-mail: <a href="mailto:mr.khaitov@nrcii.ru">mr.khaitov@nrcii.ru</a>	<b>Musa R. Khaitov</b> , MD, Dr. Sci. (Med.), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0003-4961-9640">https://orcid.org/0000-0003-4961-9640</a> ; eLibrary SPIN: 3199-9803; e-mail: <a href="mailto:mr.khaitov@nrcii.ru">mr.khaitov@nrcii.ru</a>
<b>Щербина Анна Юрьевна</b> , д.м.н., профессор РАН; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-3113-4939">https://orcid.org/0000-0002-3113-4939</a> ; eLibrary SPIN: 6759-0031; e-mail: <a href="mailto:shcher26@hotmail.com">shcher26@hotmail.com</a>	<b>Anna Yu. Shcherbina</b> , MD, Dr. Sci. (Med.), Professor Member of the Russian Academy of Sciences; ORCID: <a href="https://orcid.org/0000-0002-3113-4939">https://orcid.org/0000-0002-3113-4939</a> ; eLibrary SPIN: 6759-0031; e-mail: <a href="mailto:shcher26@hotmail.com">shcher26@hotmail.com</a>

ARTICLE