

ID: 2016-06-1656-T-6153

Тезис

Железников П.А., Цека Ю.С.

Особенности клиники и тактики лечения ОРВИ у ребенка с первичным иммунодефицитом синдромом PASLI (случай из практики)*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра инфекционных болезней у детей и поликлинической педиатрии им. Н.Р. Иванова*

Цель работы: изучение особенностей проявлений ОРВИ у детей с первичным комбинированным иммунодефицитом, ввиду их редкой встречаемости.

В качестве примера нами была рассмотрена история болезни ребенка 2009 г. рождения, с классическим синдромом PASLI, который является редким генетическим расстройством в иммунной системе, связанным с нарушением сигнального пути в клетках. Синдром PASLI – мутация в гене PIK3CD с активацией P110- δ , вызывающая старение Т-клеток. При этом как правило отмечается рецидивирующие инфекции дыхательных путей, хроническая виремия вирусов EBV и ЦМВ, увеличение лимфатических узлов различных групп и гепатоспленомегалия. У Данного ребенка диагноз синдрома PASLI был верифицирован в ФНКЦ г. Москвы. им. Рогачева.

Первые признаки ОРВИ в данном случае с повышения температуры до 38 $^{\circ}$ C, появления насморка и сухого кашля. С третьего дня болезни у ребенка появились признаки ухудшения состояния, за счет быстрого нарастания симптомов острого бронхита и симптомов интоксикации. При поступлении состояние ребенка расценено как тяжелое. Тяжесть состояния была обусловлена симптомами интоксикации, воспалительными изменениями в дыхательных путях и признаками бронхообструктивного синдрома, пневмонии и ДН I-II степени. На рентгенограмме подтверждена и уточнена правосторонняя очагово-сливная среднедолевая S-5 пневмония.

Стратегия лечения данного больного с первичным иммунодефицитом обусловленным мутацией в гене PIK3CD, заключалась в том, что на время лечения ОРВИ, осложненного правосторонней очагово-сливной среднедолевой S-5 пневмонией, были использованы два антибактериальных препарата: Цефипим и Сумамед. Мы временно отказались от препарата сиролimus, обладающего иммуносупрессорным действием, который ребенок получал постоянно по поводу синдрома PASLI. Кроме того мы не применяли для лечения ОРВИ препаратов интерферона и индукторов интерферонов, из-за возможной активации аутоиммунных процессов. Определяющим эффектом в лечении данного больного явилось назначение внутривенного введения иммуноглобулинов (препараты Октагам и Привиджен). Это было необходимо из-за нарушений в В-клеточном звене иммунитета при данном первичном иммунодефиците.

На фоне проводимого лечения, отмечалась четкая положительная динамика, что позволило выписать ребенка на 18 день, от момента поступления в стационар, под наблюдение участкового врача и клинического иммунолога.

Ключевые слова: синдром PASLI, первичный иммунодефицит, ОРВИ