

ID: 2021-09-1656-T-19486

Тезис

Орленинова Ю.О.

## Особенности клиники и тактики лечения ОРВИ у ребенка с первичным иммунодефицитом синдром PASLI (случай из практики)

*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России*

*Научный руководитель: Железников П.А.*

**Целью** настоящей работы является изучение особенностей проявлений ОРВИ у детей с первичным иммунодефицитом и выбор адекватной терапии.

В качестве примера нами была проанализирована история болезни ребенка 2009 г. рождения с синдромом PASLI, представляющим собой генетическое расстройство в иммунной системе, обусловленное нарушением сигнального пути в клетках. Синдром PASLI (P110delta-Activating Mutation Causing Senescent T-Cells, Lymphadenopathy and Immunodeficiency)-мутация активации P110-δ, которая вызывает старение Т-клеток. При данном синдроме, как правило, отмечаются рецидивирующие инфекции дыхательных путей, хроническая вирусемия вирусов ЦМВ и EBV, лимфоаденопатия, а также гепатоспленомегалия.

Первые признаки ОРВИ у данного пациента проявились повышением температуры до 38°C, насморком и сухим кашлем. С третьего дня болезни у ребенка отмечалось ухудшение состояния за счет стремительного нарастания симптомов острого бронхита. При поступлении состояние ребенка расценено как тяжелое, оно было обусловлено симптомами интоксикации, воспалительным поражением дыхательных путей и признаками бронхообструктивного синдрома с ДН I-II степени. На рентгенограмме - правосторонняя очагово-сливная среднедолевая S-5 пневмония.

Выбор метода терапии данного больного с первичным иммунодефицитом обусловленным мутацией в гене PIK3CD, заключался в том, что на время лечения ОРЗ, осложненного правосторонней очагово-сливной среднедолевой S-5 пневмонией с бронхообструктивным синдромом и дыхательной недостаточностью I-II степени, были использованы два представителя разных групп антибиотиков: Цефепим и Сумамед. Временный отказ от препарата сиролимус, обладающего иммуносупрессорным действием, и от введения в схему лечения интерферонов и индукторов интерферонов из-за возможной активации аутоиммунных процессов, а также назначение внутривенного введения иммуноглобулинов (препараты Октагам и Привиджен) явилось определяющим для эффективности лечения данного ребенка, так как это было необходимо из-за нарушений в В-клеточном звене иммунитета при данном ПИД.

На фоне проводимой терапии отмечалась четкая положительная динамика состояния ребенка, что позволило осуществить выписку пациента на 18-й день от момента поступления в стационар, под наблюдение участкового врача и клинического иммунолога.

**Ключевые слова:** первичный иммунодефицит