ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ ПЕРВИЧНЫХ ИММУНОДЕФИЦИТАХ У ДЕТЕЙ

Кузнецова Алла Александровна, Гольцман Евгения Алексеевна, Позднякова Ольга Федоровна, Федотова Елена Павловна, Красногорская Ольга Леонидовна, Пешехонова Юлия Владимировна

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

E-mail: pediatr-kuznetsova@.yandex.ru

Ключевые слова: Первичные иммунодефициты, легкие, дети

Введение. Дыхательные пути являются основной мишенью для развития инфекционных и неинфекционных осложнений при первичных иммунодефицитах (ПИД), и главным предиктором смертности при ПИД [1]. Ранняя диагностика ПИД и своевременное лечение определяет исход рецидивирующих гнойных инфекций и неинфекционных поражений легких включающие различные морфологические варианты интерстициальной лимфоцитарной болезни легких, приводящей к формированию пневмофиброза с прогрессивной потери функции легких [2;3;4].

Цель исследования. Оценить характер поражения легких **у** пациентов с первичным иммунодефицитом.

Материалы и методы. За период с 2011 по 2021 год в аллерго-пульмонологическом отделении СПБГПМУ обследовано 46 пациентов в возрасте от 4-х месяцев до 17 лет с клиническими и лабораторными симптомами, соответствующими критериям постановки диагноза ПИД, в их числе 32 мальчика и 14 девочек. Молекулярно-генетическое подтверждение диагноза получено у 34 пациентов.

Результаты. Среднее время от момента появления первых симптомов до постановки диагноза ПИД составило 5,5 лет. Ведущими клиническими симптомами у 35 (76%) детей было поражение респираторного тракта. Среди инфекционных осложнений ПИД преобладали инфекции нижних дыхательных путей (пневмонии, бронхиты), выявленные в анамнезе у 29 (63%) пациентов. Чаще всего данные осложнения встречались у пациентов с преимущественно гуморальным иммунодефицитом (Х-сцепленная агаммаглобулинемия Брутона; общая вариабельная иммунная недостаточность (ОВИН). Специфическая инфекция дыхательных путей (туберкулёз лёгких, внутригрудных лимфоузлов) выявлена у 2-х пациентов, с гипер IgM синдромом. У 2-х пациентов с хронической гранулёматозной болезнью диагностированы оппортунистические инфекции — Аспергиллёз лёгких, у 1 пациента с неверифицированным ПИД развилась пневмоцистная пневмония. Одним из тяжелых и неблагоприятных неинфекционных осложнений ПИД является интерстициальная лимфоцитарная болезнь лёгких (ИЛБЛ), которая диагностирована у 6 (13%) пациентов среди них один пациент с ОВИН, у двух пациентов с Синдром Ниймеген, у одной пациентки с Синдром активированной фосфоинозитид-3-киназы δ, Синдромом Диджорджи и одного пациента с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью. При проведении МСКТ легких у пациентов ПИД диагностированы бронхоэктазы, фиброзные изменения, диффузные интерстициальные изменения по типу «матового стекла», у пациентов с ОВИН и Синдромом Ниймеген выявлены множественные нодулярные образования разных форм и размеров (от 6 мм до конгламератов. Для оценки морфологических изменений пациентам с ИЛБЛ проводилась биопсия легких где выявлены различные морфологические варианты ИЛБЛ: фолликулярный бронхиолит, нодулярная гиперплазия и лимфоцитарная интерстициальная пневмония.

Всем пациентам проводилась заместительная терапия внутривенными иммуноглобулинами на фоне которой отмечалось уменьшение частоты и тяжести инфекционных заболеваний респираторного тракта, при этом интерстициальные заболевания легких прогрессировали пока не была назначена терапия препаратами Ритуксимаб или Абатоцепт.

Выводы. Клинические проявления первичных иммунодефицитов разнородны и включают в себя как инфекционные, так и неинфекционные осложнения. Поражение легких является ведущим при ПИД. Своевременная комплексная диагностика первичного иммунодефицита крайне важна для назначения адекватной терапии и влияния на исход заболевания.

Литература:

1. Schussler E, Beasley MB, Maglione PJ. Lung Disease in Primary Antibody Deficiencies.J Allergy Clin Immunol Pract. 2016;4(6):1039–1052. doi: 10.1016/j.jaip.2016.08.005.
2. Hurst J, Verma N, Lowe D, Baxendale HE, Jolles S, Kelleher P, et al. British Lung Foundation/United Kingdom Primary Immunodeficity Network Consensus Statement on the Definition, Diagnosis and management of Granulomatous-Lymphocytic Interstinal Lung Disease in Common Variable Immunodeficity Disorders. J Allergy Clin Immunol Pract. (2017) 5:938–45.

3. Pac M, Bielecka T, Grzela K, Komarnicka J, Langfort R, Koltan S, Dabrowska-Leonik N, Bernat-Sitarz K, Pronicki M, Dmenska H, Pituch-Noworolska A, Mikoluc B, Piatosa B, Tkaczyk K, Bernatowska E, Wojsyk-Banaszak I, Krenke K. Interstitial Lung Disease in Children With Selected Primary Immunodeficiency Disorders–A Multicenter Observational Study. Front Immunol. 2020. 27;11:1950. doi: 10.3389/fimmu.2020.01950.
4. Mannina A, Chung JH, Swigris JJ, Solomon JJ, Huie TJ, Yunt ZX, et al. . Clinical predictors of a diagnosis of common variable immunodeficiency-related granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease. Ann Am Thorac Soc. (2016) 13:1042–9.