

должна сохраняться свобода управлять своей жизнью и судьбой. Если же врач не сможет жить в согласии со своей совестью, вступив в такие отношения, то контракт или расторгается, или не заключается. У пациента же есть законные основания верить, что множество разных решений, которые врач должен принимать ежедневно при оказании помощи пациентам, будет осуществляться в соответствии с ценностными ориентациями больного.

В модели «контрактного» типа решения принимаются так, что сохраняется уверенность в то, что и пациент, и врач морально чистоплотны. На индивидуальном уровне контроль пациента

за принятием решений обеспечивает без обязательного участия больного в выработке каждого медицинского решения. Контроль за принятием решений в тех ситуациях, когда существуют моральные проблемы, осуществляется комитетами по этике, которые существуют в подавляющем большинстве американских больниц. Решения, таким образом, принимаются сообществом непрофессионалов, однако повседневные медицинские решения могут приниматься медицинскими работниками на основе доверия.

Поиск новых аксиологических (ценностных) оснований моральной медицины, таких, как соучастие, соли-

дарность, сострадание, сочувствие, собеседование, согласие, продолжается. Таким образом, возникают все новые парадигмы медицинского мышления, основанные на уважении автономии индивида. Сегодня самоопределение индивида есть высшая ценность, и медицинское обслуживание не должно являться исключением.

Литература

1. Вич Р. Модели моральной медицины в эпоху революционных изменений // Вопросы философии. – 1994. – №3. – С. 67-72.

Veatch R. M. Models for Ethical Medicine in a Revolutionary Age // Problems of Philosophy. 1994. № 3. – P. 67-72.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

О.Г. Чойдонова, М.В. Ханды БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

УДК 616-053.2:616.234-002(571.56)053.2

Представлен клинический случай пациента с первичным иммунодефицитом, который наблюдался с диагнозом бронхоэктатическая болезнь.

Ключевые слова: первичный иммунодефицит, агаммаглобулинемия, бронхоэктазы.

The clinical case of the patient with primary immunodeficiency which was observed with the bronchiectasis is presented.

Keywords: primary immunodeficiency, agammaglobulinemia, bronchiectasis.

Бронхоэктазия относится к разнобразной по своей природе и распространенности группе хронических инфекционных заболеваний дыхательных путей. Внедрение в клиническую практику компьютерной томографии сыграло большую роль в разработке неинвазивных методов диагностики данной патологии. Среди наиболее вероятных причин развития бронхоэктазов решающее значение имеют воспаление дыхательных путей и нарушение бронхиальной проходимости вследствие закупорки или обструкции бронха. Основу формирования бронхоэктазов могут составлять врожденные и наследственные заболевания [4,5].

Поражение бронхолегочной системы при первичных иммунодефицитах, как правило, является основным клиническим проявлением и часто определяет прогноз. В большинстве своем

легочные инфекции возникают в раннем возрасте, характеризуются тяжестью течения, склонностью к рецидивированию и быстрому формированию хронического процесса [2,6].

Агаммаглобулинемия – X-сцепленное заболевание, при котором имеется дефицит продукции антител вследствие нарушения ранних этапов созревания В-лимфоцитов, и, как следствие, повторные бактериальные инфекции с первых лет жизни. Важным признаком дефекта В-лимфоцитов является гипоплазия миндалин и лимфатических узлов. У большинства больных легочные инфекции дебютируют на первом году жизни, но возможно и более позднее начало заболевания. Поражения легких часто сочетаются с отитами, синуситами, пиодермией, фурункулезом, полиартритом, диспептическими расстройствами, неврологическими нарушениями. Реже встречаются менингит, остеомиелит, сепсис, септический артрит, гнойные инфекции кожи и подкожной клетчатки. Вирусные инфекции протекают обычно без особенностей в связи с нормальной функцией Т-лимфоцитов [1,3].

Критерием диагноза является снижение концентрации сывороточного

IgG менее 2 г/л при отсутствии IgA, IgM и циркулирующих В-лимфоцитов.

Основой лечения агаммаглобулинемии являются пожизненная заместительная терапия внутривенным иммуноглобулином и постоянная профилактическая антибактериальная терапия. При ранней диагностике и начале заместительной терапии прогноз больных с агаммаглобулинемией – благоприятный. В большинстве случаев на фоне терапии больные ведут обычный образ жизни и доживают до пожилого возраста. Прогноз значительно ухудшается при поздней диагностике и развитии очагов хронической инфекции. В этом случае прогноз обусловлен объемом поражения органов.

В качестве иллюстрации описанной патологии приводим следующее клиническое наблюдение.

Анамнез жизни: Мальчик М. П., 1997 г. р. Ребенок от 6-й беременности, протекавшей на фоне обострения хронического пиелонефрита (лечение в стационаре), гипохромной анемии, ОРВИ во II половине беременности. Роды 4-е, на 37-й неделе, самостоятельные, с длительным безводным периодом. Масса тела 2630 г, длина 49

ЧОЙДОНОВА Ольга Гансовна – аспирант кафедры пропедевтики детских болезней МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, olgagans69@mail.ru; **ХАНДЫ Мария Васильевна** – д.м.н., проф., зав. кафедрой МИ СВФУ им. М.К. Аммосова.

см. Диагноз при рождении: Хроническая внутриутробная гипоксия плода. Задержка внутриутробного развития. Перинатальная энцефалопатия смешанного генеза. До 1 года перенес ОРВИ 2 раза, без осложнений. Психомоторное развитие соответственно возрасту. Профилактические прививки - по календарю, без осложнений.

Наследственность - старший брат умер в 2-летнем возрасте от пневмонии (часто болел простудными заболеваниями). 2 сестры - здоровы.

Анамнез заболевания. В 2000 г. перенес острый гнойный менингит. С 3 лет у ребенка отмечены частые острые респираторные заболевания, гнойные отиты, синуситы, получал лечение по месту жительства. В 2003 г. проведено бронхологическое обследование, выявлен катарально-гнойный эндобронхит, наличие ателектаза средней доли правого легкого, бронхоэктазов в нижних долях обоих легких (рис. 1, а, б), гнойный верхнечелюстной синусит, низкий уровень иммуноглобулинов, который расценивался как вторичный иммунодефицит. Был выставлен диагноз: бронхоэктатическая болезнь. Хроническая дыхательная недостаточность II степени. Хронический гнойный верхнечелюстной синусит. Ежегодно получал курсы лечения в пульмонологическом отделении (антибактериальная, муколитическая терапия, санационные бронхоскопии, короткие курсы иммуноглобулина в/в № 4-5). При обострении - лечение по месту жительства 4 раза в год.

С 2008 г. наблюдается неврологом с диагнозом: эпилепсия, получает депакин.

В последние годы обострения чаще, отмечено отставание в физическом развитии. До 6 госпитализаций в год по поводу обострений.

В феврале 2009 г. поступил в пульмонологическое отделение с жалобами на кашель с гнойной мокротой, лихорадку, слабость, отечность, боли в коленных суставах. Состояние тяжелое по заболеванию. Самочувствие снижено. Отстает в физическом развитии (масса тела 24 кг, рост 124 см). Лицо пастозное, веки отечные, плотные отеки на голенях. Носовое дыхание свободное. Одышка смешанного характера. ЧД-40 в мин. Кожные покровы смуглые с сероватым оттенком. Зев спокоен. Грудная клетка подвдута. В легких дыхание ослаблено, преимущественно в нижних отделах, выслушиваются влажные разнокалиберные хрипы. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия. ЧСС-120 в

Динамика иммунограмм больного

Дата	IgA г/л	IgM г/л	IgG г/л	ЦИК %	CD3+	CD4+	CD8+	CD16+	CD19+	CD3/HLA
11.08.05	0,311	0,500	2,096	98,2						
10.12.07	0,711	0,710	2,009	99,1	89	27	67	9	1,0	60
8.07.08	1,812	0,745	8,017	92,2						
12.02.09	0,323	0,795	1,237	99,4	90	20	72	9	0	62

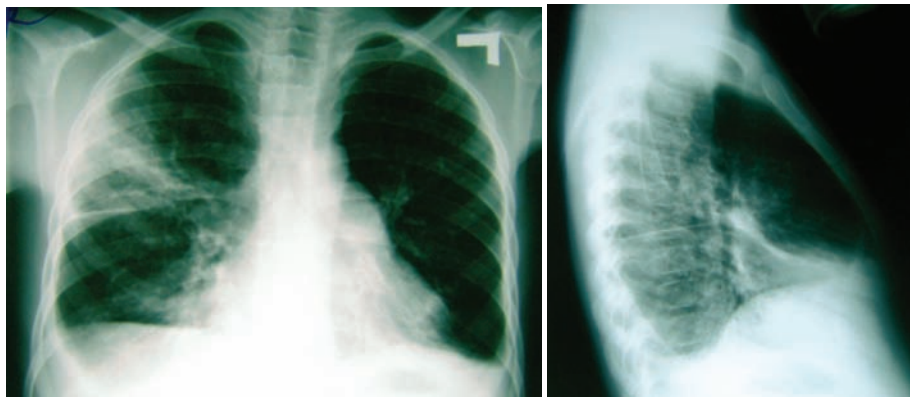


Рис.1. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой и правой боковой проекции (а) и компьютерная томография легких и органов средостения (б) ребенка М.П. от 2003 г.

мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 6 см, селезенка не пальпируется. Стул оформленный.

При обследовании выявлено: в ОАК - лейкоцитоз 11-20 x 10⁹/л с лимфоцитозом 60-85%; гипопротейнемия 50 г/л, повышение трансаминаз (АЛТ-88 ЕД/л, АСТ-62 ЕД/л); в посеве мокроты выделены *Klebsiella pneumoniae*, *Acinetobacter calcoaceticus*; резкое снижение уровня сывороточных иммуноглобулинов, отсутствие В-лимфоцитов (таблица). По данным компьютерной томографии легких определяются признаки наличия бронхоэктазов в нижних долях обоих легких и средней доле правого легкого, фиброзные изменения в нижних долях, преимущественно слева. При исследовании функции внешнего дыхания выявлены нарушения бронхиальной проходимости смешанного типа, проба с бронхолитиком положительная, реакция незначительная. Фибробронхоскопия - катаральный эндобронхит. ЭКГ: замедление атрио-вентрикулярной проводимости. ЭхоКГ - без патологических изменений. ЭЭГ: десинхронный тип, очаговой, эпилептической активности не выявлено. МРТ головного мозга: признаки диффузных изменений белого вещества в лоб-

но-теменных отделах с обеих сторон неясного происхождения.

Учитывая данные анамнеза, клинические проявления, резкое снижение уровня иммуноглобулинов, был заподозрен первичный иммунодефицит. Для верификации диагноза ребенок был направлен в отделение иммунологии. После проведенного обследования выставлен диагноз: Первичный иммунодефицит. Агаммаглобулинемия с неизвестным типом наследования.

Больные с агаммаглобулинемией нуждаются в пожизненной заместительной терапии препаратами внутривенных иммуноглобулинов и про-

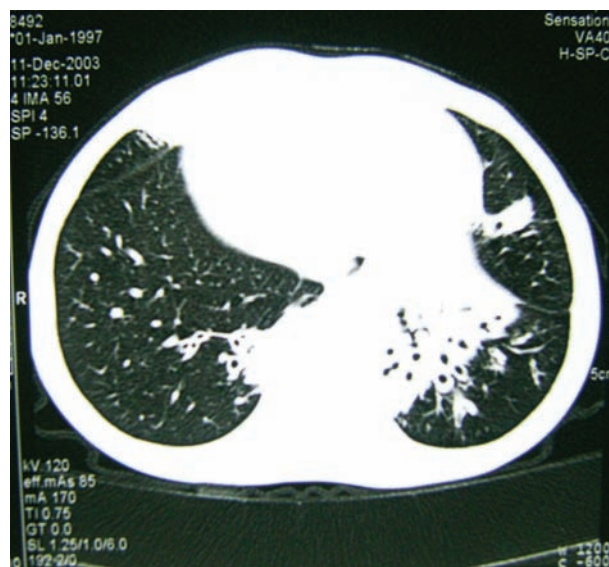


Рис.2. Компьютерная томография легких и органов средостения ребенка М.П. от 2003 г.

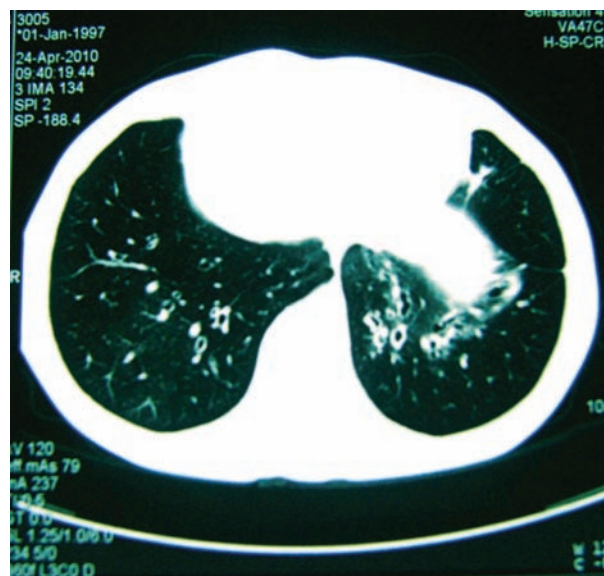
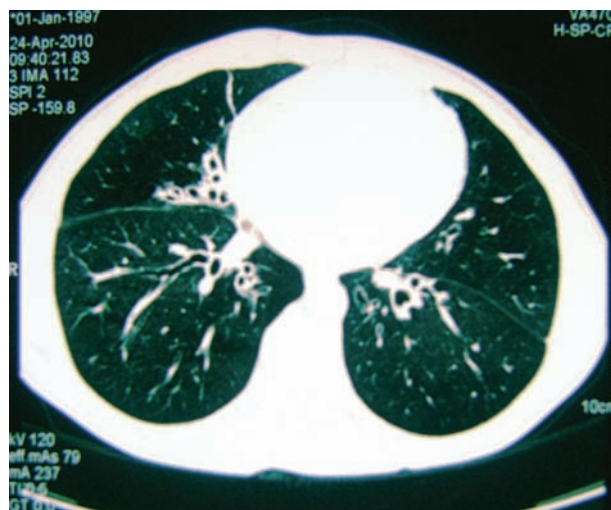


Рис.3. Компьютерная томография легких ребенка М.П. от 2010 г.

филактической антибактериальной терапии при наличии хронических очагов инфекции.

С момента постановки диагноза ребёнок М. П. получает ежемесячную заместительную терапию в/в иммуноглобулином в дозе 0,4 г/кг, профилактическую антибактериальную терапию комбинацией ципрофлоксацина и би-септола, муколитики. Обострения хронических бактериальных инфекций в виде бронхита и гайморита возникали один-два раза в год. На фоне обострений больной получает антибиотики цефалоспоринов 2–3 поколения с учётом чувствительности высеваемой флоры. На фоне проводимой терапии отмечается значительное улучшение общего состояния, уменьшение локальной аускультативной лёгочной симптоматики, отсутствие интоксикации и яв-

лений дыхательной недостаточности. По данным компьютерной томографии легких бронхоэктазы в прежнем объеме, отрицательной динамики нет (рис.2).

Таким образом, клиническими маркерами первичного иммунодефицита в данном случае явились гнойный менингит, рецидивирующий гнойный отит, синусит, пневмония в анамнезе, отставание в физическом развитии, наличие бронхоэктазов в обоих легких, низкий уровень иммуноглобулинов.

Литература

1. Аллергология и иммунология / под общ. ред. А. А. Баранова, Р. М. Хайтова. – М., 2009. – 334 с.
Allergology and immunology (Rus.) / under ed. A.A. Baranov, R.M. Khaitov. – M., 2009. – 334 p.
2. Дидковский Н. А. Наследственные фак-

торы при болезнях органов дыхания / Н.А. Дидковский, М. А. Жарова // Пульмонология. – 2005. – №4. С. 53-60.

Didkovskiy N.A. Hereditary factors at respiratory illnesses / N.A. Didkovskiy, M.A. Zharova // Pulmonologiya. – 2005. – #4. – P.53-60.

3. Кнутсен А. Первичные иммунодефициты / А. Кнутсен, Т. Фишер // Клиническая иммунология и аллергология. – М., 2000. – С. 542-581.

Knutsen A. Primary immunodeficiency / A.Knutsen, T. Fisher // Klinicheskaya immunitologia i allergologia. – M., 2000. – P.542-581.

4. Лев Н. С. Бронхоэктатическая болезнь у детей // Н. С. Лев, Н. Н. Розина // Лечащий врач. – 2004. – №8. – С. 58-62.

Lev N.S. Bronchiectasis in children // N.S. Lev, N.N. Rozinova // Lechaschii vrach. – 2004. – #8. – P.58-62.

5. Bronchiectasis: Still a Problem / G. B. Karakoc [et al.] // Pediatric Pulmonology. – 2001. – №32. – P. 175-178.

6. Primary immunodeficiency diseases / F. S. Rosen [et al.] // Report of a WHO Scientific Group. Clin. Exp. Immunol. – 1997. – №109. – P. 1-28.