

Клинический случай селективного дефицита Ig A

¹ФГАОУ ВО Северо-Восточный Федеральный университет имени М.К.Аммосова

Ivanova O.N., Burtseva T.E., Slobodchikova M.P., Ivanova I.S.

Clinical case of selective deficiency Ig A

Резюме

Обоснование В последние годы стало очевидным, что первичные иммунодефициты встречаются достаточно часто в практике педиатров. Частота встречаемости первичных иммунодефицитов в мире составляет в среднем 1:10 000 и сравнима с частотой муковисцидоза. Для педиатров важно четко представлять, что диагноз первичного иммунодефицита подразумевает типичные клинические симптомы и соответствующие иммунологические нарушения, отвечающие критериям диагностики каждого конкретного заболевания.

Цель исследования: клиническое описание ребенка с селективным дефицитом IgA.

Методы: В процессе осмотра ребенка использовались методы пальпации, перкуссии и аускультации.

Результаты: В статье представлен один из вариантов первичного иммунодефицита - селективный дефицит IgA. У ребенка 6 лет описаны клинические проявления первичного иммунодефицита: инфекции ЛОР-органов и легких с нетяжелым течением. Заболевание редко переходит в хронические формы, аллергические и аутоиммунные заболевания. У ребенка выявлены следующие лабораторные показатели: уровень содержания иммуноглобулинов крови (ИФА): IgM - 2.1 г/л; IgG: - 9.9 г/л; IgA - 0,00; IgE общий - 20.00МЕ/мл. **Заключение:** отсутствие содержания иммуноглобулина А, снижение иммуноглобулина G. После получения данного анализа назначено повторное исследования. Повторный анализ - показал полное отсутствие IgA в периферической крови и снижение содержания IgG.

Определение содержания уровня иммунокомпетентных клеток крови: CD3+46%; CD4+43%; CD8+10%; CD 19+31%; CD-HLA-DR+12%; CD 25+8%; ЦИК 14%. Показатели клеточного иммунитета соответствовали норме. Ребенок был поставлен на диспансерный учет, даны рекомендации по ведению пациента на педиатрическом участке. В целом заболевание имеет хороший прогноз

Ключевые слова: иммунодефицит, иммуноглобулин, дети, инфекции, IgA

Для цитирования: Иванова О.Н., Бурцева Т.Е., Слободчикова М.П., Иванова И.С., Клинический случай селективного дефицита Ig A, Уральский медицинский журнал, №10 (193) 2020, с. 46 - 48, DOI 10.25694/URMJ.2020.10.11

Summary

In recent years, it has become obvious that primary immunodeficiency is quite common in the practice of pediatricians. The frequency of primary immunodeficiency in the world is on average 1:10 000 and is comparable to the frequency of cystic fibrosis. For pediatricians, it is important to clearly understand that the diagnosis of primary immunodeficiency implies typical clinical symptoms and corresponding immunological disorders that meet the criteria for diagnosing each specific disease.

Purpose of the study: clinical description of a child with selective IgA deficiency.

Methods: palpation, percussion and auscultation methods were used during the examination of the child.

Results: In this article, we present one of the variants of primary immunodeficiency - selective IgA deficiency. The clinical manifestations of primary immunodeficiency are described in a 6 year old child: infections of ENT organs and lungs with a mild course. The disease rarely passes into chronic forms, allergic and autoimmune diseases. The following laboratory indicators were detected in the child: the level of blood immunoglobulins (ELISA): IgM-2.1 g/l; IgG: - 9.9 g / l; IgA - 0.00; IgE total - 20.00 IU / ml. **Conclusion:** the absence of immunoglobulin A, reduced immunoglobulin G. After receiving this analysis, a second study is scheduled. Repeated analysis showed a complete IgA absence in the peripheral blood and a decrease in IgG content. **Determination of the level of immunocompetent blood cells:** CD3+46%; CD4+43%; CD8+10%; CD 19+31%; CD-HLA-DR+12%; CD 25+8%; CEC 14%. Indicators of cellular immunity corresponded to the norm. The child was placed on the dispensary register, and recommendations were given for the management of the patient in the pediatric section. In General, the disease

has a good prognosis

Key words: immunodeficiency, immunoglobulin, children, infections, IgA

For citation: Ivanova O.N., Burtseva T.E., Slobodchikova M.P., Ivanova I.S., Clinical case of selective deficiency Ig A Ural Medical Journal, No. 10 (193) 2020, p. 46 - 48, DOI 10.25694/URMJ.2020.10.11

Введение

Селективный дефицит IgA - группа первичных иммунодефицитных состояний, которые обусловлены нарушением синтеза или ускоренным разрушением молекул иммуноглобулинов класса А. Иммуноглобулин А отличается от других родственных молекул тем, что обуславливает самый первый этап неспецифической иммунологической защиты организма, поскольку выделяется в составе секрета желез слизистых оболочек. При его недостатке патогенным микроорганизмам становится легче внедряться в слабо защищенные нежные ткани слизистых верхних дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта. Механизмы аутоиммунных, обменных и аллергических нарушений при дефиците иммуноглобулина А до сих пор неизвестны. Существует предположение, что его низкая концентрация иммуноглобулина А вносит дисбаланс во всю иммунную систему [1,2,3].

Диагностика дефицита IgA производится на основании анамнеза, осмотра пациента (частые инфекционные заболевания дыхательных путей и ЛОР-органов, поражения ЖКТ), но наиболее точным способом подтверждения диагноза является лабораторные методы исследования - определение количества сывороточных иммуноглобулинов. При этом может обнаруживаться изолированное уменьшение уровня иммуноглобулина А ниже 0,05 г/л, что свидетельствует о его дефиците [4]. Заболевание возникает спорадически или является наследственной патологией, причем в качестве механизма передачи может выступать как аутосомно-доминантный, так и аутосомно-рецессивный путь наследования.

В литературе описана клиническая картина детей с селективным дефицитом IgA. В основном это дети не получавшие заместительную терапию. У них описаны такие хронические заболевания как хронические неспецифические заболевания легких, бронхоэктазы, хронический деформирующий бронхит, рецидивирующие воспалительные заболевания ЛОР-органов, атопическая бронхиальная астма, аллергический риносинусит. Также описаны случаи резекции доли легких из-за хронических неспецифических заболеваний легких и их осложнений [5].

Специфическое лечение данного иммунодефицита отсутствует, в некоторых случаях производят заместительную иммунотерапию. В основном используют антибиотики для лечения бактериальных инфекций, иногда назначают профилактические курсы антибактериальных средств [2].

Цель исследования: клиническое описание ребенка с селективным дефицитом IgA.

Материалы и методы

Обследование ребенка проведено на базе аллерго-

иммунологическое отделение Педиатрического центра РБ№1 НЦМ. В процессе осмотра ребенка использовались методы пальпации, перкуссии и аускультации. При изучении иммунного статуса использовались методы иммуноферментного анализа и полимеразной цепной реакции. Была получена «Информированное согласие» от пациента.

Клиническое описание. В феврале 2019 года в аллерго-иммунологическое отделение Педиатрического центра РБ№1 НЦМ впервые на прием обратилась мама ребенком 6 лет. Жалобы при обращении: на частые ангины с рождения (5-6 раз в год) с высокой температурой, аденоидит. Из анамнеза жизни: Ребенок от I беременности, протекавшей с многоводием, начиная со второго триместра. Роды в срок, со слабостью родовой деятельности. Масса тела при рождении 3000гр., длина 50 см. Психомоторное развитие по возрасту.

С года часто болеет простудными заболеваниями в виде ангин, протекающих с подъемом температуры до 39 градусов. Ребенка беспокоят частые ОРВИ, ангины ежемесячно. Спит с открытым ртом, храпит во сне, вялый, быстро утомляется.

При осмотре состояние удовлетворительное. Правильного телосложения, пониженного питания. Голова правильной формы. Лицо «аденоидное». Кожные покровы бледные. Лимфоузлы шейные 1-2 степени, подвижные, безболезненные. Заднешейные, подъязычные, затылочные, подключичные и надключичные, подмышечные и паховые лимфоузлы не пальпируются. Грудная клетка правильной формы. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. При перкуссии легких - ясный легочный звук. При аускультации сердца выслушиваются ясные, ритмичные тоны. Пульс 20 ударов в минуту. Границы относительной и абсолютной тупости при перкуссии сердца соответствуют возрастной группе. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Стул ежедневный, 1 раз в сутки, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Параклинические:

- Общий анализ крови без патологии.
- ПЦР на микоплазму, уреоплазму и цитомегаловирусную инфекцию отрицательный.
- Биохимический анализ крови в норме.
- Анализ на ВИЧ – отрицательный.
- иммуноферментный анализ определения содержания иммуноглобулинов крови (ИФА): IgM - 2.1 г/л; IgG: - 9.9 г/л; IgA - 0,00; IgE общий - 20.00МЕ/мл. Заключение: отсутствие содержания иммуноглобулина А, снижение иммуноглобулина G. После получения данного анализа назначено повторное исследования. Повторный анализ - показал полное отсутствие IgA в периферической крови

и снижение содержания IgG.

- Определение содержания уровня иммунокомпетентных клеток крови: CD3+46%; CD4+43%; CD8+10%; CD 19+31%; CD-HLA-DR+12%; CD 25+8%; ЦИК 14%. Иммунограмма соответствует норме.

На УЗИ сердца с цветным доплеровским картированием: Открытое овальное окно 0.26 см. Расширение полостей правого предсердия (1.83 см), правого желудочка (1.0 см), регургитация на трикуспидальном клапане. Эктопическое крепление хорд митрального клапана. Дополнительная трабекула в полости левого желудочка.

Консультация оториноларинголога: Хронический тонзиллит, гипертрофия миндалин II степени, аденоидит, увеличение аденоид II степени.

Клинический диагноз: Селективный дефицит IgA (полное отсутствие иммуноглобулина А). Хронический тонзиллит, гипертрофия миндалин II степени, аденоидит, увеличение аденоидов II степени.

Рекомендовано:

1. Диспансерное наблюдение участкового педиатра в течение года.
2. Гипоаллергенное питание с исключением цитрусовых, меда, орехи, шоколада.
3. Заместительная терапия: иммуноверин 0,1 г/кг с интервалом 1 месяц до повышения уровня иммуноглобулина G.
4. Контроль общего анализа крови, общего анализа мочи, биохимического анализа крови каждые 3 месяца.
5. Прививки проводятся по календарю.
6. Повторный осмотр в отделении аллергологии-иммунологии Педиатрического центра РБ№1 НЦМ через 6 месяцев.

В динамике через 6 месяцев: болеет ОРВИ и ангины реже. В течении прошлого года: 4 раза в год. При осмотре состояние удовлетворительное. Правильного

телосложения, умеренного питания. Кожные покровы бледные. Лимфоузлы шейные I степени, безболезненные. Физикально по органам без особенностей.

По данным анализа определения содержания иммуноглобулинов крови (ИФА): IgM - 2.8 г/л; IgG - 19.2 г/л; IgA - 0,00; IgE общий - 12.00МЕ\мл. Заключение: IgA в периферической крови отсутствует. Повышение IgG сравнительно первого анализа.

Результаты и обсуждение

Первичные иммунодефицитные состояния с селективным дефицитом иммуноглобулина А клинически проявляются частными инфекциями: синуситами, тонзиллитами и др. Частые вирусные инфекции и обострения хронических воспалительных заболеваний снижают качество жизни маленького пациента.

Заключение

Своевременная диагностика и заместительная специфическая терапия внутривенными иммуноглобулинами у детей с селективным дефицитом IgA при снижении уровня иммуноглобулина G улучшает качество жизни пациента, способствует уменьшению числа рецидивов хронических воспалительных заболеваний. ■

Иванова Ольга Николаевна - д.м.н., профессор кафедры педиатрии и детской хирургии МИ СВФУ; Бурцева Татьяна Егоровна - д.м.н., профессор кафедры педиатрии и детской хирургии МИ СВФУ, зав. лаб. ЯНЦ КМП; Слободчикова Майя Павловна - преподаватель СПбГПМУ.; Иванова Ирина Семеновна - студентка 1 курса отделения «Лечебное дело» МИ СВФУ. Автор, ответственный за переписку: Иванова О. Н. Россия, 677018 Якутск, улица Ойунского, д.27; телефон: 8 9142906125; e-mail: olgadoctor@list.ru

Литература:

1. Дмитриева Ю.А. Селективный дефицит иммуноглобулина А в практике педиатра//Ю.А. Дмитриева, И.Н. Захарова, Е. Радченко//Педиатрия. Consilium Medicum.- 2019.- 3.-С.122–126. DOI: 10.26442/26586630.2019.3.190633
2. Кондратенко, И.В. Внутривенные иммуноглобулины, от создания до наших дней //И.В. Кондратенко// Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. -2018. -Т. 97, № 6. - С. 124-132.
3. Москалец О.В. Иммуноглобулин А и его селективный дефицит//О.В. Москалец// Казанский медицинский журнал. - 2017. -№5. - С.809-813.
4. Румянцев А. Г. IgA дефицит: вопросы клиники и патогенеза//А.Г. Румянцев, Н.В. Зиновьева//Педиатрия. - 2001. -№4. -С. 51-55
5. Сибгатуллина Ф. И. Первичные иммунодефициты у детей в Республике Татарстан// Ф. И. Сибгатуллина, Р. С. Фатхуллина //Практическая медицина. -2009. -№3. -С.46-51.