

ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ



ОСНОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

IgE Иммуноглобулин E

КИД Комбинированный иммунодефицит

ИЛ-5 Интерлейкин 5

IPOPI Международная организация пациентов с первичными иммунодефицитами

PiD ПИД

Первичные иммунодефициты и аллергические реакции (1-е издание).

© Международная организация пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOPI), 2017 г.

Опубликовано IPOPI: www.ipopi.org

ВВЕДЕНИЕ

Данная брошюра объясняет, почему некоторые первичные иммунодефициты связаны с аллергическими реакциями, а также способы их профилактики и лечения.

Первичные иммунодефициты (ПИД) - это группа редких заболеваний, которые возникают при отсутствии или нарушении функций компонентов иммунной системы. Иммунная система защищает организм от инфекций. Вмешиваясь в эту систему, ПИД снижает уровень защиты от инфекций. В настоящее время известно более 300 видов первичных иммунодефицитов с различными проявлениями (см. брошюру IPOPI «Как классифицируются первичные иммунодефициты?»).

Некоторые виды ПИД вызывают дисбаланс в иммунной системе, который делает пациентов восприимчивыми к аллергии - реакции на определенные триггеры (или «аллергены»), такие как пыльца, пыль, продукты питания или лекарственные средства. Например, некоторые ПИД повышают уровень белка, называемого иммуноглобулином E (IgE), или клеток иммунной системы, называемых эозинофилами, которые участвуют в аллергических реакциях. Эту склонность к развитию аллергии иногда называют «атопией». Люди, страдающие атопией, обычно имеют несколько аллергических заболеваний, таких как экзема, ринит (сенная лихорадка), астма и пищевая аллергия. Атопия зачастую впервые появляется в младенчестве или раннем детском возрасте.

Аллергия иногда является предупреждающим признаком, который приводит к диагностированию определенного вида ПИД. Врачам необходимо рассмотреть вероятность диагностирования ПИД у пациентов (особенно у младенцев или маленьких детей) с тяжелой атопией, которая не поддается стандартному лечению, или при высокой восприимчивости пациента к инфекциям.

У людей с ПИД также возможна аллергия, связанная с лечением. Очень редко аллергические реакции могут возникать на заместительную терапию иммуноглобулинами (основное лечение для большинства людей с ПИД). У пациентов с ПИД также возможна аллергия на другие препараты, например, антибиотики.

Важно сообщить об аллергических реакциях врачу для определения пускового фактора и лечения. О любой аллергической реакции у пациента с диагностированным ПИД следует сообщить лечащему врачу, обычно иммунологу (врач, специализирующийся на болезнях иммунной системе и аллергиях). Если это невозможно, или при наличии слабой аллергической реакции, можно сначала проконсультироваться с врачом общей практики.

В следующих разделах описываются основные аллергические реакции, которые могут возникнуть у людей с ПИД, а также способы их профилактики и лечения.

ЭКЗЕМА

ЧТО ТАКОЕ ЭКЗЕМА?

Экзема (также известная как атопический дерматит) - это состояние зудящей, красной, сухой, шелушащейся и воспаленной кожи. Экзема поражает небольшие участки кожи, но может распространяться по всему телу. Люди с экземой часто страдают респираторными аллергиями, такими как аллергический ринит, астма или пищевая аллергия.

Некоторые ПИД могут привести к экземоподобным заболеваниям кожи. В частности, ПИД, провоцирующие высокий уровень IgE в организме, обычно вызывают симптомы, подобные экземе. Данные ПИД включают дефицит аутосомно-доминантного STAT3 (потеря функции) (так называемый «синдром гипер-IgE»), комбинированный ИД (например, синдром Вискотта-Олдрича, дефицит DOCK8 (дедикатор цитокиназа 8), дефицит фосфоацетилглюкозамин мутаза-3 (PGM3)), и несколько синдромов иммунной дисрегуляции, таких как X-сцепленный синдром полиэндокринопатии и энтеропатии (IPEX).

Расчесывание зудящей кожи при экземе нарушает ее целостность и может привести к инфекциям кожи и даже заражению крови. Лица с ПИД более восприимчивы к инфекциям, поэтому эта проблема имеет особое значение. Напротив, кожные инфекции также могут вызывать обострения (или «вспышки») экземы.

ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

По возможности, следует идентифицировать и избегать любых аллергических триггеров (или «аллергенов»), которые вызывают экзему. Они могут включать определенные ткани (например, шерсть), «перхоть» животных (чешуйки кожи, похожие на перхоть человека), пыльцу травы, ингредиенты (такие как ароматизаторы) пищи и средств по уходу за кожей, например, мыла, моющих средств и других. Возможные триггерные факторы исследуются с помощью тестов на коже (известных как кожная инъекционная проба и аппликационная кожная проба) или с помощью анализов крови.

Процедуры, которые могут быть полезны при экземе, включают:

- Регулярное купание (с использованием нераздражающего мыла), а также применение увлажняющих (или «смягчающих») кремов или мазей для успокоения и увлажнения сухой кожи, особенно после купания.

- Кремы или мази, содержащие кортикостероиды уменьшают зуд и воспаление. Мягкие кортикостероидные препараты (например, гидрокортизон) обычно можно купить без рецепта (например, в аптеках), однако более сильные препараты отпускают только по рецепту врача. Кортикостероидные препараты следует применять осторожно в соответствии с инструкциями, предоставленными врачом или в информационном листке пациента.
- Влажные обертывания (также называемые окклюзионные повязки) можно использовать для увлажнения кожи и предотвращения расцарапывания. Обычно повязки оставляют на ночь для улучшения качества сна пациента.
- Пероральные антигистаминные препараты могут уменьшить зуд при экземе, блокируя действие гистамина, химического вещества в организме, участвующего в аллергических реакциях. Однако антигистаминные препараты могут быть не столь эффективны при экземе, как при других аллергических реакциях, таких как аллергический ринит (ниже).
- Препараты, называемые ингибиторами кальциневрина (такролимус и пимекролимус), иногда используются наружно (в виде кремов или мазей) для лечения экземы, которая не реагирует на вышеуказанные методы лечения. Их действие заключается в блокировании химических веществ, вызывающих воспаление.
- В некоторых случаях для лечения тяжелой экземы, которая не отвечает на лечение препаратами для наружного применения, используются пероральные препараты, влияющие на иммунную систему (иммуносупрессивные препараты). Данные препараты включают пероральные кортикостероиды, циклоспорин, метотрексат и азатиоприн.
- Для лечения хронической экземы может применяться фототерапия с ультрафиолетовым светом.
- Антимикробные промывания помогают предотвратить кожные инфекции, вызванные экземой. Инфекции требуют лечения антибиотиками (см. брошюру IPOP1 «Первичные иммунодефициты и инфекции»).

АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ

ЧТО ТАКОЕ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ?

Аллергический ринит (состояние, также известное как сенная лихорадка) вызывает чихание, зуд, насморк или заложенность (отек) носа. Период возникновения и тяжесть симптомов зависят от аллергического триггера – это может быть сезонный аллерген (например, пыльца) или бытовая пыль, грибки (например, плесень) или домашние животные.

В большинстве случаев аллергический ринит вызван чрезмерной выработкой IgE в ответ на триггерный аллерген, хотя возможно участие других механизмов.

ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

По возможности, идентифицировать и избегать аллергенов, вызывающих ринит, с помощью следующих профилактических мер:

- **Пыльца:** снизить время пребывания на открытом воздухе в пиковое для пыльцы время, принимать душ после нахождения на улице, избегать травянистых участков.
- **Домашняя пыль:** поддерживать надлежащую бытовую гигиену, убрать ковры из помещения, использовать неаллергенные (или «гипоаллергенные») постельные принадлежности, использовать фильтры кондиционирования воздуха.
- **Домашние животные:** ограничить контакт (особенно в спальне или переселить животное из дома), регулярно стирать одежду, а также подстилки для домашних животных и чехлы мягкой мебели.

Орошение носа физиологическим раствором (солевым раствором) помогает уменьшить симптомы аллергического ринита.

Препараты, обычно используемые для лечения аллергического ринита, включают:

- Антигистаминные препараты, назначаемые перорально или в виде интраназального спрея.
- Интраназальные кортикостероиды.
- Интраназальные кромоны (например, кромогликат и недокромил).
- Интраназальный ипратропиум.
- Интраназальные или пероральные противоотечные средства (например, фенилэфрин и псевдоэфедрин), облегчающие заложенность носа.
- Пероральные антагонисты лейкотриеновых рецепторов (например, монтелукаст, пранлукаст и зафирлукаст) - эти препараты блокируют действие лейкотриенов, химических веществ, вызывающих воспаление в организме.



Для пациентов с ринитом, не реагирующим на стандартные меры профилактики и лекарственные препараты, одним из вариантов лечения может быть иммунотерапия. Иммунотерапия включает в себя постепенное введение возрастающих доз триггерного аллергена (путем инъекций, в виде капель или таблеток) для снижения чувствительности иммунной системы, обычно она не используется при лечении ПИД и должна обсуждаться с лечащим врачом.

- Отек в пазухах носа может привести к инфекции, для лечения которой потребуются антибиотики.

АСТМА

ЧТО ТАКОЕ АСТМА?

Астма - это заболевание легких, которое вызывает трудности с дыханием, такие как хрипы, одышка, стеснение в груди и кашель. Аллергическая астма, наиболее распространенная форма заболевания, связана с экземой, аллергическим ринитом и пищевой или лекарственной аллергией.

Астма - это особенность определенных видов ПИД с повышенным уровнем IgE в плазме крови или без него. Важно отличать астму от других форм одышки и заболеваний легких, которые могут вызывать некоторые виды ПИД. Другие формы заболеваний легких при ПИД включают инфекции нижних дыхательных путей (хронические или рецидивирующие), гранулематозное интерстициальное заболевание легких (которое поражает «интерстиций», ткани вокруг воздушных мешочков в легких) и рак легких. Более подробная информация содержится в брошюре IOPPI «ПИД и заболевания дыхательной системы».

ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Людам с аллергической астмой следует избегать известных триггерных факторов, которые могут включать холодный воздух, физические упражнения и инфекции грудной клетки. Курение может усугубить астму, поэтому пациентам следует прекратить курить и избегать мест с курящими людьми.

Рекомендуется «поэтапный» подход к лечению астмы, при котором добавление и коррекция препаратов производится в соответствии с симптомами и реакцией пациента.

Основные методы лечения можно сгруппировать следующим образом:

- Контролирующие препараты: применяются ежедневно в качестве поддерживающей терапии для контроля симптомов и снижения риска вспышек (обострений). Первоочередная терапия обычно включает ингаляционные кортикостероиды (такие как беклометазон или будесонид). Другие варианты лечения, в зависимости от обстоятельств, могут включать бета-2-агонисты длительного действия (например, салметерол или формотерол фумарат), антагонисты лейкотриена и теофиллин. Для лечения тяжелой астмы или обострений могут потребоваться короткие курсы пероральных кортикостероидов.
- Препараты, облегчающие состояние, (ингаляционные бета-2-агонисты короткого действия, например, сальбутамол и тербуталин) используются по мере необходимости для облегчения симптомов, в том числе в период обострений, и для предотвращения обострений, вызванных физической нагрузкой.
- Пациентам с тяжелой аллергической астмой, связанной с высоким уровнем IgE, рекомендуется назначение омализумаба, антитела, которое ингибирует действие IgE.
- Пациентам с тяжелой астмой, связанной с высоким уровнем иммунных клеток, называемых эозинофилами, рекомендуется назначение меполизумаба или резлизумаба. Эти препараты представляют собой антитела, противодействующие химическому веществу под названием интерлейкин (IL) 5, который способствует действию эозинофилов.
- Иммуноterapia может применяться у пациентов с астмой и аллергическим ринитом или у пациентов с обострениями, возникающими на фоне применения ингаляционных кортикостероидов (см. раздел «Аллергический ринит»).

ПИЩЕВЫЕ, ЛЕКАРСТВЕННЫЕ И ДРУГИЕ АЛЛЕРГИИ

ЧТО ТАКОЕ ПИЩЕВАЯ И ЛЕКАРСТВЕННАЯ АЛЛЕРГИЯ?

Пищевая аллергия может вызывать различные реакции, включая экзему, астму, отек лица, глаз и рта (ангионевротический отек), тошноту, рвоту и диарею, а также тяжелый тип реакции, называемый анафилаксией (см. информацию в рамке ниже).

Аллергические реакции на пищу могут возникать немедленно в течение нескольких часов после приема пищи или иметь позднее начало. Любые пищевые продукты могут вызвать аллергию, но наиболее распространенными причинами являются молоко, яйца, пшеница, рыба, моллюски и орехи. Пищевая аллергия отличается от пищевой непереносимости (например, лактозы или глютена), которая не связана с аллергическими иммунными реакциями.

IgE является частой причиной пищевой аллергии. Поэтому этот тип аллергии наиболее часто встречается у людей с определенными видами ПИД, вызывающими высокий уровень IgE, включая дефицит DOCK8, IPEX и синдром Комеля-Нетертона.

Пищевая аллергия диагностируется с помощью «тестов на сенсibilизацию», для подтверждения наличия у пациента специфической аллергии на предполагаемую триггерную пищу. Тесты могут включать кожную инъекционную пробу или анализ крови для измерения уровня IgE. Иногда для подтверждения диагноза необходим провокационный тест, когда триггерная пища принимается повторно под наблюдением врача.

Пациенты также могут иметь аллергические реакции на лекарственные препараты, такие как антибиотики и нестероидные противовоспалительные средства (например, аспирин и ибупрофен используются для лечения боли и воспаления). В редких случаях у пациентов с ПИД могут наблюдаться тяжелые реакции на заместительную терапию иммуноглобулинами. Пациенты должны регистрировать любые лекарственные аллергии, и при выборе новой терапии напоминать о данных реакциях медицинскому персоналу, с целью подбора препарата, который не вызовет такую же реакцию.

Аллергия на укусы насекомых может проявляться сильнее, чем у других людей.

ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Рекомендуется придерживаться стандартной диеты во время беременности и при грудном вскармливании, а также при введении твердой пищи младенцам, не избегая потенциально аллергенных продуктов. В течение первых 4-6 месяцев жизни рекомендуется исключительное грудное вскармливание. Если грудное вскармливание является недостаточным или невозможным, младенцам с высоким риском пищевой аллергии рекомендуется использовать гипоаллергенные смеси в течение первых 4 месяцев.

После диагностирования пищевой аллергии, следует принять меры во избежание контакта с триггерным аллергеном, внимательно читая этикетки продуктов питания и проверяя ингредиенты в пище, съеденной вне дома. Программы обучения пациентов широко доступны в клиниках пищевой аллергии. Они помогают пациентам и лицам, осуществляющим уход, читать и понимать маркировку пищевых продуктов, находить альтернативные ингредиенты и рецепты, а также предоставляют пищевые добавки в случае необходимости. Школы также играют важную роль в профилактике пищевой аллергии у детей.

В некоторых случаях триггерная пища может быть повторно введена позже под тщательным наблюдением в условиях больницы.

Пациенты, члены семей и школьный персонал также должны понимать, что делать, если пищевая аллергия, аллергия на лекарства или укусы насекомых возникнут в будущем. Это особенно важно для пациентов с риском развития анафилаксии (см. информацию в рамке).

Другие меры помощи при пищевой, лекарственной аллергии или аллергии на насекомых, включают:

- Лечение местных симптомов (например, экземы) как указано в разделах выше.
- У некоторых пациентов с пищевой аллергией возможно проведение иммунотерапии.

АНАФИЛАКСИЯ - НЕОБХОДИМА СРОЧНАЯ МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ

Анафилаксия - это быстро развивающаяся тяжелая, потенциально опасная для жизни аллергическая реакция. Пища, лекарственные препараты и укусы насекомых являются одними из наиболее распространенных причин. Симптомы включают отек языка и горла, проблемы с дыханием, учащенное сердцебиение, спутанность сознания, головокружение и даже потерю сознания, а также другие аллергические симптомы, описанные в этой брошюре.

Любой человек с анафилактической реакцией нуждается в срочном медицинском лечении. Люди с риском анафилаксии должны носить с собой шприц-ручку с адреналином (или автоматический медицинский шприц) для остановки анафилактической реакции. Наряду с членами семьи, лицами, осуществляющими уход и школьным персоналом, пациенты должны знать, как быстро сделать инъекцию в случае возникновения анафилаксии. Людям с анафилактической реакцией необходимо обратиться в больницу для лечения кислородом, антигистаминными, стероидными препаратами и регидратационной терапии.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ И ПОДДЕРЖКА

Эта брошюра была подготовлена Международной организацией пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOPI). В этой серии выпускаются и другие брошюры. Дополнительная информация и подробные сведения об организациях пациентов с ПИД в 63 странах мира представлены на сайте www.ipopi.org.

Этот текст был переведен организацией, не относящейся к IPOPI. Были приложены все усилия для обеспечения качества перевода, но IPOPI не гарантирует точность, надежность или актуальность любой переведенной информации, и не несет ответственности за любые последствия, связанные с доверием к точности, надежности или актуальности этой информации.

octapharma®

Переведено на русский язык при поддержке компании Octapharma

Shire

При образовательной поддержке компании Shire.