



ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

НАРУШЕНИЯ СО СТОРОНЫ ЖЕЛУДОЧНО- КИШЕЧНОГО ТРАКТА



ОСНОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

6-МП	6-меркаптопурин
AP	Аутосомно-рецессивный
AZA	Азатиоприн
ХГБ	Хроническая гранулематозная болезнь
КТ	Компьютерная томография
ОВИН	Общая переменная иммунная недостаточность
ЖК	Желудочно-кишечный
ВЗК	Воспалительные заболевания кишечника
Ig	Иммуноглобулин
ИРЕХ-синдром	Х-сцепленный синдром иммунной дисрегуляции, полиэндокринопатии и энтеропатии
МРТ	Магнитно-резонансная томография
УЛГ	Узловая лимфоидная гиперплазия
ПИД	Первичный иммунодефицит
ТКИН	Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность
WAS	Синдром Вискотта-Олдрича
XLA	Х-сцепленная агаммаглобулинемия

Первичные иммунодефициты: ПИД и заболевания желудочно-кишечного тракта (1-е издание). Декабрь 2014 года.

© Международная организация пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOP), 2014 год.

Опубликовано IPOP: www.ipopi.org

ВВЕДЕНИЕ

В этом буклете рассказывается о заболеваниях желудочно-кишечного тракта, возникающих у пациентов с ПИД, и о методах их лечения.

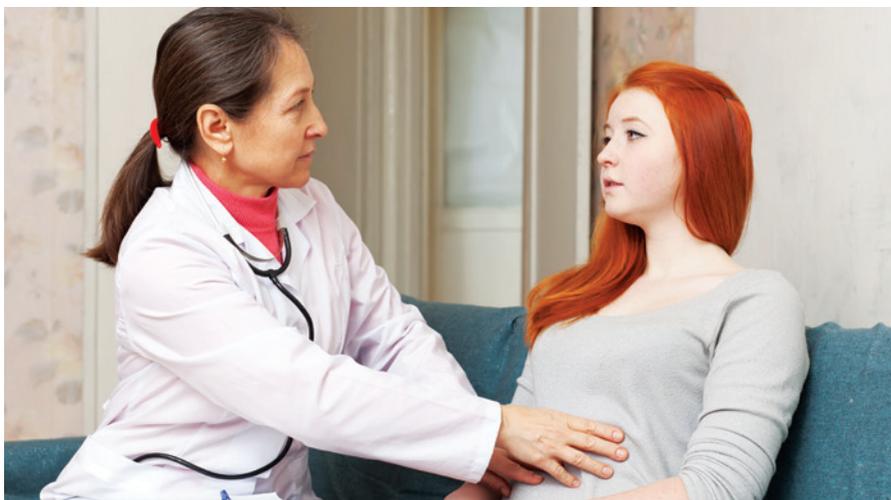
Первичные иммунодефициты (ПИД) — это редкие заболевания, возникающие в результате отсутствия какого-либо звена иммунной системы или его неправильного функционирования. Насчитывается свыше 250 таких заболеваний у них самая разнообразная симптоматика.

Заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), затрагивающие ротовую полость, глотку, желудок и кишечник, наблюдаются у большинства пациентов с ПИД. Система ЖКТ уязвима перед вирусами, паразитами и бактериями, которые могут вызвать раздражение, воспаление и заболевания слизистой оболочки кишечника, особенно, если иммунная система должным образом не функционирует.

Помимо прочего, в ЖКТ находится большая часть лимфоцитов (вид белых кровяных телец); здесь вырабатываются иммуноглобулины (Ig, антитела), поэтому заболевания ЖКТ могут возникать из-за сбоев в работе иммунной системы.

Если у Вас ПИД и наблюдаются симптомы нарушения работы ЖКТ, необходимо проконсультироваться с лечащим врачом. Ранняя диагностика позволит подобрать Вам подходящее лечение, в результате чего у Вас улучшится самочувствие и стабилизируется работа ЖКТ.

В зависимости от степени тяжести ПИД целесообразнее всего регулярно проходить обследование ЖКТ; лечащий врач предоставит Вам всю информацию о проведении таких анализов.



ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

В целом, все нарушения работы ЖКТ можно разделить на четыре группы: инфекции, воспалительные и аутоиммунные заболевания, а также злокачественные новообразования. Наряду с этим, симптомы нарушения работы ЖКТ могут проявляться как реакция на проведенное лечение.

У некоторых пациентов с ПИД нарушения со стороны ЖКТ могут привести к серьезным последствиям, поэтому особенно важно при возникновении каких-либо новых симптомов проконсультироваться с лечащим врачом.



ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖКТ У ПАЦИЕНТОВ С ПИД

Инфекции	<p><i>Инфекции бывают бактериальными, вирусными или паразитарными.</i></p> <p><u>Бактериальные инфекции</u> <i>Бактерии рода Salmonella</i> <i>Campylobacter jejuni</i> Избыточный бактериальный рост</p> <p><u>Вирусные инфекции</u> Цитомегаловирус Вирусы Коксаки Эховирусы Ротавирусы</p> <p><u>Паразитарные инфекции</u> <i>Giardia lamblia</i> <i>Cryptosporidium parvum</i> <i>Entamoeba histolytica</i></p>
Воспалительные заболевания	<p><i>Эти заболевания вызывают воспалительные явления в системе ЖКТ.</i></p> <p>Болезнь Крона Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) Язвенный колит</p>
Аутоиммунные заболевания	<p><i>При этих заболеваниях иммунная система по ошибке поражает здоровую ткань.</i></p> <p>Целиакия Узловая лимфоидная гиперплазия Пернициозная анемия</p>
Злокачественные новообразования	<p>Рак толстой кишки Рак поджелудочной железы Рак желудка</p>

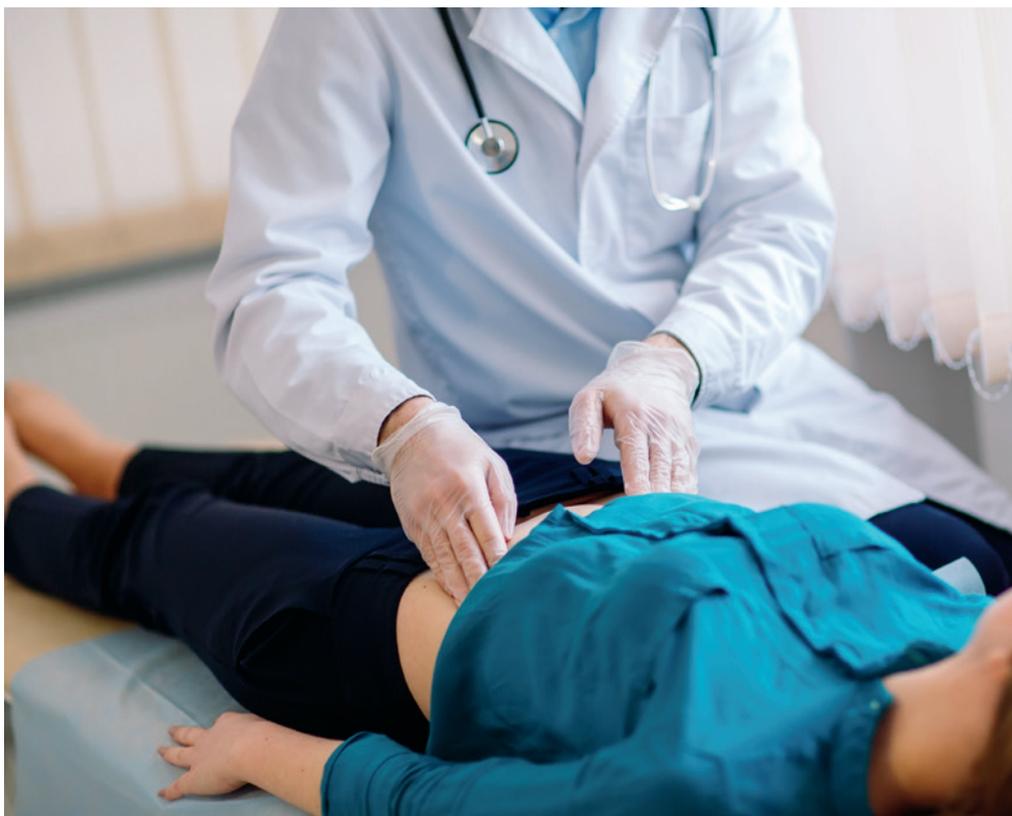
СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЯ РАБОТЫ ЖКТ

Симптоматика большинства заболеваний ЖКТ похожа на ту, что наблюдается у пациентов без ПИД. Все же у пациентов с ПИД развитие заболеваний ЖКТ отличается: симптомы продолжительнее, а сами заболевания в ряде случаев с трудом могут быть точно диагностированы и излечены.

Типичные симптомы заболеваний ЖКТ

Продолжительная или рецидивирующая диарея, стоматит, воспаление десен, вздутие живота, кровь в кале, боли в области живота, язва прямой кишки, плохой набор веса, потеря веса

У пациентов с ПИД отдельные нарушения работы ЖКТ встречаются чаще чем другие (превалируют). К примеру, бактериальные инфекции нередко наблюдаются у пациентов с В-клеточным иммунодефицитом, а вирусные — у пациентов с Т-клеточным.



ИММУНОДЕФИЦИТ	ТИПИЧНЫЕ СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЯ РАБОТЫ ЖКТ
Агаммаглобулинемия: аутосомно-рецессивная (AP) или X-сцепленная агаммаглобулинемия (XLA)	Нарушения работы ЖКТ, в частности те, что вызваны паразитами <i>Giardia lamblia</i> . Вызывают боли в области живота, диарею и замедление в развитии.
Общая переменная иммунная недостаточность (ОВИН)	Боли в области живота, диарея, вздутие живота, тошнота, рвота, потеря веса, ВЗК, инфекция <i>Giardia lamblia</i> .
Селективный дефицит IgA	Некоторые пациенты более предрасположены к инфекциям, чем другие. Инфекции ЖКТ, хроническая диарея.
Гипер-IgM-синдромы	Диарея, мальабсорбция, прогрессирующее поражение печени.
Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН)	Симптомы могут наблюдаться с рождения. Хроническая диарея, мальабсорбция, кандидозный стоматит, ВЗК.
Хроническая гранулематозная болезнь (ХГБ)	Заболевания кишечника в результате воспалительного процесса (схожего с болезнью Крона). Абсцессы печени.
Синдром Вискотта-Олдрича (WAS)	Диарея, мальабсорбция.
X-сцепленный синдром иммунной дисрегуляции, полиэндокринопатии и энтеропатии (IPEX-синдром)	Аутоиммунные заболевания, сопровождающиеся хронической диареей в тяжелой форме.

ОБСЛЕДОВАНИЕ ЖКТ

В зависимости от типа ПИД и состояния здоровья лечащий врач может назначить стандартное обследование ЖКТ, включающее в себя:

- Медицинский осмотр на наличие язв ротовой полости и анальной области (кишечника), на наличие жидкости в брюшной полости, болезненности живота, увеличения или болезненности печени.
- Анализ крови, чтобы выявить признаки наличия желудочно-кишечного кровотечения, оценить нутритивный статус и выявить признаки поражения печени.
- Анализ кала, чтобы выявить воспаление и инфекции, вызываемые бактериями, вирусами или паразитами.
- Рентген, УЗИ, компьютерную (КТ) или магнитно-резонансную томографию (МРТ), чтобы получить изображение состояния внутренних органов.
- Биопсию печени или кишечника, чтобы окончательно подтвердить диагноз заболевания печени или кишечника.
- Гастроскопию и/или колоноскопию, чтобы провести анализ состояния слизистой и взять биопсию.

Раннее выявление каких-либо нарушений способствует надлежащему лечению для облегчения симптомов и улучшения состояния здоровья в целом.

СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЯ РАБОТЫ ЖКТ КАК ИНДИКАТОР ПИД

Какое-либо нарушение со стороны ЖКТ (а именно хроническая или острая диарея, мальабсорбция, боли в области живота или ВЗК) может быть первым признаком ПИД, особенно если данное нарушение не поддается лечению общепринятыми методами, а симптомы рецидивируют.

Немаловажно, чтобы лечащий врач или гастроэнтеролог проверил на иммунодефицитное состояние пациента с симптомами нарушения работы ЖКТ, не поддающимися обычному лечению.

Если, к примеру, у пациента хроническая диарея или колит, то лечащий врач должен проверить пациента на наличие в организме инфекции, вызываемой ротавирусами, энтеровирусами, бактериями рода *Campylobacter*, *Cryptosporidium*, персистирующей *Salmonella*, *Clostridium difficile* или на рецидивирующий лямблиоз.

Помимо такого специфического обследования, необходимо, чтобы лечащий врач направил Вас к иммунологу.



ВИДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Заместительная терапия иммуноглобулинами (Ig) внутривенно или подкожно может защитить Вас от вирусных и бактериальных инфекций. Однако заместительная терапия не может купировать или предотвратить развитие всех нарушений работы ЖКТ, поэтому Вам может понадобиться дополнительная помощь.

Часто к качеству варианта лечения могут быть выбраны стероидные препараты, применение которых во многих случаях может оказаться эффективным для лечения. Для лечения бактериальных инфекций, помимо этого, могут быть назначены антибиотики.

Нередко для лечения тяжелых форм аутоиммунных или воспалительных нарушений работы ЖКТ помимо стероидных препаратов назначают иммуносупрессивные препараты, подавляющие работу иммунной системы. К ним относятся иммуномодуляторы (например, азатиоприн (AZA)), 6-меркаптопурин (6-МП) или метотрексат, или биологические препараты (например, инфликсимаб или адалимумаб). Процесс выздоровления очень индивидуален и требует гибкого плана лечения, который Вы можете обсудить с лечащим врачом.

Ниже приведены стандартные виды лечения целого ряда инфекций/заболеваний.

ИНФЕКЦИЯ/ ЗАБОЛЕВАНИЕ	ВИДЫ СТАНДАРТНОГО ЛЕЧЕНИЯ
Бактериальные инфекции	Аналогичное лечение, как и для пациента без ПИД, однако может потребоваться более длительный курс лечения антибиотиками и более тщательный контроль за осложнениями.
Целиакия	Отвечает на безглютеновую диету у пациентов с дефицитом IgA, но не у пациентов с ОВИН.
Инфекции, вызываемые <i>Giardia lamblia</i>	Метронидазол (у пациентов с ОВИН может потребоваться несколько курсов лечения). Лечение стероидными препаратами, но не рекомендуется проводить длительную терапию. Иные иммуномодуляторы, 6-МП или AZA, могут применяться вместе с заместительной терапией иммуноглобулинами.
Колит	Кортикостероиды, 5-аминосалициловая кислота, 6-МП и AZA.
Бессимптомный дефицит иммуноглобулина IgG у пациентов с симптомами нарушения работы ЖКТ	Лечение, как и у пациентов без ПИД, однако, необходим дополнительный контроль, чтобы состояние пациента не переросло в ОВИН.
Нейтропения	Ежедневное введение подкожно гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстима) может быть эффективно в ряде случаев.

Если имеются выраженные симптомы заболеваний ЖКТ, немаловажно привлечь дополнительно врача гастроэнтеролога для диагностики и направления лечения.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ И ПОДДЕРЖКА

Этот буклет составлен Международной организацией пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOPI).

В этой же серии есть и иные буклеты.

Всю дополнительную и подробную информацию об организациях пациентов с ПИД, действующих в 52 странах по всему миру, Вы найдете 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

При образовательной поддержке компании Octapharma.