

ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ

ПИД И НАРУШЕНИЯ СО СТОРОНЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ



ПЕРЕЧЕНЬ СОКРАЩЕНИЙ

ХОБЛ	Хроническая обструктивная болезнь легких
КТ	Компьютерная томография
МРТ	Магнитно-резонансная томография
Ig	Иммуноглобулин
ПИД	Первичный иммунодефицит

Первичные иммунодефициты и нарушения со стороны дыхательной системы
(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 проблемах со стороны дыхательной системы, возникающих у пациентов с ПИД, и о методах их лечения.

Первичные иммунодефициты (ПИД) — это редкие заболевания, связанные с отсутствием или нарушением функций какого-либо звена иммунитета. Нарушения со стороны дыхательной системы, затрагивающие придаточные пазухи носа, гортань и легкие, нередко наблюдаются у пациентов с ПИД; рецидивирующие инфекции ЛОР-органов у детей или взрослых нередко являются первым признаком ПИД.

Если у Вас ПИД и наблюдаются симптомы нарушения работы органов дыхания, необходимо проконсультироваться с лечащим врачом. Ранняя диагностика позволит подобрать Вам подходящее лечение, в результате чего у Вас улучшится самочувствие и нормализуется дыхательная функция.

В зависимости от степени тяжести ПИД целесообразно регулярно проходить обследование органов дыхания; лечащий врач предоставит Вам всю информацию о необходимых исследованиях.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

В целом, нарушения работы органов дыхания можно разделить на следующие три группы. Наряду с этим, симптомы нарушения со стороны дыхательной системы могут возникать у некоторых пациентов как реакция на определенное лечение.

У ряда пациентов с ПИД нарушения работы органов дыхания могут привести к серьезным последствиям, поэтому очень важно при появлении новых симптомов проконсультироваться с лечащим врачом.

1. ИНФЕКЦИИ

Непродолжительные (острые) и длительные (хронические) инфекции в большинстве случаев вызваны бактериями следующих видов: *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* или *Moraxella cararhalis*. Зачастую наряду с бактериальной инфекцией наблюдается и вирусная, обычно это риновирус или энтеровирус. У пациентов с ПИД в более тяжелой форме также могут наблюдаться грибковые инфекции, например: *Pneumocystis jiroveci* или *Aspergillus fumigatus*.

Инфекции верхних дыхательных путей, поражающие придаточные пазухи носа и горло, обычно проявляются в виде:

- Воспаления слизистой носа (ринит)
- Хронического или острого синусита
- ОРВИ
- Ларингита
- Гриппа
- Воспаления глотки (фарингит)
- Тонзиллита
- Воспаления лимфатических узлов.

Инфекции нижних дыхательных путей, поражающие легкие, проявляются в виде:

- Пневмонии
- Хронического или острого бронхита.

2. НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

У пациентов с ПИД, помимо прочего, может развиваться целый ряд иных заболеваний, не связанных с определенной инфекцией.

- У пациентов с ПИД широко распространены астма, аллергия и хронический кашель.
- Если у пациента инфекция и воспаление в мелких бронхах долгое время не проходят, то могут развиваться изменения бронхов и хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ).
- Плеврит представляет собой воспалительное заболевание, поражающее выстилку, окружающую легкие.
- У пациентов с затянувшимися заболеваниями легких возможен переход в хроническую форму.
- В результате длительного воспалительного процесса у небольшого количества пациентов может наблюдаться развитие гранулематоза.
- Тромбоз эмболия легочной артерии — это закупорка легочной артерии, по которой кровь поступает из сердца в легкие.

3. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ СИНДРОМЫ

Это доброкачественные синдромы, возникающие из-за того, что организм по ошибке вырабатывает излишнее количество лимфоцитов (вид белых кровяных телец).

СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЯ РАБОТЫ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Симптомы большинства нарушений со стороны дыхательной системы одинаковы как у пациентов с ПИД, так и без них. Тем не менее, течение таких заболеваний у пациентов с ПИД отличается; они зачастую по-другому отвечают на общепринятое лечение. В зависимости от типа инфекции симптоматика различается, однако, в большинстве своем, они схожи при целом ряде инфекций дыхательных путей.

Лечащий врач сможет рассказать Вам о частых нарушениях со стороны дыхательной системы, характерных для конкретно Вашего ПИД, и о симптомах таких заболеваний.

ТИПИЧНЫЕ СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЙ СО СТОРОНЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

- | | |
|--|---|
| • Чихание, выделения из носа, слизь в носоглотке | • Жар и озноб |
| • Затрудненное дыхание | • Боли в мышцах |
| • Кашель | • Воспаление гланд |
| • Боль в придаточных пазухах носа | • Одышка |
| • Головная боль | • Боль в груди |
| • Неприятный запах изо рта | • Слабость и утомляемость |
| • Раздражение в горле | • Генерализованные боли и общее недомогание |
| • Снижение аппетита | |

ОБСЛЕДОВАНИЕ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

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

- Медицинский осмотр, например, аускультация легких стетоскопом.
- Стандартные тесты для оценки дыхательных функций. Они позволяют определить, какой объем воздуха могут удерживать легкие, как быстро воздух проникает и выходит из них, и насколько эффективно легкие насыщают кровь кислородом и выводят из нее углекислый газ.
- Визуальная диагностика, в частности магнитно-резонансная (МРТ) или компьютерная томография (КТ), позволяет получить детализированное изображение внутренних органов, поэтому она незаменима при выявлении заболевания, диагностике и контроле лечения.

Раннее выявление проблем необходимо для своевременного начала терапии, что поможет купировать симптомы и снизить риск прогрессирования заболевания или развития осложнений.

СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЯ РАБОТЫ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ КАК ПРИЗНАК ПИД

Инфекции дыхательных путей, особенно рецидивирующие, и те, что не поддаются лечению антибиотиками, или вызваны необычными или оппортунистическими инфекциями (развивающиеся на фоне ослабленной иммунной системы), могут быть признаком наличия у пациента ПИД.

Немаловажно, чтобы лечащий врач или специалист проверили на иммунодефициты таких пациентов, в частности детей, особенно если они не отвечают на обычное лечение.

Если у Вас есть подозрения на ПИД, скорее всего, будет назначено соответствующее обследование, обычно это анализы крови. Врач также направит Вас на прием к иммунологу.

ВИДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Заместительная терапия иммуноглобулинами (Ig) внутривенно или подкожно может защитить Вас от вирусных и бактериальных инфекций. Тем не менее, она не может предотвратить развитие всех нарушений работы органов дыхания, поэтому Вам понадобится дополнительная помощь. К примеру, в целях предотвращения развития инфекций, Вам могут назначить курс антибиотиков.

Контроль заболевания направлен на купирование симптомов и предупреждение развития осложнений. Лечащий врач может назначить следующее лечение:

- Антибиотики как для профилактики, так и лечения бактериальных инфекций

- Ингаляционные стероидные, бронхолитические и противоаллергические препараты в целях купирования симптомов
- Лекарственные препараты для снижения температуры и облегчения боли
- Отхаркивающие средства для улучшения отхождения слизи
- Антикongестанты в целях уменьшения отечности слизистых оболочек
- Обильное питье в целях поддержания необходимого уровня гидратации; теплое питье помогает прочистить нос и снимает чувство заложенности в груди
- Питье и легкая пища дробными, но частыми порциями, если у пациента наблюдается потеря аппетита. Как только аппетит восстановится — высококалорийное питание с большим содержанием белка для восстановления его потери в острой фазе.
- Общие симптоматические меры:
 - Полоскание рта чистой водой, чтобы убрать сухость и «неприятный вкус» во рту, часто возникающие вместе с заболеванием и из-за дыхания через рот
 - Увлажнение воздуха холодной водой в целях повышения влажности в помещении
 - Гигиенические бальзамы для губ или иные средства для снятия раздражения на носу и губах
 - Достаточный отдых
 - Дополнительные подушки, чтобы приподнять голову и плечи, тем самым облегчить кашель или насморк
 - Противокашлевые средства для улучшения сна.

Чтобы избежать риска передачи инфекции иным лицам, примите следующие меры предосторожности:

- При кашле или чихании прикрывайте рот и нос
- Незамедлительно выкиньте бумажный платок
- Чаще мойте руки.

В отдельных случаях при бронхите или пневмонии глубокое покашливание и дыхание через равные промежутки времени поможет убрать из легких слизь и инородные частицы.

- Глубокие вдохи и выдохи хорошо вентилируют легкие и снижают риск развития дальнейших осложнений.
- Иногда предлагается попробовать иные методы устранения слизи, например: дренирование грудной клетки и носовых пазух, физиотерапия органов грудной клетки или вентиляция с положительным давлением.

Для пациентов с выраженными симптомами необходимо включить ЛОР-врача или пульмонолога в многопрофильную группу для консультаций в отношении диагностики и терапии.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ И ПОМОЩЬ

Этот буклет составлен Международной организацией пациентов с первичными иммунодефицитами (IPOP). В этой же серии есть и иные буклеты. Всю дополнительную и подробную информацию об организациях пациентов с ПИД, действующих в более 52 странах по всему миру, Вы найдете на сайте: www.ipopi.org.

Этот текст был переведен организацией, не относящейся к IPOP. Были приложены все усилия для обеспечения качества перевода, но IPOP 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