

методы его восстановления // Сборник трудов по материалам международных симпозиумов. — М., 1980. — С. 35-39.

4. Соловьева В.В. Метод бинариметрии в диплоптическом лечении содружественного косоглазия: Автореф. дис. . . . канд. мед.наук. — М., 1988. — 23 с.

5. Ульданов В.Г., Шуко А.Г., Пьянков В.З. Лазерная физиотерапия и стимуляция в офтальмологии: Метод. рекомендации. — Иркутск, 1996. — 20 с.

6. Шамшинова А.М., Волков В.В. Функциональные методы исследования в офтальмологии. — М.: Медицина, 1999. — 415 с.

**Информация об авторе:** Озорнина Яна Валерьевна — врач-офтальмолог, 664040, г.Иркутск, ул. Баумана, 206, ГКБ №8.

© ИВАНОВА О.Н., ГУЛЯЕВА Н.А. — 2012  
УДК 616.345-008.87

## НАБЛЮДЕНИЕ ТЯЖЕЛОЙ КОМБИНИРОВАННОЙ ИММУННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

*Ольга Николаевна Иванова, Надежда Андреевна Гуляева*

(Северо-Восточный Федеральный университет имени М.К. Аммосова, ректор — д.п.н., проф. Е.И. Михайлова, кафедра педиатрии и детской хирургии, зав. — д.м.н., доц. О.Н. Иванова, кафедра инфекционных болезней с курсом фтизиатрии, зав. — д.м.н., проф. З.Е. Линева)

**Резюме.** В статье описаны два клинических наблюдения тяжелой комбинированной иммунной недостаточности у детей в одной семье. Данное заболевание является редкой патологией, которую трудно диагностировать в первые месяцы жизни ребенка. Частые инфекции — самое распространенное проявление тотальной комбинированной иммунной недостаточности у детей первого года жизни. В условиях роддома диагноз тотальной комбинированной иммунной недостаточности не был поставлен и детям была введена вакцина БЦЖ. У обоих детей в дальнейшем развился туберкулез. В статье указываются абсолютные противопоказания для проведения вакцины БЦЖ в роддоме у новорожденного.

**Ключевые слова:** тотальная комбинированная иммунная недостаточность, иммунодефицит, вакцина, туберкулез, инфекции, лимфоциты, иммунитет, дети, иммунопатология, диагноз.

## THE CASES OF THE SEVERE COMBINED IMMUNE INSUFFICIENCY IN CHILDREN

*O. N. Ivanova, N. A. Guljaeva*

(North-Vest Federal University name after M.K.Ammosov)

**Summary.** In paper devoted to two clinical cases of severe sufficiency of the combined immune insufficiency in children of one family. The given disease is a rare pathology which is difficult for diagnosing in the first months of a life of the child. Frequent infections — the most widespread display of the total combined immune insufficiency in children of the first year of life. In the conditions of maternity home the diagnosis of the total combined immune insufficiency has not been put, the children received vaccine BCG. In both children the tuberculosis further has developed. In the paper absolute contraindications for carrying out of vaccine BCG in maternity home in the newborns are indicated.

**Key words:** the total combined immune insufficiency, an immunodeficiency, a vaccine, a tuberculosis, infections, lymphocyte, immunity, children, immunopathology, the diagnosis.

Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН) — это редкий вид первичного иммунодефицита, сочетающий отсутствие функций Т- и В-лимфоцитов. Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность может быть вызвана многими различными генетическими нарушениями. Эти нарушения приводят к чрезвычайной чувствительности к тяжелым инфекциям. Это состояние считается самым тяжелым из всех первичных иммунодефицитов. ТКИН является редким смертельным синдромом, обусловленным различными генетическими факторами, и сочетающим отсутствие функций Т- и В-лимфоцитов (а во многих случаях, также отсутствие функции естественных киллеров или NK-лимфоцитов) [1,2,3,4]. Эти нарушения приводят к чрезвычайной чувствительности к тяжелым инфекциям. Частые инфекции — самое распространенное проявление ТКИН у детей первого года жизни. Инфекции у детей с ТКИН могут протекать гораздо тяжелее и даже угрожать жизни пациента; к ним относятся пневмония, менингит и инфекции крови. Широкое применение антибиотиков для лечения даже минимальных инфекций изменило характер проявлений ТКИН, в связи с чем врач, наблюдающий ребенка первого года жизни, должен обладать достаточной настороженностью, чтобы распознать это состояние. У детей первого года жизни с ТКИН инфекция возникает при контакте с микроорганизмами, и вакцинами, которые обычно не вредят детям) [1,2,3,4].

Поскольку вакцины, которые детям вводят для про-

филактики туберкулеза приготовлены из живых микобактерий туберкулеза, больные с ТКИН могут быть инфицированы ими при иммунизации. Если известно, что кто-то в семье ранее страдал или в настоящее время страдает ТКИН, новых детей этой семьи нельзя подвергать вакцинации до тех пор, пока у них не будет исключена ТКИН) [1,2,3,4].

**Цель работы:** представить случай редкой болезни первичного иммунодефицита в Якутии.

Приводим случай установленного диагноза тотальной комбинированной иммунной недостаточности у ребенка в раннем возрасте. Изучены амбулаторные карты, карты новорожденных и истории болезни детской туберкулезной больницы г.Якутска. В семье К. 13.04.2005 г. родилась девочка, в роддоме была сделана прививка БЦЖ, у ребенка развился гематогенно-диссеминированный туберкулез с поражением легких, левой ключицы, надпочечников, регионарных лимфоузлов. 17.05.2005 г. умерла в Перинатальном центре Республиканской больницы №1 Национального центра Медицины. По данному факту работала Комиссия МЗ РС (Я), которой было установлено, что причиной развития туберкулеза у ребенка послужила вакцинация БЦЖ на фоне первичного иммунодефицита.

Второй ребенок семьи (мальчик) родился в Перинатальном центре Республиканской больницы №1 Национального центра медицины. 05.09.2006 г. В истории родов имеется отметка о том, что первый ребенок умер от БЦЖ-ита и мама расписалась в отка-

зе от БЦЖ в роддоме. Мальчик выписан из роддома в удовлетворительном состоянии. Прививка вакциной БЦЖ-М выполнена 16.10.2006г. В настоящее время ребенок часто болеет ОРВИ, обструктивным бронхитом, данных о снижении показателей иммунного статуса не выявлено. Данных за специфический процесс нет.

Третий ребенок в семье (мальчик), 13.08.2009 г. родился в Перинатальном центре Республиканской больницы №1 Национального центра медицины. Беременность протекала без особенностей, родился в срок.

17.08.2009 года с согласия матери ребенок привит вакциной БЦЖ-М и выписан домой в удовлетворительном состоянии на участок поликлиники г.Якутска, где велся патронаж за новорожденным. С 20 дней жизни у ребенка появился насморк, отмечалось повышение температуры тела, выставлен диагноз: ОРВИ, назначен интерферон. На 4-й день болезни появились кашель, гнойное отделяемое из глаз. Ребенок был направлен в детскую инфекционную больницу с диагнозом: Острый бронхит, гнойный конъюнктивит. В анализах крови отмечалось повышенное СОЭ при нормальном уровне лейкоцитов. В октябре 2009 г. повторно поступают в детскую инфекционную больницу с диагнозом: Острый бронхит средней степени тяжести, острый двусторонний конъюнктивит. В общем анализе крови отмечалась лейкопения при повышении СОЭ до 39 мм/ч. 20.10.2009 г. выписан в удовлетворительном состоянии. Ребенок переведен в пульмонологическое отделение. Выставлен диагноз: Рецидивирующий бронхит. Ребенку назначена антибактериальная, противовирусная терапия, бронхолитики, гормональная противовоспалительная терапия, симптоматическое лечение.

Несмотря на проводимую терапию состояние ребенка без явного улучшения, ребенок лихорадит, отмечается нарастание воспалительной картины в общем анализе крови.

На основании жалоб, анамнеза заболевания, данных результатов исследования в ноябре 2009 г. выставлен диагноз: Внебольничная левосторонняя пневмония, затяжное течение, тяжелой степени, осложненный бронхообструктивным синдромом, левосторонним плевритом, ДН II степени.

По результатам контрольной компьютерной томографии отмечена отрицательная динамика в виде появления полости распада в S8 правого легкого с утолщенными стенками и небольшим горизонтальным уровнем жидкости. В S5 левого легкого отмечено нарастание субплеврально расположенного образования, которое выбухает через межреберное пространство. Лечащим врачом заподозрен первичный иммунодефицит, также указано что первый ребенок семьи умер от БЦЖита, не исключается злокачественное новообразование и туберкулезный процесс. К лечению добавлен внутривенный иммуноглобулин, рекомендована консультация фтизиатра и онколога.

Далее ребенок консультирован фтизиатром и онкологом, дано заключение: данные за специфический процесс сомнительны. Рекомендовано дообследование, в

т.ч. цитогистоморфологическое исследование легочной ткани. После проведения компьютерной томографии органов брюшной полости в малом тазу в проекции левой лобковой кости определяется неправильной формы образование без четких контуров, тело и нижняя часть лобковой кости не определяются.

Данные иммунограммы: IgA — 0,207, IgM — 1,17, IgG — 6,97, ЦИК — 93,8%, CD3 — 1%, CD4 — 2%, CD8 — 5%, CD16- 24%, CD19 — 3%, CD3/ HLA — 1% (резко снижены показатели гуморального и клеточного иммунитета). На консилиуме от рекомендована трансторакальная биопсия на и больной переводится в отделение общей хирургии Национального центра медицины.

Ребенку 02.12.2009 г. проведена торакоскопия слева, пневмолиз, вскрытие буллы, биопсия плевры, дренирование плевральной полости. На основании проведенных исследований поставлен диагноз: острый гематогенный остеомиелит левой лонной кости, септико-пиемическая форма. Двухсторонняя деструктивная пневмония, мелкоочаговая форма с исходом в буллы. Взяты кусочки плевры на гистологию и цитологию, результат цитогистологического исследования — рыхлая соединительная ткань с обилием полнокровных сосудов с клетками хронического воспаления без признаков специфического воспаления.

На операции интимо к левой лонной кости имеется плотное опухолевидное образование размерами 3,0x2,0x2,0 см, отделена от окружающей ткани. Большая ее часть удалена, на разрезе ткань опухоли в виде «рыбьего мяса».

На основании проведенного исследования поставлен диагноз: новообразование полости таза с деструкцией верхней ветви левой лонной кости. Взят материал на гистологию и цитологию, результат — среди фиброно-жировой и мышечной ткани определяются очаги казеозного некроза с лимфоэпителиоидной инфильтрацией и гигантскими клетками Пирогова-Лангханса. Не исключается БЦЖит. Послеоперационный период протекал гладко.

11.12.2009г. созван консилиум, решением которого поставлен диагноз: генерализованная БЦЖ-инфекция на фоне первичного иммунодефицита. Рекомендован перевод в детскую противотуберкулезную больницу.

В результате заочной консультации в отделении клинической иммунологии РДКБ (г.Москва) был выставлен диагноз: Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность, аутосомно-рецессивный тип. Генерализованная БЦЖ-инфекция с поражением лёгких, лобковой кости слева, мягких тканей. Ребенок направлен на лечение в г. Москва в отделение иммунологии РДКБ, где и умер от внебольничной пневмонии.

Таким образом, при наличии в семье детей, больных ТКИН, новорожденных детей в этой семье нельзя подвергать вакцинации до тех пор, пока у них не будет исключена ТКИН; в роддомах и поликлиниках необходимо серьезно подходить к организации вакцинопрофилактики новорожденных, в соответствии с приказом №109 от 21.03.2003г. «О совершенствовании противотуберкулезных мероприятий в РФ».

## ЛИТЕРАТУРА

1. Детские болезни / Под ред. Н.П. Шабалова. — М.: Медицинская литература, 2009 — С. 989-1027.  
2. Долгих В.Т. Основы иммунопатологии: Рук-во для врачей — М.: Ростов-на-Дону, 2007. — С.119-158.

3. Стефани Д. В., Вельтищев Ю. Е. Иммунология и иммунопатологии. — М.: Медицина, 1996. — С. 88-170.  
4. Хаитов Р.М. Вторичные иммунодефициты: клиника, диагностика, лечение: Рук-во для врачей. — М.: Медицина, 1999. — С. 23-56.

**Информация об авторах:** Иванова Ольга Николаевна — заведующая кафедрой, д.м.н., доцент, 677000 г. Якутск, ул. Сергеляхская, 2, корп.12, тел. (4112) 36-30-46, e-mail: olgadoctor@list.ru;  
Гуляева Надежда Андреевна — доцент кафедры, к.м.н., e-mail: NAGulyaeva@yandex.ru