

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА У ЛИЦ С ВРОЖДЕННЫМ СИНДРОМОМ ИММУНО-ЭНДОКРИННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

**Козько В.Н., Альали Н., Соломенник А.О., Могиленец Е.И., Бондаренко А.В.,
Юрко Е.В., Дудник А.Ю., Переяслова А.С., Огнева Е.В.**

Харьковский Национальный Медицинский Университет, г. Харьков, Украина

Среди конституциональной патологии врожденный синдром иммуно-эндокринной недостаточности (ВСИЭН) является проблемой, заслуживающей особого внимания. Это связано, с одной стороны, с той опасностью, которую ВСИЭН представляет для жизни его обладателя, а с другой – со значительными трудностями в его прижизненной диагностике. Как правило, наличие у больного ВСИЭН выявляется лишь посмертно, в то время как именно данная патология обуславливает чрезвычайную чувствительность организма к любой антигенной стимуляции и связанные с этим особенности течения инфекционных и аллергических заболеваний, а иногда и внезапную смерть при воздействии даже незначительных факторов, в том числе и инфекционных агентов. ВСИЭН – это тип конституции, который морфологически характеризуется первичной гиперплазией тимуса, генерализованной гиперплазией лимфоидной ткани, гипоплазией надпочечников в сочетании с различными аномалиями сердечно-сосудистой системы («капельным» сердцем и др.), реже – с аномалиями мочеполовой системы.

Учитывая вышесказанное, важное значение имеет своевременная диагностика этой конституциональной патологии, которая в настоящий момент является неудовлетворительной, что связано, прежде всего, с недостаточной осведомленностью врачей о возможности данной патологии у взрослых лиц, а также с незнанием клиники и особенностей течения заболеваний на фоне ВСИЭН.

Цель исследования – разработка ранних прижизненных диагностических критериев ВСИЭН, мер профилактики и тактики лечения инфекционной патологии у таких больных. Нами была проанализирована литература, касающаяся данной проблемы, а также было изучено два случая течения острых инфекционных заболеваний на фоне ВСИЭН с последующим исследованием секционного материала. В одном случае клиническим диагнозом был грипп, тяжелое течение, во втором – острый вирусный гепатит «В», желтушная форма, фульминантное течение. В обоих случаях имело место злокачественное течение инфекционного процесса с развитием тяжелых осложнений (острой сердечно-сосудистой недостаточности, острой надпочечниковой недостаточности, отека-набухания головного мозга, инфекционно-токсического шока и др.), резистентное к проводимой терапии и приведшее к летальному исходу. При патологоанатомическом исследовании и в первом, и во втором наблюдениях обнаружено наличие ВСИЭН.

Нами был разработан комплекс диагностических критериев, каждый из которых в отдельности не может быть абсолютным для постановки диагноза ВСИЭН, но наличие их совокупности требует проведения более тщательной диагностики с целью подтверждения или опровержения данного диагноза, так как гипердиагностика в данной ситуации является обоснованной.

Учитывая исходы ВСИЭН, возникает необходимость в активной диспансеризации таких лиц с отнесением их в группы риска по острой и хронической надпочечниковой недостаточности, иммунодефицитным состояниям. Это даст возможность в последующем обеспечить особый подход при выполнении различных диагностических манипуляций, а также к терапии с обязательной ранней госпитализацией в стационар даже при легком течении инфекционных заболеваний.