

УДК 616.216.1-002:57.083:615.37
<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-2-100-106>

Клиническое наблюдение пациента с хроническим риносинуситом и редкой формой первичного иммунодефицита

Д. М. Савватеева¹, В. М. Свистушкин¹, В. П. Соболев¹, У. В. Назарова¹, М. В. Виноградова¹

¹ Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет), Москва, 119435, Россия

Case report of patient with chronic rhinosinusitis and rare type of primary immunodeficiency

D. M. Savvateeva¹, V. M. Svistushkin¹, V. P. Sobolev¹, U. V. Nazarova¹, M. V. Vinogradova¹

¹ Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, 119991, Russia

В статье предварительно проведен обзор таких редких иммунозависимых состояний, как: IgG4-связанный первичный иммунодефицит (ПИ) и общий переменный иммунодефицит. В течение последних двух десятилетий накапливалось все больше данных на эту тему, благодаря чему в новую группу IgG4-связанных заболеваний (IgG4-C3) были объединены несколько ранее известных нозологических форм, при этом для установления диагноза IgG4-связанного системного заболевания требуется поражение двух или более органов. У этой группы заболеваний имеется общий серологический признак – повышение концентрации IgG4-субкласса в сыворотке. Гистологически в органах и тканях формируются инфильтрации из плазмочитов, секретирующих IgG4, эозинофилов, развивается фибросклероз и облитерирующий флебит. Лабораторно-иммунологическое обследование пациентов с ПИ помогает идентифицировать конкретное нарушение иммунной системы. Первичная диагностика обычно осуществляется при помощи панели скрининговых лабораторных тестов. Высокий риск развития IgG4-C3 имеется у пациентов с панкреатитами неизвестной этиологии, склерозирующим холангитом, двусторонним увеличением слюнных и слезных желез, при наличии множественных узлов в легких. Предрасполагающими факторами являются средний возраст и мужской пол. В статье приведено клиническое наблюдение пациента, страдающего редким сочетанием первичного иммунодефицита и хронического двустороннего риносинусита, особо уделено внимание лабораторным и инструментальным обследованиям, а также лечению.

Ключевые слова: первичный иммунодефицит, хронический риносинусит, внутривенные иммуноглобулины.

Для цитирования: Савватеева Д. М., Свистушкин В. М., Соболев В. П., Назарова У. В., Виноградова М. В. Клиническое наблюдение пациента с хроническим риносинуситом и редкой формой первичного иммунодефицита. *Российская оториноларингология*. 2020;19(2):100–106. <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-2-100-106>

The article tentatively reviewed such rare immuno-dependent conditions as: IgG4-linked primary immunodeficiency (PI) and general variable immunodeficiency. Over the past two decades, more and more data has been accumulating about this subject, due to which several previously known nosological forms were combined into a new group of IgG4-associated diseases (IgG4-SZ), and in order to establish a diagnosis of IgG4-related systemic disease, two or more lesions of organs are required. This group of diseases has a common serological sign – an increase in the concentration of IgG4 subclass in serum. Histologically in organs and tissues, plasmocytes infiltration secreting IgG4, eosinophils are formed, fibrosclerosis and obliterating phlebitis develop. Laboratory and immunological examination of patients with PI helps to identify a specific violation of the immune system. Primary diagnosis is usually done using a panel of screening laboratory tests. A high risk of developing IgG4-C3 is in patients with pancreatitis with unknown etiology, sclerosing cholangitis, bilateral enlargement of the salivary and lacrimal glands, in the presence of multiple nodes in the lungs. Predisposing factors are middle age and male gender. The article presents a clinical observation of a patient suffering from a rare combination of primary immunodeficiency and chronic bilateral rhinosinusitis, special attention on laboratory and instrumental examinations and treatment.

Keywords: primary immunodeficiency, chronic rhinosinusitis, intravenous immunoglobulines.