

# Синдром Черджа—Стросс

 Г.А. Червякова, Н.П. Козлова, Фунг Зуй Шон

*Кафедра госпитальной терапии № 1 Лечебного факультета РГМУ  
Городская клиническая больница № 15 им. О.М. Филатова, г. Москва*

**Синдром Черджа—Стросс (СЧС)** — эозинофильное гранулематозное воспаление респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий средние и мелкие сосуды, часто в сочетании с **бронхиальной астмой (БА)** и эозинофилией.

**Системные некротизирующие васкулиты** — группа заболеваний различной этиологии, в основе которых лежит генерализованное поражение сосудов с иммунным воспалением, некрозом сосудистой стенки и вторичным вовлечением в патологический процесс различных органов и систем. Хотя прижизненная диагностика системных некротизирующих васкулитов в настоящее время не является редкостью, по-прежнему актуальна проблема их раннего распознавания, особенно узкими специалистами, к которым иногда в первую очередь обращается больной (отоларингологи, офтальмологи, невропатологи, инфекционисты).

СЧС встречается редко (0,42 случая на 100 тыс. населения). Заболевают люди в возрасте от 15 до 70 лет (преимущественно в 35—45 лет), несколько чаще болеют мужчины. СЧС встречается значительно реже других васкулитов (таких как узелковый полиартериит или гранулематоз Вегенера), составляя около 20% среди всех васкулитов группы узелкового полиартериита.

## Клиническое наблюдение

Больной К., 40 лет, по профессии сварщик, поступил в неврологическое отделение ГКБ № 15 с **жалобами** на боли в мышцах голени и бедер, слабость в левой кисти и правой стопе, онемение пальцев рук, покалывание в кончиках пальцев рук и ног.

**Анамнез.** В течение 4 лет страдал аллергическим ринитом. В 2000 г. перенес назальную полипэктомию. За год до поступления внезапно появились приступы сухого кашля и одышки по ночам. Температура тела оставалась в пределах нормы. К врачу не обращался, приступы одышки прошли самостоятельно. Отмечались эпизодические подъемы температуры тела до 38°C и боли в правой икроножной мышце при ходьбе.

Спустя 6 мес приступы удушья возобновились, и больной был госпитализирован в пульмонологическое отделение. Был установлен диагноз “**бронхиальная астма**”, назначено лечение ингаляционными **глюкокортикостероидами (ГКС)**. На фоне проводимой терапии отмечалось некоторое улучшение состояния, однако после прекращения лечения приступы удушья возобновились. Через 3 мес после выписки больной вновь обратился к врачу по месту жительства с ухудшением состояния. При амбулаторном обследовании было выявлено нарушение функции внешнего дыхания по обструктивному типу и назначено лечение ингаляционными ГКС в более высокой дозе. Количество эозинофилов в крови составляло 8%. Через 10 мес от начала заболевания приступы удушья прекратились.

Спустя месяц появилось онемение пальцев рук и ног. За 2 нед до госпитализации больной стал ощущать онемение и слабость в ногах, боль в мышцах при ходьбе, по поводу чего обратился к хирургу. Амбулаторно были проведены реовазография и ультразвуковая доплерография сосудов нижних конечностей, не выявившие нарушений кровотока. В связи с ухудшением состояния больной был госпитализирован

в неврологическое отделение с диагнозом “радикулит” для обследования и уточнения диагноза.

**Состояние при поступлении** средней тяжести. При осмотре телосложение астеническое, питание пониженное (потеря массы тела составила 16 кг в течение года). Кожа чистая, лимфатические узлы не увеличены. Отеков нет.

Отмечено снижение мышечного тонуса в верхних и нижних конечностях. Сила в тыльных сгибателях правой стопы снижена до 3–4 баллов, имеется “петушиная походка”, что свидетельствует о преимущественном поражении малоберцового нерва. Коленные рефлексы сохранены (справа снижены), ахилловы рефлексы отсутствуют с двух сторон. Снижена болевая чувствительность по полиневритическому типу дистальнее границы нижней трети предплечий и голеней. Снижено суставно-мышечное чувство в пальцах ног, больше справа. Заключение невролога: асимметричный синдром полинейропатии (двигательная и чувствительная форма).

На фоне терапии, улучшающей микроциркуляцию, чувствительные нарушения частично регрессировали. За время пребывания в отделении температура тела сохранялась на уровне 38°C, с эпизодами подъема до 39°C. Артериальное давление 150/100–110 мм рт. ст.

Через неделю после госпитализации остро развился парез лучевого нерва слева, “повисла рука” (рис. 1), что сопровожда-



Рис. 1. Парез лучевого нерва слева: “повисшая кисть”.

лось сильными болями. В дальнейшем появилась геморрагическая сыпь сливного характера в области левого лучезапястного сустава (рис. 2). Был заподозрен узелковый полиартериит, назначена пульс-терапия преднизолоном в дозе 600 мг внутривенно в течение 3 дней с последующим пероральным приемом по 40 мг/сут. На фоне лечения была отмечена положительная динамика симптомов со стороны правой стопы.

Затем у больного появились боли в области живота, не связанные с приемом пищи, и осыпность голоса.

**Данные лабораторных и инструментальных исследований:**

- клинический анализ крови: лейкоциты —  $14,9 \times 10^9/\text{л}$ , эозинофилы — 33%, СОЭ — 34 мм/ч;
- анализ мочи: белок — 0,22 г/л, лейкоциты — 25–30 в поле зрения, эритроциты — 35–40 в поле зрения;
- анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты — 12 500/мл (в норме до 4000), эритроциты — 25 000/мл (в норме до 1000);
- анализы крови на ВИЧ, маркеры вирусных гепатитов В и С, а также RW отрицательные;
- ультразвуковое исследование органов брюшной полости: незначительное увеличение печени и нерезко выраженное диффузное неспецифическое изменение ее структуры; повышение эхогенности почек и отечность пирамид.

На основании наличия аллергического ринита, БА, эозинофилии крови, асиммет-



Рис. 2. Геморрагическая сыпь сливного характера в области левого лучезапястного сустава.

ричной полинейропатии был установлен **диагноз**: синдром Черджа—Стросс. Больной был переведен для лечения в клинику терапии и профзаболеваний им. Е.М. Тареева.

**При дальнейшем обследовании** были обнаружены следующие изменения в сывортке крови (в скобках — нормальные величины): аланинаминотрансфераза — 89 Ед/л (0–40),  $\gamma$ -глутамилтранспептидаза — 61,5 Ед/л (7–49),  $\gamma$ -глобулины — 29% (15,6–21,4), иммуноглобулины (Ig): IgA — 230 мг/дл (54–343), IgM — 166 мг/дл (37–195), IgG — 1450 мг/дл (587–1630), IgE — 1,5 мг/дл (0–25), реакция на криоглобулины слабоположительная. Скорость клубочковой фильтрации в почках составила 43 мл/мин (в норме 80–120). Исследование функции внешнего дыхания: жизненная емкость легких — 68% от должной, индекс Тиффно — 90% (недостаточность вентиляционных показателей I степени по рестриктивному типу).

На фоне **лечения** преднизолоном в дозе 40 мг/сут (с последующим снижением до 15 мг/сут) и азатиоприном (150 мг/сут) была достигнута положительная динамика клинических проявлений: увеличение объема активных движений в правой стопе и левой кисти, повышение чувствительности в конечностях, уменьшение болей в правой нижней конечности, улучшение аппетита, прибавка массы тела на 3 кг. Артериальное давление стабилизировалось на уровне 130/80–140/90 мм рт. ст., сохранялась умеренная тахикардия.

## Обсуждение

В 1951 г. J. Churg и L. Strauss впервые описали случай васкулита, ведущая роль в развитии которого, по их мнению, принадлежала аллергии. Из-за схожести клинической картины СЧС расценивался как астматическая форма узелкового полиартериита, однако при более тщательном изучении выяснилось, что для СЧС характерно вовлечение в процесс мелких и средних со-

судов, в отличие от узелкового полиартериита, преимущественно поражающего сосуды среднего калибра.

СЧС дебютирует неспецифическими симптомами **аллергического ринита**, который может осложниться полипозом носа, а уже гораздо позже появляются симптомы **БА**. Синдром БА предшествует васкулитам в среднем на 2–3 года. У нашего больного от начала приступов БА до генерализации заболевания прошел 1 год. Причина быстрого течения заболевания осталась неизвестной. Как правило, в начале болезни имеется умеренная **эозинофилия** периферической крови (до 10–15%), что имело место и в данном случае, однако поставить правильный диагноз на этом этапе практически невозможно.

**Генерализация болезни**, как и ее дебют, часто развивается в результате лекарственной аллергии. Таких данных у пациента К. выявить не удалось. Помимо приступов БА у больных появляются лихорадка, миалгии, боли в суставах. Возможно поражение кожи в виде геморрагической пурпуры или эритематозных высыпаний. Признаки **геморрагического васкулита** в нашем наблюдении появились через 2 мес после исчезновения приступов БА, сразу после возникновения симптомов периферической полинейропатии. В этот период обычно отмечается высокая эозинофилия крови — 35–85% (у пациента К. — 33%). У половины больных поражается легочная паренхима в виде инфильтратов, однако раннее назначение ГКС (по поводу БА) может “смазывать” типичную клиническую картину: быстро исчезает гиперэозинофилия, легочные инфильтраты, уменьшаются проявления БА. У большинства больных при генерализации болезни прекращаются приступы БА, как произошло и в обсуждаемом случае.

Таким образом, у больного, имеющего в анамнезе аллергический ринит, БА, умеренную эозинофилию, эпизоды лихорадки, генерализация заболевания (в виде периферической полинейропатии и геморрагичес-

кого васкулита) произошла приблизительно-но через 1 год после начала клинических проявлений.

**Критерии диагноза СЧС** (Masi A.T. et al., 1990):

- 1) БА (одышка, хрипы в легких);
- 2) эозинофилия крови  $>10\%$ ;
- 3) нейропатия (моно- или полинейропатия по типу “перчаток”, “чулок” или множественная полинейропатия);
- 4) легочные инфильтраты (мигрирующие или транзиторные), выявленные при рентгенологическом исследовании;
- 5) поражение придаточных пазух носа;
- 6) внесосудистая эозинофильная инфильтрация по данным биопсии.

Наличие у больного  $\geq 4$  признаков позволяет поставить диагноз СЧС с чувствительностью 85% и специфичностью 99%. У обсуждаемого больного выявляются 3 из 7 признаков СЧС (БА, высокая эозинофилия крови, асимметричная полинейропатия). Также присутствуют общие признаки системных васкулитов, к которым относятся длительная лихорадка неизвестной этиологии, снижение массы тела более чем на 7 кг (у пациента К. — 16 кг) и появление сливной геморрагической сыпи.

**Поражения почек** при СЧС встречаются нечасто и выражены несильно. При этой форме васкулита могут наблюдаться протеинурия, повышение системного артериального давления и начальные признаки почечной недостаточности, которые в описываемом случае проявлялись снижением клубочковой фильтрации.

Боль в животе, не связанная с приемом пищи, была расценена как прогрессирование заболевания с поражением сосудов желудочно-кишечного тракта, что послужило причиной для перевода больного в специализированный стационар.

**Дифференциальная диагностика СЧС** проводится с системными васкулитами (узелковым полиартериитом, гранулематозом Вегенера), хронической эозинофильной пневмонией, идиопатическим гиперэози-

нофильным синдромом, лекарственной болезнью. Помимо клинических признаков при дифференциальной диагностике используются иммунологические методы. При СЧС чаще наблюдается увеличение содержания общего IgE, но специфичность этих изменений невысока. У 67% больных СЧС обнаруживаются **антитела к цитоплазме нейтрофилов (ANCA)**, которые направлены, главным образом, против протеиназы-3 и миелопероксидазы. Различают два типа ANCA: цитоплазматические (cANCA) и перинуклеарные (pANCA). При СЧС чаще встречаются pANCA с антимиелопероксидазной активностью.

Поражение сосудов желудочно-кишечного тракта и осиплость голоса у данного больного являются неблагоприятными прогностическими признаками.

### Рекомендуемая литература

- Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулит и васкулопатия. Ярославль, 1999.
- Семенкова Е.Н. Системные васкулиты. М., 1988.
- Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани: Руководство для врачей. М., 1994. С. 487–490.
- Чучалин А.Г. Первичные системные и легочные васкулиты // Рус. мед. журн. 2001. Т. 9. № 21. С. 912–918.
- Шилкина Н.П., Баранов А.А. Пульс-терапия 6-метилпреднизолоном при системных васкулитах // Лечащий врач. 2003. № 1. С. 20–23.
- Ярыгин Н.Е., Насонова В.А., Потехина Р.Н. Системные аллергические васкулиты. М., 1980.
- Atlas of Rheumatology / Ed. by Hunder G.G. Philadelphia, 1999. P. 113–114.
- Lanham J.G., Elkon K.B., Pusey C.D. et al. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia. A clinical approach to the Churg–Strauss syndrome // Medicine. 1984. V. 63. P. 65–81.
- Masi A.T., Hunder G.G., Lie J.T. et al. The American College of Rheumatology for the classification of Churg–Strauss syndrome (allergic granulomatosis angiitis) // Arthritis Rheum. 1990. V. 33. P. 1094–1100.