

В.В. Мещеряков, О.А. Сальникова, Е.Б. Павлинова, С.Г. Юровский, Т.И. Сафонова

*Омская государственная медицинская академия,*

*Областная детская клиническая больница,*

*г. Омск*

## СЛУЧАЙ СИСТЕМНОГО ЛЕГОЧНОГО ВАСКУЛИТА (СИНДРОМА ЧАРГА- СТРОССА) В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Синдром Чарга-Стросса — эозинофильное, гранулематозное воспаление респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, сочетающийся с астмой и эозинофилией [4]. Заболевание было впервые описано J. Churg и L. Strauss (1951), которые предположили роль аллергии в его развитии [3]. Болезнь встречается значительно реже, чем узелковый полиартериит или гранулематоз Вегенера, причем как у детей, так и в пожилом возрасте, но наиболее часто в период от 35 до 45 лет.

В течении заболевания условно выделяют 3 основных фазы. В продромальном периоде, который может длиться до 30 лет, у больных имеют место различные аллергические реакции, включающие ринит, поллиноз и астму. Второй этап характеризуется эозинофилией крови и тканей. В этом периоде у больных нередко диагностируются синдром Леффлера, эозинофильная пневмония или эозинофильный гастроэнтерит. В третьей фазе клинической картины болезни превалируют признаки системного васкулита [2].

Основным проявлением заболевания является синдром гиперреактивности бронхов. В большинстве случаев он предшествует клиническим проявлениям системного васкулита. Затем наблюдается развитие тяжелой бронхиальной астмы, требующей назначения системной терапии стероидами более чем у 70 % больных. Эозинофильные инфильтраты в легких выявляются у двух третей больных [1]. Поражение верхних дыхательных путей включает аллергический ринит, рецидивирующий синусит и полипоз носа. Вовлечение в процесс желудочно-кишечного тракта проявляется болями в животе и диареей. Эти синдромы обусловлены как эозинофильным гастроэнтеритом, так и васкулитом стенки кишки. Изменения кожи относятся к одному из наиболее характерных проявлений заболевания. К ним относятся узелки, пурпура, эритема, крапивница, кожные некрозы и сетчатое ливедо. Патология нервной системы включает множественный мононеврит или симметричную сенсорно-моторную периферическую полинейропатию. Значительно реже, чем другие проявления заболевания, наблюдается поражение почек и суставов.

Лабораторным маркером заболевания является эозинофилия, которая встречается у 97 % больных на любой стадии заболевания. Другие лабораторные изменения представлены нормохромной нормоцитарной анемией, лейкоцитозом, ускорением СОЭ и увеличением СРБ. Часто отмечается повышение IgE, но корреляция между его уровнем и активностью заболевания не прослеживается.

Классификационные критерии синдрома включают астму, эозинофилию, аллергию в анамнезе, полинейропатию, легочные инфильтраты, синуситы, внесосудистую эозинофильную инфильтрацию в биоптате [5].

В отечественной литературе описано крайне мало клинических наблюдений заболевания в детском возрасте. Поэтому значительный интерес представляет клинический случай у ребенка 7 лет, когда прогрессирующее течение бронхиальной астмы явилось дебютом системного васкулита — синдрома Чарга-Стросса.

Ребенок К.С., родился 24 мая 1996 года, житель Называевского района Омской области, поступил впервые на обследование в отделение пульмонологии Областной детской клинической больницы (ОДКБ) г. Омска в октябре 2000 года. Мать пациента жаловалась на приступы затрудненного дыхания 1 раз в неделю, возникающие на фоне полного здоровья.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 5-й беременности, протекавшей с анемией, токсикозом, угрозой прерывания на всем протяжении. Во 2 и 3 триместрах — пиелонефрит беременных. Роды 2-е, в срок, путем кесарева сечения. Ребенок второй из двуяйцевой двойни (старшая девочка здорова), родился с массой тела 2550 г. Прививка БЦЖ проведена в роддоме. Вскармливание до 1,5 мес. грудное, затем искусственное. Привит по индивидуальному графику. Перенес краснуху. Наследственность по атопии отягощена: у отца ребенка поллиноз, у матери и тетки — аллергический ринит.

У ребенка отмечались чихание и зуд на введение в носовые ходы сосудосуживающих капель. В раннем возрасте мальчик часто болел острыми респираторными заболеваниями. С 2-х лет рецидивировал бронхообструктивный синдром (БОС) на фоне ОРВИ, при физической нагрузке, на резкие запа-

хи, при перемене метеоусловий и без видимой причины. Обострения БОС наблюдались чаще в осенне-весенний период.

Клинически отмечались явления риносинюита и бронхообструкции. Артериальное давление в пределах 80/50-90/60 мм рт. ст. В лабораторных исследованиях обращали на себя внимание следующие изменения: эозинофилия 20 %, общий IgE повышен до 988 МЕ/мл, в риноцитогамме — лейкоциты нейтрофильного характера.

Поставлен диагноз: «Бронхиальная астма, смешанная, среднетяжелое течение». Проводилась базисная терапия беклометазоном по 400 мкг в сутки, после приема препаратов теофиллинового ряда (теопэк, теотард) была рвота.

После выписки из стационара ребенок проживал у бабушки, т.к. дома были неудовлетворительные бытовые условия (квартира сырая и плохо отапливается). Приступы одышки участились до 2-4 раз в неделю.

Следующая госпитализация в отделение состоялась в марте 2001 года. Жалобы и клиническая картина заболевания были прежние. В общем анализе крови сохранялась эозинофилия до 25 %, в риноцитогамме — 30 % эозинофилов. Доза беклометазона повышена до 600 мкг в сутки, получал сальметерол по 1 дозе 2 раза в день.

В конце 2001 года появились боли в левой нижней конечности (в подколенной ямке и выше коленного сустава). Впоследствии отмечались боли в правой нижней конечности, в коленных суставах, с кратковременной их отечностью и ограничением подвижности в утренние часы.

В очередной раз поступил в ОДКБ в феврале 2002 года. Ребенок предъявлял жалобы на приступы ночного кашля, боль и ограничение движений в коленных суставах. При объективном обследовании выявлена деформация коленных суставов (больше слева), болезненность их при разгибании. В общем анализе крови обращали на себя внимание эозинофилия до 16 %, лейкоцитоз нейтрофильного характера. Иммуногесты: АСЛ-О 415 ед., СРБ+++ . Согласно данным электрокардиографического исследования, имелись метаболические изменения в миокарде. На Эхо-КГ обнаружены 2 дополнительные хорды в левом желудочке. При УЗ исследовании в верхних заворотах суставных сумок левого и правого коленных суставов обнаружена жидкость. После консультации кардиоревматолога поставлен диагноз: «Ювенильный хронический артрит?». Помимо базисной терапии основного заболевания, в течение 1 месяца получал НПВС и далагил. В динамике болевой синдром купирован, приступы ночного кашля стали беспокоить реже.

Последующая госпитализация в ОДКБ в сентябре того же года связана с возникновением тяжелого БОС на фоне острого респираторного заболевания. Клинически при поступлении в стационар выявлено отставание в физическом развитии, кожный покров бледный, грудная клетка деформирована, дыхание через нос затруднено. На наружной поверхности ле-

вого бедра пальпируются узелки до 5 мм в диаметре, подвижные, безболезненные, с локальной отечностью. Коленные суставы деформированы, движения в них ограничены. Мышцы бедер и голеней уплотнены, болезненны на ощупь. Определяются подчелюстные, подмышечные, паховые лимфоузлы 3 размера, эластичные, безболезненные, не спаянные между собой. Небные миндалины гипертрофированы, разрыхлены, язык «географический». При аускультации с обеих сторон выслушиваются сухие и влажные хрипы. Сердечный ритм правильный, тоны отчетливые. АД — 80/50-90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, при поверхностной пальпации безболезненный. Размеры печени в пределах нормы. Физиологические отправления не нарушены.

При параклиническом обследовании выявлена эозинофилия — в общем анализе крови до 30 %, в риноцитогамме 100 %. АСЛ-0 — 165 ед, СРБ — следы, ЦИК по Хашковой — 71 ед., общий IgE > 1000 МЕ/мл. При УЗИ исследовании органов брюшной полости обнаружена умеренная гепатоспленомегалия. На ЭКГ отмечена функциональная блокада правой ножки пучка Гиса, повышена электрическая активность правого желудочка. На эхокардиографическом мониторинге давление в легочной артерии составило 24,6 мм рт. ст. При определении функции внешнего дыхания выявлена вентиляционная недостаточность 1-2 степени с преобладанием obstructивных изменений, проба с бронхолитиком положительная. На рентгенограмме грудной клетки легочные поля повышенной пневматизации, без очагов инфильтрации, легочный рисунок обогащен в медиальных зонах, правый корень малоструктурен, синусы свободные, тень средостения без особенностей. На рентгенограмме придаточных пазух носа определяется субтотальное затемнение левой верхнечелюстной пазухи и нижних отделов правой верхнечелюстной пазухи с нечеткой границей.

Наличие у ребенка в совокупности тяжелой бронхиальной астмы, рецидивирующего синюита, эозинофилии более 10 % при подсчете лейкоцитов, а также васкулита позволило поставить диагноз: «Системный легочный васкулит (синдром Чарга-Стросса)». Антител к двуспиральной ДНК и антинейтрофильных цитоплазм атипических антител в крови не обнаружено.

Назначена терапия преднизолоном из расчета 1 мг/кг массы тела в сутки. В качестве базисной терапии пациенту вводился внутривенный иммуноглобулин в дозе 500 мг/кг массы тела через день 3 раза. Состояние ребенка стабилизировалось, и он был выписан домой.

Вновь поступил в ОДКБ 13 ноября 2002 года. На фоне приема преднизолона приступов одышки не отмечалось, сохранялся редкий кашель. В состоянии ребенка прослеживается положительная динамика: прибавил в массе тела 2,5 кг, улучшился аппетит, суставной синдром отсутствовал. При объективном обследовании мышцы нижних конечностей уплотнены, по ходу сосудов под кожей пальпируются мелкие безболезненные узелки диаметром 0,3-

0,5 см. Функция суставов сохранена. В общем анализе крови эозинофилии нет, по данным риноцитограммы в мазке имелись лейкоциты нейтрофильного характера. ЦИК по Хашковой повышены до 52 ед., АСЛ-0 – 250 ед., серомукоид – 0,140, СРБ не определяется.

26 ноября 2002 года проведена биопсия подкожных узелков. *Микроскопическое описание:* во всех фрагментах картина однотипна, эпидермис истончен за счет уменьшения толщины всех слоев, роговой слой десквамирован. В дерме интенсивный склероз, топографически совпадающий с накоплением гликозаминогликанов (косвенный признак коллагеноза), однако придатки сохранены. Вокруг мелких сосудов дермы мелкий воспалительный инфильтрат. Гиподерма пронизана прослойками соединительной ткани, в которых проходят сосуды типа артериол со склерозированными стенками и некоторой гипертрофией мышечного слоя, эозинофильной инфильтрацией. Заключение: Морфологические признаки продуктивного васкулита, склероза дермы.

Таким образом, диагноз системного васкулита был подтвержден морфологическим исследованием. В данном случае у пациента установлены четыре из шести диагностически значимых для постановки диагноза критериев: астматические жалобы в анамнезе или диффузные мелкопузырчатые хрипы над легкими, эозинофилия при подсчете лейкоцитов более 10 %, хронический рецидивирующий синусит придаточных полостей носа, картина васкулита в биоптате с выявлением эозинофильной инфильтрации.

В течение 2 месяцев суточная доза преднизолона была снижена до поддерживающей (10 мг). Состояние пациента было стабильным.

Для планового обследования и коррекции базисной терапии в течение 2003-2004 гг. ребенок весной и осенью поступал в пульмонологическое отделение ОДКБ. На фоне поддерживающей терапии приступы одышки рецидивировали только во время интеркуррентных заболеваний, тогда как другие клинические проявления системности заболевания отсутствовали. В анализах крови и риноцитограммах уровень эозинофилов оставался стабильно высоким. Во время обострения БОС базисная терапия обычно усиливалась средними дозами ингаляционных стероидов (будесонидом) и пролонгированными  $\beta_2$ -агонистами (сальтосом). Несмотря на относительную доброкачественность процесса, для достижения клинического эффекта необходим длительный прием преднизолона. При снижении дозы системных стероидов менее 10 мг в сутки у ребенка вновь возникали бронхообструктивный и суставной синдромы.

Дальнейшее наблюдение за течением системного легочного васкулита у нашего пациента представляет определенный научный и практический интерес, т.к. сведений о данном заболевании у детей в отечественной и зарубежной литературе недостаточно.

## ЛИТЕРАТУРА:

1. Лыскина, Г.А. //Рос. вест. перинат. и пед. – 2003. – Т. 48, № 2. – С. 10-14.
2. Насонов, Е.Л. Васкулиты и васкулопатии /Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. – Ярославль, 1999. – 616 с.
3. Churg J., Strauss L. //Am. J. Pathol. – 1951. – Vol. 27. – P. 277-391.
4. Jennette J.C., Falk R.J., Andrassy K. et al. //Arthr. Rheum. – 1994. – Vol. 37. – P. 187-192.
5. Masi A.T., Hunger G.G., Lie J.T. et al. //Arthr. Rheum. – 1990. – Vol. 33. – P. 1094.



## НЕДОНОШЕННЫЕ МАЛЬЧИКИ - КАНДИДАТЫ В ГИПЕРТОНИКИ

Мужчины, которые находились в утробе матери менее 29 недель, т.е. родились недоношенными, вдвое чаще страдают от повышенного артериального давления, а те из них, которые развивались внутриутробно всего 33-36 недель, на 24 % чаще становятся гипертониками. У детей, которые родились младше 33 недель, имеется тенденция к повышению не только систолического, но и диастолического давления.

Причем, чем меньше гестационный возраст (срок внутриутробного развития), тем больше шансов заболеть гипертонией в зрелом возрасте. Таким образом, гестационный возраст является таким же фактором риска развития гипертонической болезни, как наследственность, масса тела и особенности окружающей среды.

Ученые считают, что у недоношенных детей имеют место незрелость регуляции сердечно-сосудистой системы и повышенный уровень инсулина в сыворотке крови, что предрасполагает к повышению кровяного давления у взрослых мужчин.

Нормальный срок внутриутробного развития составляет 38-42 недели. Гипертонией считают состояние, при котором систолическое выше 140 мм рт. ст., а диастолическое давление превышает 90 мм рт. ст.

Источник: [www.medpagetoday.com](http://www.medpagetoday.com).