



ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО

Актуальные вопросы заболеваний органов дыхания у детей

Поражение легких при синдроме
Черджа-Штросса у детей.
Клинический случай

Кафедра педиатрии №1
доц. Челпан Л.Л., проф. Прохоров Е.В., Сытник Я.В.

г. Донецк
19.11.2021 г.

Синдром Черджа-Штросс –
первичный аллергический
гранулематозный васкулит. В
патологический процесс
вовлекаются, как правило, мелкие
и средние сосуды.

Классификация СВ:по калибру пораженных сосудов (по Чапел-Хилл (Chapel-Hill), 2012 год)

| Нозологическая форма | Морфологические и патогенетические особенности |
|--|---|
| <i>I. Васкулиты крупных сосудов</i> | |
| 1.Болезнь Такаясу (неспецифический аортоартериит) | Гранулематозное воспаление стенки аорты и крупных артерий |
| 2.Болезнь Хортона (гигантоклеточный височный артериит) | Гранулематозное воспаление стенки височной артерии, её ветвей, с распространением на аорту и крупные артерии |
| <i>II. Васкулиты средних сосудов</i> | |
| 1.Болезнь Kawasaki | Артериит сосудов крупного, среднего и мелкого калибра, ассоциированный с поражением кожи, слизистых и лимфатических узлов |
| 2.Узелковый периартериит (нодозный полиартериит) | Некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра, без Поражения микроциркуляторного русла и гломерулонефрита |

Классификация СВ: по калибру пораженных сосудов (по Чапел-Хилл (Chap2012 год eI-Hill),

| Нозологическая форма | Морфологические и патогенетические особенности |
|--|---|
| <i>III. Васкулиты мелких сосудов (АНЦА-ассоциированные)</i> | |
| 1. Гранулематоз Вегенера (гранулематоз с полиангиитом) | АНЦА-ассоциированный, гранулематозное некротизирующее воспаление сосудов мелкого и среднего калибра, с вовлечением ЛОР-органов, трахеи, легких, почек |
| 2. Васкулит Чердж-Штросса (эозинофильный гранулематоз с полиангиитом) | АНЦА-ассоциированный, ассоциированный с IgE и формированием эозинофильных гранулём, с вовлечением легких (БА), ЛОР-органов (полипоз, алл. ринит) |
| 3. Микроскопический полиангиит | АНЦА-ассоциированный, олигоиммунный некротизирующий васкулит, с вовлечением легких и почек |

Классификация по морфологическим признакам: (по Чапел-Хилл (Chapel-Hill), 2012 год)

- ❖ **Гранулематозные васкулиты**
(Вегенера, Чердж-Штросс)
- ❖ **Некротизирующие васкулиты** (АНЦА-ассоциированные и узелковый периартериит)
- ❖ **Лейкоцитокластический**

ИСТОРИЯ

- В 1951 г. Джейкоб Чарг и Лотта Стросс описали этот синдром, наблюдая за 13 пациентами с бронхиальной астмой, эозинофилией периферической крови, гранулематозным воспалением, некротизирующим системным васкулитом, некротизирующим гломерулонефритом.

Диагностические критерии синдрома Черджа-Штросс (1990)

- ✓ Астма (экспираторные, свистящие хрипы)
- ✓ Эозинофилия в периферической крови, превышающая **10%**
- ✓ Синусит
- ✓ Инфильтраты в легких (могут быть преходящими)
- ✓ Гистологическая картина васкулита
- ✓ Множественный мононеврит или полинейропатия

Наличие **4** признаков с **85%** чувствительностью и **99,7%** специфичностью свидетельствует в пользу диагноза

Стадии синдрома Черджа-Штросс

- I стадия аллергических проявлений (аллергический ринит, бронхиальная астма)
- II стадия тканевой эозинофилии и эозинофилии периферической крови (эозинофильная пневмония)
- III стадия системного васкулита и ганглематоза

Клиника синдрома Черджа-Штросс

- Симптомы астмы наблюдаются у 97% больных и носят персистирующий характер. В большинстве случаев пациент принимает кортикостероиды, которые маскируют синдром Черджа-Штросс.
- Синусит отмечается у 60% пациентов и отвечает на терапию кортикостероидами.
- Чаще стадия васкулита развивается в течение 3 лет после появления симптомов астмы, но может быть отсрочена на несколько десятилетий. Присоединение симптомов системного васкулита ведет к уменьшению выраженности астматического синдрома, но чем меньше интервал между началом бронхиальной астмы и появлением сосудистых поражений, тем хуже прогноз.

Клиника синдрома Черджа-Штросс

- У 70% пациентов с синдромом Черджа-Штросс наблюдаются **общие симптомы**: недомогание, слабость, потеря массы тела, у 50% – повышение температуры тела, миалгии
- У трети больных отмечаются **кашель и кровохаркание**
- нарушения со стороны **сердечно-сосудистой системы** (миокардит, перикардит, инфаркт миокарда)
- **желудочно-кишечного тракта** (эозинофильный гастрит, колит)
-

КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

У каждого второго больного с синдромом Черджа-Штросс обнаруживается **поражение кожи** в виде лейкоцитокластического васкулита с пальпируемой пурпурой, сетчатой мраморной кожей (сетчатое ливедо), крапивницы и подкожных узелков



ИЗМЕНЕНИЯ НА РЕНТГЕНОГРАММЕ

У каждого четвертого пациента нет каких-либо отклонений. У других обнаруживаются признаки инфильтрации легочной ткани, чаще всего преходящие.



Клинический случай

Ребёнок Таня С., 9 лет, поступила в клинику с жалобами на одышку, кашель с отхождением мокроты зелёного цвета, припухлость коленных суставов, изменения на коже. У девочки с 7-месячного возраста появились высыпания, которые расценивались вначале, как атопический дерматит, затем трактовались как узловатая эритема.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

С 4-х лет часто переносит бронхиты, которые протекают с явлениями обструкции. В возрасте 5 лет в клинике диагностирован идиопатический фиброзирующий альвеолит. На компьютерной томографии лёгких обнаружены признаки эмфиземы, интерстициального пневмофиброза. При бронхоскопии установлен гнойный эндобронхит II ст.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

По поводу обострений заболевания неоднократно лечилась в местном стационаре, где получала курсы преднизолонотерапии, ферменты, беродуал, симптоматические средства. Последнее ухудшение состояния отмечено в 9 лет в летнее время, когда усилился кашель, появились одышка преимущественно в утренние часы, вязкая зелёного цвета мокрота.

Получала беродуал, эуфиллин (внутрь) в течение 1 месяца, без эффекта. В этот период у ребенка увеличилось количество элементов, характерных для узловатой эритемы на конечностях, появилась припухлость коленных суставов.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

Ребёнок от I, нормально протекавшей беременности, патологических родов, родилась с обвитием пуповины вокруг шеи в состоянии асфиксии. До 8 месяцев в физическом развитии девочка не отставала. Дважды болела ангиной.

В 3-летнем возрасте **холецистэктомия по поводу острого гангренозного холецистита.**

Мать страдает диффузным токсическим зобом (струмаэктомия в 2000 г.). Сестра отца умерла в 2-х недельном возрасте от заболевания лёгких. У бабушки по линии матери - сахарный диабет.

ОБЪЕКТИВНЫЕ ДАННЫЕ

При поступлении состояние ребёнка тяжелое. Одышка при незначительной физической нагрузке. Постоянный кашель с отхождением вязкой мокроты зелёного цвета. Отстаёт в физическом развитии. Правильного телосложения, пониженного питания. На коже лица, верхних и нижних конечностей множественные плотные узлы, болезненные при пальпации, кожа над ними цианотична. На коже правой голени 3 язвы размером 1, 1,5 и 3 см. в диаметре, покрыты корочками. Микрополиадения.

ОБЪЕКТИВНЫЕ ДАННЫЕ

Коленные суставы деформированы. Щитовидная железа не увеличена. Грудная клетка эмфизематозно вздута. Перкуторно над лёгкими коробочный оттенок лёгочного звука, аускультативно в задненижних отделах дыхание ослаблено, с обеих сторон большое количество крепитирующих хрипов. Тоны приглушены, тенденция к брадикардии. В правом подреберье - послеоперационный рубец. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 4 см., селезёнка + 3,5 см. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание не нарушено.

Клинический случай

На данном этапе в качестве рабочего диагноза рассматривался **Идиопатический фиброзирующий альвеолит, обострение. Узловатая эритема, обострение.**



В связи с предположением о системном васкулите выполнена биопсия кожно-мышечного лоскута

БИОПСИЯ КОЖНО- МЫШЕЧНОГО ЛОСКУТА

В жировой клетчатке и глубоких слоях дермы хроническое воспаление с диффузной, в виде узелков, инфильтрацией жировой ткани. Среди клеток воспалительного инфильтрата преобладают макрофаги, гистиоциты, лимфоидные клетки. В отдельных узелках обнаруживаются клетки - тени, окружённые гистиоцитами. По морфологическим данным судить об этиологии воспаления не представляется возможным, не исключается узловатый панникулит.

Данные дополнительного обследования

Ан. крови - эр.- 3,9
Т/л; Нв - 121 г/л; ц.п.-
0,9; Нт- 41%; ретикулоц.-
0,0004 Г/л; тромбоц.-
(58:1000) 226,2 Г/л;
лейкоц. - 7,6 Г/л; э- 3; п-
1; с- 68; л- 18; м- 10;
СОЭ- 7 мм/час.

Ан. мочи - Н.
ЦИК - 225 ед.,
криоглобулины - 0,23
ед.
титр АСЛО - 500
МЕ/мл.

ЭКГ - ЧСС 125 в'. Вертикальная эл. позиция сердца. Синусовая тахикардия. Замедление AV-проводимости.

Данные дополнительного обследования

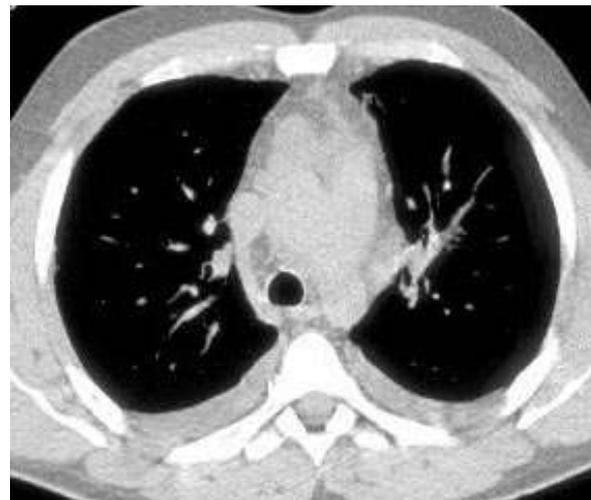
- ЭХО-ЭКГ: полости сердца не расширены. Миокард не утолщён, умеренно гиперкинетичен. Функция клапанов не нарушена. Патологические потоки через перегородки не регистрируются. В момент исследования стойкая тахикардия.
- Конс. ЛОР-врача - двусторонний сальпингоотит, кохлеит.

Клинический случай

На Rõ - граммах органов грудной клетки с обеих сторон усилен лёгочный рисунок, структура его петлисто-сетчатая.

Определяется уплотнение междолевой плевры справа. Корни лёгких малоструктурны, уплотнены, деформированы.

ФВД - ЖЕЛ -246%, ФЖЕЛ - 100%, индекс Тиффно 64%.
Нарушение объёма лёгочной вентиляции по обструктивному типу.



Данные дополнительного обследования

Бак. посев мокроты
выделен *St. aureus* 10^6 ,
чувств. к эритромицину,
гентамицину,
тетрациклину

Микроскопия
мокроты - вязкая,
характер гнойный,
Э -5-7-10, эл, волокна
не обнаружены,
L - до целого поля
зрения.
Эр. - 2-3-5 в $\Pi/_{зр}$,
палочки Коха не
обнаружены

УЗИ брюшной полости

Толщина левой доли по срединной линии 59 мм., увеличена толщина правой доли по срединно - ключичной линии 85 см. Край печени выступает на 3 см по срединно - ключичной линии, эластичный. Угол края печени тупой. Диаметр воротной вены 8 мм.

Поджелудочная железа - контуры ровные, чёткие, структура однородная, средней эхогенности. Диаметр селезёночной вены - 5 мм.

Селезёнка увеличена 125x46 мм. Паренхима однородная, обычной эхоструктуры, повышенной эхогенности.

ВЫВОДЫ: увеличение печени и селезёнки без структурных изменений.

ОБОСНОВАНИЕ ДИАГНОЗА

Учитывая полиорганность поражения (кожный, суставной, легочный синдромы), в анамнезе абдоминальный сосудистый криз с развитием гангренозного холецистита, ребенку установлен диагноз первичного системного васкулита с поражением легких –

Синдром Черджа-Штресса

ЛЕЧЕНИЕ И ДИНАМИКА СОСТОЯНИЯ

- Лечение: режим, диета, преднизолон 2мг/кг массы в сутки в течение месяца последующим постепенным снижением дозы, фраксипарин 0,15 мл x 2 раза в день 2 недели, 4 сеанса плазмафереза, антибактериальная, противогрибковая терапия, отхаркивающие, бронхолитики.
- На фоне терапии состояние улучшилось - через месяц практически регрессировал кожный синдром (зарубцевались 2 язвы и 1 язва в стадии рубцевания), улучшилась аускультативная картина в лёгких.



Благодарю