

# СЛУЧАЙ ГИПЕРИММУНО- ГЛОБУЛИН-Е- СИНДРОМА (СИНДРОМ ДЖОБА, СИНДРОМ ИОВА)

А.И. Кожемяка<sup>1</sup>

В.А. Клименко<sup>1</sup>

Л.П. Пушкаренко<sup>2</sup>

Е.В. Пасечник<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Харьковский государственный медицинский университет

<sup>2</sup>Областная детская клиническая больница № 1

<sup>3</sup>Межрегиональный детский иммунологический центр

**Резюме.** *Описан клинический случай редкого первичного иммунодефицита — гипериммуноглобулин-Е-синдрома (синдрома Джоба) у мальчика в возрасте 14 лет. Синдром характеризовался наличием стрептостафилодермии, атопического дерматита, рецидивирующего фурункулеза, рецидивирующих пневмоний с формированием кист, рецидивирующих инфильтратов с абсцессами в брюшной полости, частой лихорадкой, скелетными, зубными и лицевыми аномалиями, эозинофилией до 61%, высоким уровнем иммуноглобулина Е (60 498 МЕ/мл). Также отмечены множественные кисты в печени, селезенке.*

**Ключевые слова:** *первичный иммунодефицит, иммуноглобулин Е, рецидивирующие абсцессы, пневматоцеле, дерматит.*

Гипериммуноглобулин-Е(IgE)-синдром (синдром Джоба, синдром Иова) — редкий врожденный иммунодефицит, основными клиническими проявлениями которого являются рецидивирующие инфекции в виде «холодных» абсцессов кожи, пневмонии с образованием абсцессов и кист в легких, патологические переломы и остеомиелиты, упорная экзема и высокое содержание IgE в сыворотке крови. Часто этот синдром сочетается с аномалиями развития скелета, головы, лица и зубов (Grimbacher B. et al., 2005; Schwartz R.A., Tarlow M.M., 2005). Диагностика гипер-IgE-синдрома представляет определенные трудности из-за недостаточной осведомленности врачей с клиническими особенностями этого варианта иммунодефицита. К настоящему времени в мире опубликовано только 250 наблюдений данного заболевания (Schwartz R.A., Tarlow M.M., 2005).

Приводим клиническое наблюдение больного с гипер-IgE-синдромом и находящегося под наблюдением в Межрегиональном детском иммунологическом центре при областной детской клинической больнице №1 г. Харькова (рис. 1).

Из анамнеза известно, что ребенок родился от 1-й беременности, физиологических родов. Масса тела при рождении — 3 400 г. К груди приложен через 2 ч после родов. Привит в родильном доме БЦЖ — без осложнений. Из родильного дома выписан на 6-й день. Период новорожденности протекал без особенностей. На естественном вскармливании ребенок находился до 3 мес.

Первые проявления заболевания мать отмечает с 2 мес, когда появилась сыпь на теле в виде стрептостафилодермии. В 3–4-месячном возрасте у ребенка выявлен атопический дерматит, характеризующийся непрерывно рецидивирующим течением. С грудного возраста отмечен рецидивирующий фурункулез (обострения 2–4 раза в год). С 5 мес — рецидивирующий бронхит. В возрасте 1 года ребенок перенес гнойный отит, заглоточный абсцесс, с 2 лет у него отмечают рецидивирующие панариции. В 4 года 5 мес ребенок перенес острую двустороннюю гнойную деструктивную пневмонию, осложнившуюся правосторонним пиопневмотораксом и формированием кисты верхней доли правого легкого. Через 4 мес отмечено нагноение кисты верхней доли правого легкого, проведена лобэктомия. С 4,5 лет ежегодно (2–3 раза в год) отмечают обострения хронического бронхита с явлениями обструкции. В 7 лет 11 мес у ребенка развился правосторонний гнойный шейный и околушный лимфаденит — было проведено вскрытие гнойных очагов. В 8 лет — острый флегмонозный аппендицит, осложнившийся перитонитом. В 8 лет 6 мес мальчик вновь перенес левостороннюю деструктивную пневмонию, осложнившуюся пневмотораксом, формированием и нагноением кисты верхней доли левого легкого — проведена лобэкто-

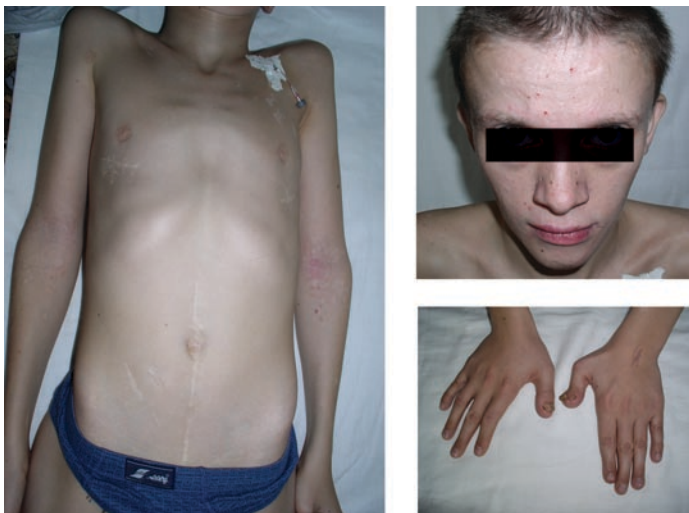


Рис. 1. Больной Д., 14 лет, гипер-IgE-синдром.

мия верхней доли и язычковых сегментов левого легкого. В 9 лет развился бронхоплевральный свищ, по поводу которого была проведена торакотомия слева и ушивание бронхоплеврального свища. В 10 лет пациент оперирован по поводу гигантского абсцесса забрюшинного пространства, абсцесса большого сальника. В 11 лет 2 мес перенес правостороннюю плевропневмонию; отмечено обострение атопического дерматита, осложнившееся инфицированием. В 11 лет 5 мес выявлен инфильтрат брюшной полости в области проекции послеоперационного рубца в правой подвздошной области, в 11 лет 8 мес — инфильтрат в области левого поддиафрагмального пространства размером 84×40 мм и в области верхнего полюса селезенки (лечение хирургическое). В 11 лет 10 мес выявлен инфильтрат в правой подвздошной области и множественные гипозоногенные образования размером 30×40 мм в печени (консервативное лечение). В 11 лет 11 мес — острая правосторонняя полисегментарная пневмония. В 12 лет 7 мес — острая левосторонняя нижнедолевая плевропневмония, с obstructивным синдромом.

При обзорной рентгенографии верхней и нижней челюстей выявлены задержка прорезывания постоянных зубов (клыков) и отсутствие зачатков премоляров и третьих моляров (рис. 2).

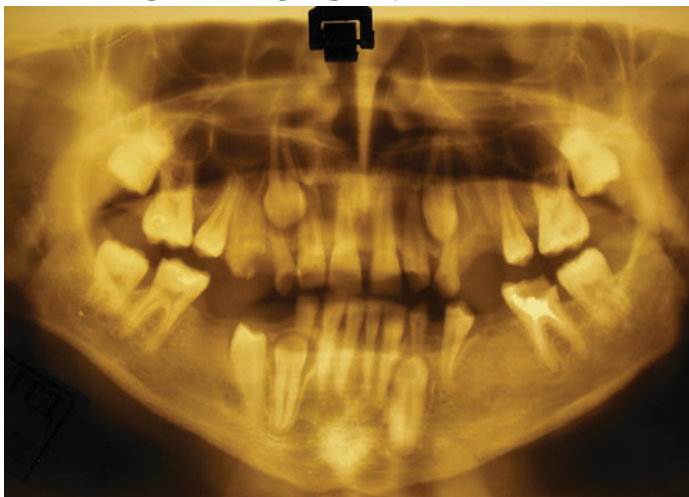


Рис. 2. Зубные аномалии на обзорной рентгенографии верхней и нижней челюстей.

В марте 2005 г. ребенок для уточнения диагноза был направлен в Киевский городской центр детской иммунологии. При обследовании в клинических анализах крови отмечали эозинофилию от 7 до 24%, сдвиг лейкоцитарной формулы влево (палочкоядерные нейтрофилы от 6 до 11%), вначале лимфоцитоз (до 42%), затем — нейтрофилез до 86%, повышенную скорость оседания эритроцитов (от 25 до 43 мм/ч). Биохимический анализ крови (общий белок, билирубин, печеночные пробы) и клинический анализ мочи — в норме. В копрограмме выявлено большое количество нейтрального жира, жирных кислот, мыла, умеренное количество клетчатки и слизи. В иммунограмме: Т-лимфоциты (CD3+) 72,4% (N=55–80%); цитотоксические Т-лимфоциты (CD56+) 5,1% (N= >10%); Т-хелперы (CD3+ CD4+) 53,04% (N=30–55%); Т-супрессоры (CD3+CD8+) 20,38% (N=12–30%); соотношение Т-хелперы/Т-супрессоры — 2,6 (N=1,0–2,5); В-лимфоциты (CD19+) 20,1% (N=8–20%); NK (natural killers) -клетки (CD3–CD16/56+) 5,06% (N=6–18%); IgA 0,89 г/л (N=0,93±0,27 г/л); IgM 1,3 г/л (N=0,56±0,18 г/л); IgG — 14,0 г/л (N=9,29±2,28 г/л); активность фагоцитоза 34% (N=40–60%); интенсивность фагоцитоза 9,5% (N=2–8%); тест восстановления нитросинего тетразолия (НСТ-тест) спонтанный — 14% (N=5–12%); стимулированный — 30% (N=40–80%); функциональный резерв 16%. IgE составил 60498 МЕ/мл (N — меньше 87,0 МЕ/мл).

На рентгенограмме органов грудной клетки от 21.03.2005 г. выявлена правосторонняя очаговая пневмония, в динамике — формирование тонкостенных кист.

На электрокардиограмме отмечен правильный синусовый ритм, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, умеренные нарушения процессов реполяризации миокарда.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) печени отмечено увеличение размеров (+4,8 см), уплотненная, неоднородная структура. В паренхиме печени визуализируются гидрофильные образования размерами от 0,9 до 5,1 см в диаметре с четкими неровными контурами, неправильной овальной формы с наличием неоднородного содержимого, утолщенного контура, возможны эхинококковые кисты. В динамике при УЗИ в печени отмечено появление новых образований диаметром 1,2–2,3 см. Выявленные ранее образования оставались прежних размеров, отмечали гиперэхогенные включения в них. При компьютерной томографии печени и легких выявлены признаки альвеококкоза. Антитела к эхинококку не выявлены. Ребенок консультирован хирургом — гепатологом, д-ром мед.наук О.Г. Котенко (Институт хирургии и трансплантологии АМН Украины) — заподозрены паразитарные кисты печени. Для решения вопроса об оперативном лечении назначена повторная консультация через 6 мес.

Консилиум, возглавляемый республиканским детским иммунологом, проф. Л.И. Чернышовой, выставил диагноз первичного иммунодефицита — гипер-IgE-синдрома, альвеококкоза (клинически) с локализацией очагов в печени и легких. Была назначена терапия — цефалексин 0,25×4 раза в сутки длительным курсом; альбендазол в дозе 15 мг/кг/сут в 2 приема тремя курсами по 28 дней с перерывом 15 дней; контроль аланин- и ас-

партатаминотрансферазы, УЗІ органів брюшної порожнини 1 раз в 2 нед; повторне обстеження в динаміці.

Таким образом, наблюдение больного в динамике, а также всестороннее клинико-иммунологическое обследование позволило прийти к выводу о наличии у больного врожденного иммунодефицита — гипер-IgE-синдрома. Основными аргументами для установления такого диагноза были:

- наличие рецидивирующих инфекций кожи («холодные» абсцессы), легких (пневмонии с деструкцией и образованием кист), гнойно-воспалительные поражения органов брюшной полости (гнойный аппендицит, осложненный перитонитом, абсцедирующие инфильтраты большого сальника и забрюшинного пространства);
- наличие клинических проявлений атопии — эритемато-сквамозная форма атопического дерматита, высокий уровень эозинофилии крови;
- высокий IgE сыворотки крови — 60498 МЕ/мл (нехарактерным является низкий IgE, отмеченный у больного при обследовании в 11 лет — 72,2 МЕ/мл);
- выявленные аномалии скелета (сколиоз, гипермобильность суставов), зубов и лица.

Данное клиническое наблюдение гипер-IgE-синдрома позволяет расширить наши знания об этой редкой форме первичного иммунодефицита.

## ЛИТЕРАТУРА

Grimbacher B., Holland S.M., Puck J.M. (2005) Hyper-IgE syndromes. Immunol. Rev., 203: 244–250.

Schwartz R.A., Tarlow M.M. (2005) Job Syndrome. B.R. Krafchik, D.F. Butler, J. Miller, G.H. Crawford, D.M. Elston (Eds.) Last Updated: September 28, 2005 ([http://www.emedicine.com/derm/topic845.htm#section~author\\_information](http://www.emedicine.com/derm/topic845.htm#section~author_information)).

## ВИПАДОК ГІПЕРІМУНОГЛОБУЛІН-Е-СИНДРОМУ (СИНДРОМ ДЖОБА, СИНДРОМ ІОВА)

*А.І. Кожем'яка, В.А. Клименко,  
Л.П. Пушкаренко, Е.В. Пасічник*

**Резюме.** *Описано клінічний випадок рідкісного первинного імунodefіциту — гіперімуноглобулін-Е-синдрому*

*(синдрому Джоба) у хлопчика віком 14 років. Синдром характеризувався наявністю стрептостафілодермії, атопічного дерматиту, рецидивуючого фурункульозу, рецидивуючих пневмоній із формуванням кіст, рецидивуючих інфільтратів з абсцесами в черевній порожнині, частою лихоманкою, скелетними, зубними і лицевими аномаліями, еозинофілією до 61%, високим рівнем імунoglobуліну Е (60 498 МО/мл). Також відзначені множинні кісти в печінці, селезінці.*

**Ключові слова:** *первинний імунodefіцит, імунoglobулін Е, рецидивуючі абсцеси, пневматоцеле, дерматит.*

## CASE REPORT OF HYPERIMMUNOGLOBULINEMIA E (JOB) SYNDROME

*A.I. Koshemjaka, V.A. Klimenko,  
L.P. Pushkarenko, E.V. Pasechnik*

**Summary.** *Article represents case report of a rare primary immunodeficiency disease — hyperimmunoglobulinemia E (Job) syndrome in 14-years old boy. The syndrome was characterized a presence: recurrent pneumonias complicated by pneumatoceles, recurrent abscesses in abdominal cavity, dermatitis, lesions of skin infected by Streptococcus and Staphylococcus, recurrent furunculosis, frequent fever, skeletal, dental and facial anomalies, eosinophilia to 61%, elevated immunoglobulin E level to 60498 IU/ml. Multiple cysts are also marked in a liver, spleen.*

**Key words:** *primary immunodeficiency disease, immunoglobulin E, cold abscesses, pneumatoceles, dermatitis.*

### Адрес для переписки:

Кожем'яка Анатолій Іванович  
Клименко Вікторія Анатольевна  
61022, Харків, пр. Леніна, 4,  
Харківський державний  
медичний університет,  
кафедра пропедевтики педіатрії № 2  
4-го медичного факультета  
E-mail: klim-64@mail.ru