

**Климович А. Э.**  
**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА**  
**ГИПЕРИММУНОГЛОБУЛИНЕМИИ E**  
**Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Микульчик Н. В.**  
*2-я кафедра детских болезней*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Синдром гипериммуноглобулинемии E, синдром гиперпродукции IgE, гипер-IgE-синдром – синонимы мультисистемного аутосомного заболевания, которое характеризуется симптомокомплексом, состоящим из первичного иммунодефицитного состояния; рецидивирующих абсцессов кожи и мягких тканей (стафилококковой этиологии) с холодным течением; пневмоний с тенденцией к образованию пневматоцеле; различных аномалий развития скелета, соединительной ткани и зубной эмали; эозинофилии; гипериммуноглобулинемии E (более 2000 Ед/мл, при норме до 130 Ед/мл). В основе патогенеза лежит дефект гена STAT3, отвечающего за передачу про- и противовоспалительных сигналов от ИЛ-10, из-за чего нарушается регуляция работы ИЛ-4, который является ИЛ-10-зависимым и отвечает за переключение с секреции IgG на IgE. В результате наблюдается гиперпродукция IgE. Заболевание редкое и составляет 1:1 000 000. Согласно данным Республиканского регистра иммунодефицитов, в Республике Беларусь на начало 2022 г. зарегистрировано всего 10 пациентов с данным заболеванием (0,5 пациента на 1000000 жителей), из которых у 2 человек имеется генетическое подтверждение диагноза.

**Цель:** изучить клинико-лабораторные аспекты синдрома гипериммуноглобулинемии E на основе анамнестических данных ребенка с диагностированным заболеванием.

**Материалы и методы.** Материалом для исследования и системного анализа послужила история развития ребенка, а также карта стационарного пациента К., 17 лет, находившегося на лечении в УЗ «4-я городская детская клиническая больница» г. Минска. При работе с медицинской документацией использовался клинико-анамнестический метод.

**Результаты и их обсуждение.** Синдром характеризовался наличием тяжелого атопического дерматита с признаками вторичного инфицирования с первых месяцев жизни с непрерывно рецидивирующим течением до 6 лет, затем состояние улучшилось (отмечались локальные проявления), с 13 лет отмечается выраженное обострение и по настоящее время сохраняется тяжелое непрерывно рецидивирующее течение. Пациент неоднократно находился на стационарном лечении в кожно-венерологическом диспансере и аллергологическом отделении. В анамнезе: с 4 лет бронхиальная астма, приступов в течении последних 2 лет не было, базисную терапию не получал; аллергический ринит с поливалентной аллергией; эрозивный дуоденит с 12 лет, в настоящее время ремиссия. В течение последних лет перенес три пневмонии, в том числе с плевритом. Наследственность неотягощена. В мазках с кожи и из зева постоянно выделяется золотистый стафилококк. Уровень общего Ig E в пределах от 3500 до 9000 МЕ/мл, эозинофилия – 8-15%. Проводилось лечение: экворал, курс дипроспана, преднизолон системно длительно, дезлоратадин, увлажняющая и местная стероидная терапия - состояние нестабильное. Был проведен курс плазмафереза №4 – без эффекта, затем курс фототерапии, получил курс иммуноглобулина внутривенно. Наблюдается в Республиканском научно-практическом центре детской онкологии, гематологии и иммунологии, где было проведено генетическое тестирование (мутационный скрининг), мутация STAT3 не выявлена.

**Выводы.** Диагностику гипер-IgE-синдрома большинство клиницистов осуществляют, ориентируясь на ключевые клинические признаки, высокий уровень IgE, эозинофилию и семейный анамнез. В сомнительных случаях необходимо искать мутацию STAT3 и/или другие мутации (DOCK8). Отдельные клинические и лабораторные проявления синдрома гипериммуноглобулинемии E могут достаточно часто встречаться при широком круге патологических состояний, что необходимо учитывать при проведении дифференциального диагноза.