

Шморгун В.В., Лупальцова О.С.
СЛУЧАЙ ХРОНИЧЕСКОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗНОЙ БОЛЕЗНИ
Научный руководитель: канд.мед.наук, асс. Лупальцова О.С.
Кафедра пропедевтики педиатрии №2
Харьковский национальный медицинский университет, г.Харьков

Хроническая гранулематозная болезнь является редким, наследственным заболеванием иммунной системы, патогенезом которого является дефект фагоцитов (нейтрофилов и моноцитов), что приводит к неэффективному уничтожению бактериальной и грибковой флоры. Несмотря на раннее начало клинических симптомов гиподиагностика этой патологии является значительной проблемой.

Представлен клинический случай мальчика Н., 15 лет, родившегося от 1-й беременности, вакцинированного БЦЖ в роддоме. С 2-х летнего возраста перенес отиты, ларингиты, стрептодермию, абсцедирующий фурункулез околоушной области, и рецидивирующий абсцедирующий подчелюстной лимфаденит, при биопсии и гистологическом исследовании лимфатического узла диагностирован туберкулез лимфатических узлов. Поведена терапия противотуберкулезными препаратами. При проведении исследования иммунного статуса, выявлено снижение показателей фагоцитарной активности. В 4 летнем возрасте диагностирован: «Первичный иммунодефицит. Дефект фагоцитоза. Хроническая гранулематозная болезнь. Генерализованная БЦЖ-инфекция с поражением подчелюстных, шейных, подключичных и внутригрудного лимфоузлов, хроническое течение». Учитывая отягощенный наследственный анамнез больного: у 2-х младших братьев больного от другого биологического отца также диагностировано первичный иммунодефицит, дефект фагоцитоза. Данный клинический случай следует рассматривать как дефект фагоцитоза, сцепленный с X-хромосомой. В 5 летнем возрасте отмечался рецидив абсцедирующего лимфаденита. В 6-7 летнем возрасте ребенок лечился по поводу туберкулеза внутригрудных лимфоузлов, деструктивной фазы инфильтрации, туберкулеза правого нижнедолевого бронха, осложненного ателектазом S8, S9. В возрасте 9-11 лет перенес левостороннюю пневмонию, поствоспалительный фиброз правого легкого и правостороннюю очаговую нижнедолевою пневмонию. В 12 лет проведена торакоскопия, вскрытие абсцесса легкого. При бактериологическом исследовании материала из полости абсцесса легкого: *Micobacterium tuberculosis* и *Ps.auregenosa*. Проведена антибактериальная и противотуберкулезная терапия.

При наличии постоянной профилактической антибактериальной терапии бисептолом и интроконазолом в течение 2 лет состояние ребенка оставалось удовлетворительным, рецидивные заболевания не имели осложнений.

Последнее ухудшение появилось в 14-летнем возрасте в виде лихорадки 39,0°C, малопродуктивного кашля. При рентгенологическом исследовании: левосторонняя сливная пневмония S3, S6. Учитывая отсутствие положительной рентгенологической динамики, несмотря на использование курса антибактериальной (цефалоспорины, фторхинолоны, карбопенымы, нитроимидазолы), противогрибковой терапии препаратами широкого спектра действия. Проведена компьютерная томография, где установлена левосторонняя деструктивная пневмония 4,6,9 частей. В клиническом анализе мокроты и при клиническом исследовании промывных вод бронхов при проведении бронхоскопии установлены воспалительные изменения, *Micobacterium tuberculosis* не выявлена. При бактериологическом исследовании лаважа бронхиального дерева обнаружен рост *Micobacterium tuberculosis*. В связи с чем ребенку проводится противотуберкулезная терапия.

Учитывая отсутствие на современном этапе патогенетической терапии, корректирующей иммунный ответ, данный клинический случай отображает трудность диагностического поиска у данного контингента больных.