



- Описанный в 1937 г. Вискотт и позже Олдрич (1937), представляет собой иммунодефицит у детей раннего возраста. Синдром известен и под другими названиями: «синдром Олдрича», синдром «Вискотта-Олдрича-Хантли», синдром «Олдрича-Стейнберга-Кэмпбела»

# Этиопатогенез синдрома Вискотта — Олдрича.

- Синдром Вискотта — Олдрича носит наследственный характер и передается рецессивным образом, связанным с полом (заболевают только мальчики, девочки только передают болезнь). В детской патологии, синдром встречается чаще у новорожденных и грудных детей, и, реже, у детей раннего и школьного возраста. С патогенетической точки зрения, речь идет о гуморальном иммунологическом дефиците (доказательства: постоянное понижение IgM); полное отсутствие изогемагглютининов и антител Форсмманна (Forssmann), сочетающегося иммунологическим клеточным дефицитом (доказательство: все реакции повышенной чувствительности нарушены).

# Симптоматология синдрома Вискотта — Олдрича

- Характерная триада признаков синдрома Вискотта — Олдрича тромбоцитопеническими кровотечениями; экземой; увеличенной восприимчивостью к инфекциям. Клиническое начало синдрома обычно появляется в первые месяцы жизни и проявляется поносом с кровавым стулом, или даже в форме настоящего дигестивного кровотечения, с появлением мепены

- —геморрагические проявления, обусловленные тромбоцитопенией, чаще всего — обильные дигестивные кровотечения (гематемезис, мелена), реже — умеренные кровоизлияния слизистых оболочек. Пурпура, характерная для всех тромбоцитопений, появляется либо в виде весьма густых петехий, либо зелено-коричневых кровоподтеков, имеющих размеры монетки (вид «леопардовой шкуры»), в особенности в местах, подвергающихся чаще травмам (череп, голени, бедра, грудная клетка). Появление менингомозговых кровоизлияний может быть смертельным в случае неудачи добиться быстрого свертывания крови;

- **аллергические кожные проявления**  
Появление экзем, экзематозных или себорейных дерматитов, начинающихся у грудного ребенка, возможно из-за коровьего молока, появляются чаще у грудных детей с искусственным или смешанным кормлением.

- —повышенная восприимчивость к инфекциям Инфекции могут быть причинены бактериями, вирусами, грибами. Следует особенно отметить частоту тяжелых инфекций, вызываемых *Pneumocystis carinii*. У больных появляются многочисленные очаги кожных, бронхолегочных, дигестивных, почечных и глазных инфекций (в особенности, язвы роговой оболочки и блефароконъюнктивиты).

- Диагностика синдрома Вискотта — Олдрича  
Лабораторные исследования выявляют:  
значительную тромбоцитопению. Число  
тромбоцитов постоянно пониженное (около 120 000  
— 100 000/мм<sup>3</sup>). С перерывами появляются  
приступы тяжелой тромбоцитопении, число  
тромбоцитов снижается ниже 70 000/мм<sup>3</sup>; в это  
время геморрагические проявления появляются в  
любой из их форм. в крови больных не  
обнаружилось тромбоцитарных антител; снижение  
числа мегакариоцитов в гематopoетическом костном  
мозге; умеренная, но постоянная эозинофилия в  
периферической крови; уменьшение или отсутствие  
иммуноглобулинов М в сыворотке крови; полное  
отсутствие изогемагглютининов.

- Течение и прогноз синдрома Вискотта — Олдрича Течение тяжелое, со смертельным исходом на протяжении нескольких лет; больные никогда не достигают пожилого возраста. Смерть может наступить вследствие кровотечения (в особенности мозгового), инфекции или наличия злокачественного процесса, сходного с ретикулоэндотелиозом.

- Лечение синдрома Вискотта — Олдрича Не существует этиологического лечения. С точки зрения симптоматического лечения рекомендуется: назначение кортикостероидных гормонов (преднизолон) 1—1,5 мг/кг веса тела/день, на длительный период, с целью устранения аллергического компонента синдрома; однако, клинические результаты неудовлетворительны; переливание крови или тромбоцитарной массы с целью улучшения процесса коагуляции или корригирования тромбоцитопении; в некоторых случаях было применено удаление селезенки; в ближайшие сроки после операции результаты казались удовлетворительными.