Синдром Хейнера – это избыточное отложение железа (гемосидероз) легких, которое вызывается повышенной чувствительностью к белкам коровьего молока. Его основными проявлениями являются приступы кашля, выраженная одышка, диарея с примесью крови, которые возникают после употребления молочных продуктов. Диагноз ставится на основании определения уровня антител в крови к белкам молока коровы. Лечение проводится диетой, исключающей молочные продукты. Для маленьких детей существуют специальные адаптивные безмолочные смеси. В тяжелых случаях назначаются глюкокортикостероиды и инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами.

--

Синдром Хейнера – хроническое заболевание с преимущественным поражением легких в виде кровоизлияний и отложения солей железа. Является разновидностью пищевой аллергии и передается по наследству. Вызывается непереносимостью коровьего молока с образованием антител к его белкам. В литературе могут встречаться другие названия: синдром Гейнера, идиопатический легочный гемосидероз, болезнь молочных преципитинов. Впервые синдром описал американский педиатр Heiner. Он провел ряд исследований и клинических наблюдений детей в 1960 г, у которых развились респираторные симптомы на фоне начала молочного прикорма. В настоящее время название синдрома носит его фамилию.

Синдром Хейнера относится к редко встречающейся патологии~~.~~ Распространен во всем мире и не имеет расовой или национальной избирательности. Чаще болеют девочки младенческого возраста.

**Причины синдрома Хейнера**

Современная аллергология и иммунология не могут дать полного ответа на вопрос о причинах заболевания. Известно, что высокая чувствительность к молоку передается по наследству, и в настоящее время это ведущая гипотеза.

Попадающие в кровь молочные белки «воспринимаются» как чужеродные агенты, и в ответ вырабатываются антитела IgG. Иммунные комплексы влияют на проницаемость и целостность клеточных мембран. Нарушается целостность сосудов и капилляров. Эритроциты крови проникают в паренхиму легких, образуя участки кровоизлияний и отложения железа (гемосидерина). Происходит утолщение межальвеолярных перегородок, фиброзирование и склерозирование легочной ткани. Длительное отсутствие терапии и несоблюдение диеты приводит к развитию фиброза легких, стойкой дыхательной недостаточности и железодефицитной анемии.

К факторам риска, влияющим на тяжесть течения синдрома Хейнера, можно отнести все вирусные и бактериальные заболевания, активное и пассивное табакокурение, воздействие летучих углеводородов и некоторых лекарственных препаратов (антибиотиков и иммуносупрессоров).

~~Б~~олезнь развивается только при проникновении в организм белка коровьего молока. Длительное грудное вскармливание оказывает положительное влияние. Некоторые народности используют для прикорма детей только молоко коз или оленей. Поэтому многие люди могут и не знать о наличии у них такой аллергии.

**Симптомы синдрома Хейнера**

В подавляющем числе случаев болезнь начинается в младенческом возрасте в период начала прикорма. В клинической картине синдрома Хейнера преобладают изменения со стороны дыхательной системы. Появляется кашель с ржавой мокротой, свистящее дыхание, нарастающая одышка. Температура тела повышается до субфебрильных цифр. Могут быть боли в животе, частый стул с прожилками крови. Острый период длится 6-7 дней и может пройти самостоятельно. В межкризовых промежутках отмечаются частые рецидивирующие отиты, заложенность носа, аллергический дерматит, кишечные колики.

В связи с тем, что клиническая картина синдрома Хейнера не имеет четких критериев и схожа, например, с пневмонией или воспалительными заболеваниями бронхов, велика частота случаев несвоевременной диагностики. Такие дети отстают в развитии, могут быть неврологические нарушения, плохой сон, капризность, отказ от еды. Нарастают признаки железодефицитной анемии и рахита: бледность кожных покровов, снижение массы тела (плохая прибавка), изменение костей и суставов.

Как и при любой аллергии, при синдроме Хейнера может развиться анафилактическая реакция - стремительный иммунный ответ на повторное проникновение белка коровьего молока в кровь. В течение 30 минут появляется и нарастает одышка, развивается бронхоспазм и отек слизистой бронхов и гортани, нарушается сердечный ритм. Такое состояние угрожает жизни человека и требует скорой медицинской помощи.

**Диагностика синдрома Хейнера**

Редкая встречаемость, отсутствие четких клинических проявлений и возможное отсутствие жалоб в период между обострениями затрудняет диагностику.

Часто диагноз «синдром Хейнера» ставится ретроградно, то есть когда уже развилась полная картина заболевания, и получены данные исследований.

Сбор анамнеза включает обязательный расспрос близких родственников о наличии у них пищевой аллергии или дерматита в настоящее время или в детском возрасте.

При осмотре выявляется бледность кожных покровов с мраморным рисунком, часто явления атопического дерматита (сухость кожи, красные высыпания на лице и ягодицах, сгибательных поверхностях рук и ног, зуд). Масса тела таких детей обычно ниже возрастной нормыВо время обострений (кризов) в легких выслушиваются влажные хрипы, увеличена частота дыхания, тахикардия. В мокроте обнаруживаются сидерофаги (фагоциты с железом). В общем анализе крови – выраженная анемия. Снижение общего гемоглобина может быть менее 30 г/л, в период ремиссии он повышается до нормального уровня. При присоединении вторичной бактериальной инфекции будет увеличение лейкоцитов и ускоренное СОЭ. На рентгенограмме легких – множественные очаговые тени кровоизлияний, увеличение прикорневых лимфатических узлов, при длительно текущих процессах – признаки «матового» стекла.

Ведущим критерием диагностики синдрома Хейнера является наличие в крови антител к белкам молока коровы. Обязательна консультация врача-аллерголога. Им проводятся кожные тесты на аллергию к молочным белкам, которые будут положительными не только во время криза, но и в период ремиссии. Дополнительно исследуются и другие аллергены, так как часто встречается перекрестная пищевая непереносимость.

Дифференциальную диагностику проводят с пневмонией, туберкулезом, системными аутоиммунными и онкологическими заболеваниями, пороками сердца. Поэтому в обследование обязательно включают: анализ мокроты на атипичные клетки и микобактерии туберкулеза, посев мокроты с определением чувствительности флоры к антибиотикам, кровь на онкомаркеры, компьютерную томографию легких, ЭХО-КГ,УЗИ органов брюшной полости, в редких случаях требуется биопсия легочной ткани. Необходимы консультации фтизитара, крадиолога, пульмонолога, онколога, генетика.

**Лечение синдрома Хейнера**

Основное лечение – это удаление из рациона аллергена. Назначается строгая безмолочная диета. Она исключает не только само молоко, но и все продукты (сыр, творог, кефир, сливочное масло и т.д). Для детей используются специальные безмолочные смеси. Они содержат растительные жиры и все необходимые элементы для нормального развития малышей.

Во время кризов дополнительно назначают системные глюкокортикостероиды (преднизолон, гидрокортизон) коротким курсом. Они подавляют иммунный ответ и снимают отек слизистых верхних дыхательных путей. Из поддерживающего лечения рекомендованы дезинтоксикационные инфузии глюкозо-солевыми растворами и введение дефероксамина.

Кровохарканье и выраженная дыхательная недостаточность - это показания к экстренной госпитализации в стационар.

В период реабилитации показана дыхательная гимнастика, горные и морские курорты, соляные пещеры. Дети с синдромом Хейнера длительно находятся на диспансерном наблюдении.

**Прогноз при синдроме Хейнера**

Своевременное выявление заболевания и соблюдение строгой безмолочной диеты приводят к благоприятному исходу. В 60% случаев наблюдается полное исчезновению симптомов и купированию кризов. При тяжелых затяжных течениях могут оставаться явления фиброза в легких, которые протекают бессимптомно или проявляются умеренной одышкой и сухим кашлем.

Главным способом профилактики синдрома Хейнера является продолжительное грудное вскармливание. Если по каким-то причинам оно невозможно (гиполактация у матери или медицинские противопоказания), то прикорм вводится по определенным правилам и только после консультации врача.