

Ювенильный ревматоидный артрит у детей: синдром Стилла — особенности клинического течения, современные подходы к терапии

Рассмотрены особенности клинической картины и диагностика синдрома Стилла, приведены современные подходы к лечению пациентов, задачи терапии. Приведен клинический случай.

#07/15

Ключевые слова / keywords: Дети, Коллоквиум, Ревматология, Синдром Стилла, Ювенильный идиопатический артрит, Children, Rheumatology, Still's syndrome, Juvenile idiopathic arthritis



6570 прочтений

Ю. В. Котова, Т. А. Бокова

Juvenile rheumatoid arthritis in children: Still's syndrome — features of clinical course, modern approaches to the therapy

Characteristics of clinical representation and diagnostics of Still's Syndrome were considered, modern approaches to the patients' treatment were given, as well as the main objectives of the therapy. A clinical case was shown.

[РЕКЛАМА](#)

Актуальной проблемой детской ревматологии являются хронические воспалительные заболевания суставов. Для обозначения этой группы болезней в настоящее время принят термин «ювенильный идиопатический артрит (ЮИА)» [1, 3].

ЮИА — это гетерогенная группа заболеваний, включающая различные нозологические формы: ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), псориатический артрит, спондилоартриты, хронические артриты неуточненной этиологии [5]. Эти заболевания имеют тенденцию к хроническому течению, снижающему качество жизни больного ребенка и быстро приводящему к инвалидизации, а особенностью поражений является то, что повреждаются не только суставы, но и другие органы и системы организма. В этом смысле показательным является ЮРА — заболевание, которое обычно поздно диагностируется, т. к. его начало проявляется повышением температуры, сыпью, болью в горле, что часто расценивается как банальная вирусная или бактериальная инфекция [4, 6].

Синдром Стилла — это системный вариант ЮРА, характеризующийся преобладанием пролиферативных изменений в суставах, быстрым развитием деформации суставов, контрактур, поражением шейного отдела позвоночника в сочетании с лимфаденопатией, гепатоспленомегалией, гипохромной анемией, умеренным лейкоцитозом, сыпью, лихорадкой и полисерозитом.

Синдром Стилла у детей обычно начинается остро, сопровождается гектической лихорадкой, часто первым симптомом заболевания становится боль в горле. Всегда имеет место наличие кожных изменений в виде летучей пятнисто-папулезной сыпи, располагающейся на туловище и конечностях. Сыпь исчезает при надавливании и значительно усиливается при лихорадке и на высоте активности патологического процесса. Сохраняется длительное время, может появляться при обострении заболевания (рис. 1).



Рис. 1. Проявления полиморфной сыпи у ребенка с синдромом Стилла



Рис. 2. Рентгенография кистей: незначительный околоуставной остеопороз

Распространенность заболевания составляет 0,01–0,001%, болеют дети любого возраста, девочки — в 1,5–2 раза чаще мальчиков [2, 7]. Этиология и патогенез заболевания изучены недостаточно. Триггерными факторами могут служить интеркуррентные инфекции, особенно вирусные, у генетически предрасположенных лиц. Диагностика синдрома Стилла базируется на данных клинической симптоматики и результатах лабораторных и инструментальных методов обследования. В случае отсутствия лечения тяжелая, часто пожизненная инвалидизация у половины детей наступает в течение первых 10 лет после постановки диагноза. Только у четверти больных прогноз относительно благоприятный, с возможностью развития ремиссии продолжительностью от нескольких месяцев до нескольких лет. У остальных детей отмечается непрерывно рецидивирующее течение заболевания.

До 1997 г. основной задачей при лечении ЮРА, в том числе синдрома Стилла, было снятие симптомов заболевания: боли, воспаления суставов, гуморальной активности. Однако эта тактика не позволяла предотвратить прогрессирование заболевания и возникновения тяжелых осложнений. В настоящее время имеется большой арсенал препаратов новой группы (моноклональные антитела, блокирующие биологическую активность фактора некроза опухоли (ФНО- α), интерлейкинов и поверхностные антигены лимфоцитов; рекомбинантные молекулы, представляющие собой рецепторы различных цитокинов, и аналоги молекул, участвующих в активации Т-клеток), действие которых в большинстве случаев достигает конечной цели — ремиссии болезни (Treat to Target — T2 T) [6, 7]. Применяются различные комбинации нестероидных противовоспалительных препаратов, глюкокортикоиды. При наличии выраженной ограниченности подвижности сустава проводится хирургическое лечение.

Представляем клинический случай.

В мае 2014 г. в педиатрическое отделение МОНИКИ из районной больницы переведена больная Б. 17 лет. Жалобы при поступлении на подъем температуры до фебрильных цифр, летучую сыпь, боли в суставах кистей, стоп, утреннюю скованность, выраженную головную боль, слабость. Из анамнеза жизни известно, что ребенок из социально неблагополучной среды (семья неполная, мать ребенка злоупотребляет спиртным, у старшего брата — туберкулез легких).

Анамнез заболевания: весной 2013 г., после эпизода сильных болей в горле, отмечалась фебрильная лихорадка, сопровождаемая резкой болезненностью суставов, летучей полиморфной

сыпью. Получала симптоматическое лечение. В связи с нарастанием болевого синдрома, появлением утренней скованности в апреле 2014 г. девочка была госпитализирована в стационар по месту жительства. В анализах крови: умеренное снижение гемоглобина (97 г/л), эритроцитов ($3 \times 10^{12}/л$), тромбоцитов ($180 \times 10^9/л$), высокий лейкоцитоз ($22 \times 10^9/л$), повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) (43 мм/ч). По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости — умеренная гепатоспленомегалия, электрокардиографии — выраженная синусовая тахикардия. Ребенок консультирован фтизиатром — данных за туберкулез нет. Была назначена массивная антибактериальная терапия. Состояние несколько стабилизировалось после подключения противовоспалительной терапии, и ребенок был выписан домой.

Через 2 недели состояние девочки ухудшилось. Появились эпизоды гипертермии, сопровождаемые высыпаниями, артралгиями и общей интоксикацией, болями в животе, в связи с чем она была повторно госпитализирована. Ребенок консультирован онкологом — данных за онкологическую патологию не выявлено, по данным стеральной пункции — признаки неспецифического раздражения красного костного роста. Назначен дексаметазон в низких дозах, состояние стабилизировалось, и ребенок вновь был выписан домой. Однако через 2 недели состояние девочки вновь ухудшилось, появились жалобы на кашель, подъемы температуры. Ребенок вновь госпитализирован в стационар по месту жительства, а оттуда переведен в педиатрическое отделение МОНИКИ.

При поступлении в отделение состояние больной тяжелое за счет симптомов интоксикации. Девочка замкнута, плохо идет на контакт, астенического телосложения, пониженного питания. Вес 50 кг, рост — 161 см, за год отмечается снижение массы тела на 13 кг. Кожные покровы бледные. При подъемах температуры на коже лица, спины, груди появляется пятнисто-папулезная сыпь по типу красного дермографизма. Зев рыхлый. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны ясные, ритмичные. Тахикардия до 100 уд./мин. Систолический шум на основании сердца. Артериальное давление (АД) 115/60 мм рт. ст. Печень +2 см из-под края реберной дуги. Селезенка пальпируется. Физиологические отправления в норме. Неврологической симптоматики не выявлено. По данным обследования в отделении при поступлении: гемоглобин — 84×10^9 г/л, эритроциты — $3,2 \times 10^9$ г/л, тромбоциты — 200×10^9 г/л, лейкоциты — $13,5 \times 10^9$ г/л, лимфоциты — 20×10^9 г/л, нейтрофилы — 75, п/я — 6, с/я — 76, моноциты — 3, СОЭ до 150 по Вестергену, отмечается анизоцитоз, микроцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия, метамиелоциты. Общий анализ мочи без патологии. В биохимическом анализе крови повышение креатинина до 98 г/л (при норме до 84 г/л), снижение железа до 3 г/л (при норме от 10 г/л), повышение уровня С-реактивного белка (СРБ) до 116 (норма до 5), антитела к 2-спиральной ДНК до 31 (при норме до 20). Изменения коагулограммы крови в виде умеренной гиперкоагуляции. Выделены IgM к *Mycoplasma pneumoniae*, остальные инфекции исключены. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости — умеренная гепатоспленомегалия. Эхокардиография — пролапс митрального клапана 1-й степени. Рентгенография органов грудной клетки — без патологии, компьютерная томография головного мозга — без патологии.

Установлен диагноз: ювенильный ревматоидный артрит, системная форма. Олигоартикулярный вариант. Синдром Стилла. Проведено 2 курса пульс-терапии преднизолоном в дозе 500 мг/сутки по 3 дня. Назначен метотрексат в дозе 15 мг на 1 м² поверхности тела. В связи с высокой клинической активностью и неэффективностью терапии глюкокортикостероидами и цитостатиками ребенок переведен в университетскую клинику детской клинической больницы Первого МГМУ им. М. И. Сеченова для инициации лечения тоцилизумабом (моноклональными антителами к рецептору интерлейкина-6 — плеотропного цитокина, эффекты которого включают активацию Т-клеток и остеокластов, индукцию выработки аутоантител). Состояние ребенка на фоне проводимой терапии стабилизировалось. Не лихорадит. Купировались сыпь и болевой синдром. Формула крови, СРБ нормализовались. В весе прибавила 5 кг.

Таким образом, синдром Стилла у детей характеризуется сложностью дифференциальной диагностики, а одной из причин тяжести заболевания у данного пациента можно считать позднюю диагностику и несвоевременность начала патогенетической терапии.

Литература

1. [Алексеева Е. И., Шахбазян И. Е. Принципы патогенетической терапии тяжелых системных вариантов ювенильного ревматоидного артрита. М., 2002. 127 с.](#)
2. [Заболеваемость населения России в 2012 году. Статистические материалы / Министерство здравоохранения Российской Федерации. ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава. М., 2013.](#)
3. [Кузьмина Н. Н., Воронцов И. М., Никишина И. П., Салугина С. О. Эволюция взглядов на терминологию и классификацию ювенильных хронических артритов // Научно-практическая ревматология. 2000, № 1, с. 41–45.](#)
4. [Статистический сборник «Дети России». Федеральная служба государственной статистики \(Росстат\), Детский фонд ООН \(UNICEF\), 2010.](#)
5. [Ювенильный артрит: клинические рекомендации для педиатров. Детская ревматология / Под ред. А. А. Баранова, Е. И. Алексеевой; Науч. центр здоровья детей РАМН, Первый МГМУ им. И. М. Сеченова. М.: ПедиатрЪ, 2013. 120 с.](#)
6. [Cassidy J. T., Petty R. E. Textbook of pediatric rheumatology. New York, Edinburg, Melbourne, Tokyo, 2001.](#)
7. [Petty R. E., Southwood T. R., Baum J. et al. Revision of the Proposed Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: Durban, 1997. The Journal of Rheumatology. 1998, 25: 10, 1991–1994. Источник информации: \[http://www.ivanhoe.com/home/p_home.cfm\]\(http://www.ivanhoe.com/home/p_home.cfm\) по материалам American College of Rheumatology Annual Scientific Meeting in Orlando, Fla., Oct. 23–28, 2003.](#)

Ю. В. Котова, кандидат медицинских наук

Т. А. Бокова¹, доктор медицинских наук, профессор

ГБУЗ МО МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского, Москва

¹ Контактная информация: bta2304@mail.ru