



АО « Медицинский университет Астана»

Синдром Стилла

Подготовила: Сагиденова
А.
631 гр.

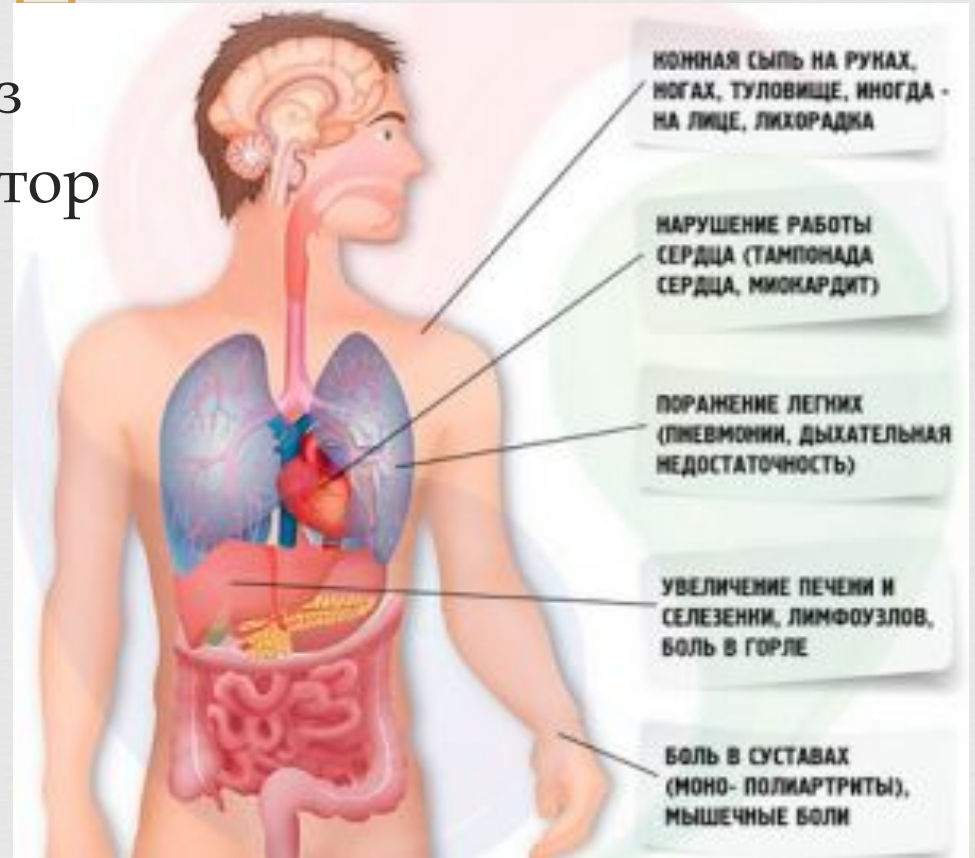
□ Синдром Стилла у взрослых представляет собой мультисистемное воспалительное заболевание неизвестной природы, характеризующееся высокой лихорадкой, кожной сыпью, артралгиями или артритом и миалгиями. Синдром назван именем знаменитого британского педиатра доктора Стилла, так как во многом подобен описанному им системному варианту ювенильного ревматоидного артрита. Вариант заболевания у взрослых впервые описан Bywaters E. в 1971 году (6). Относится к серонегативному РА, отличающиеся клиникой и лаб.показателями.

Эпидемиология

По данным, которыми располагает мировая ревматология, болезнь поражает 1 человека из 100 000. Болезни подвержены как женщины, так и мужчины, но чаще страдают дети до 16 лет.

Причины синдрома Стилла

- Инфекционный генез
- Наследственный фактор
- Иммунный фактор (антиген HLA B 35)



Симптомы синдрома Стилла

Основные критерии:

- Лихорадка 39 с в теч.нед
- Сыпь
- Артралгии
- Серонегативность по РФ
- Увеличение ферритина в 5 раз и снижение его гликозир.формы на 20% в сыв.крови.
- Нейтрофильный лейкоцитоз
- Развитие болезни после 16 лет

Дополнительные критерии:

- Носоглоточная инфекция
- Поражение органов лимфатической системы
- боль в горле
- Нарушения работы сердца и легких.
- Нарушения со стороны глаз: воспаление радужной оболочки глаза, помутнение хрусталика.
- Одновременное увеличение печени и селезенки.

Симптомы синдрома Стилла у детей не имеют различий с симптоматикой у взрослых, но они могут проявляться не так отчетливо, из-за чего поздно устанавливается диагноз и назначается правильное лечение. Полиартрит может привести ребенка к инвалидности. Запущенные случаи синдрома Стилла в детском возрасте могут вызвать непропорциональный рост рук и ног, исправить который сможет только операция.



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



Рис. 2. Рентгенография кистей: незначительный околоуставной остеопороз

Диагностика синдрома Стилла

1. ОАК- анемия, лейкоцитоз со сдвигом влево, тромбоцитоз, ускоренное СОЭ, увеличение сыв. ферритина
2. БХ: СРБ , печеночные ферменты повышены, снижение гликозилов. ферритина, сывороточный амилоид А, а-ацид-гликопротеин и а- анти-химотрипсин
3. тесты на антинуклеарные антитела и ревматоидный фактор дают отрицательный результат.
4. Рентгенография суставов- неэрозивное сужение запястно-пястных и межзапястных суставов
5. Магнитно-резонансная томография и ультразвуковое исследование. Позволяют увидеть состояние печени и селезенки.

Поэтому диагноз ставится при наличии всех симптомов: повышение температуры, артралгия и миалгия, кожные высыпания, превышение нормы лейкоцитов.

Особые трудности при диагностике ССВ возникают в случае его осложнения гематофагоцитарным синдромом (ГФС). Отличительными чертами ССВ являются развитие кожной и суставной симптоматики практически у 80% больных и отсутствие таковых при ГФС. Указано, что для диагностики ГФС большее значение имеет исследование аспирата костного мозга, чем его биопсия.

Диф.диагностика

В связи с полисистемными проявлениями заболевания и отсутствием специфических диагностических тестов диагноз болезни Стилла является диагнозом исключения.

Инфекции

а) вирусные инфекции, такие как гепатит, краснуха, парвовирус, Коксаки вирус, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирусы и вирус иммунодефицита человека

б) инфекционный эндокардит

в) туберкулез

г) Лаймская болезнь

Гранулематозные болезни

а) саркоидоз

б) идиопатический гранулематозный гепатит

в) болезнь Крона

Злокачественные процессы

а) лейкемия

б) лимфома

Системные заболевания соединительной ткани

а) системная красная волчанка б) смешанное заболевание соединительной

ткани в) васкулиты (узелковый полиартериит, гранулематоз Вегенера,

артериит Такаясу, васкулит гиперчувствительности

Терапия в период обострения

Ацетилсалициловая кислота 60-80 мг/кг/сут. после еды 3-4 раза в день, в теч. 1-3 мес.

Индометацин назначают в дозе 2-3 мг/кг/сут.

Диклофенак принимают по 2-3 мг/кг/сут, разделяя на 2 приёма.

Ибупрофен назначается в дозировке от 200 до 1000 мг/сут. Дозировка зависит от возраста больного и берется из расчёта 40 мг/кг/сут. Прием препарата разделяют на 3 приёма.

Напроксен назначают по 250-750 мг/сут в зависимости от возраста. Лечение препаратом не рекомендовано пациентам младше 10 лет. Продолжительность лечения - от нескольких месяцев до нескольких лет.

Преднизон по 0,5 – 1 мг на килограмм массы тела ежедневно

Если синдром Стилла развивается в такой форме, которая может быть опасна для жизни, проводят терапию метилпреднизолоном или бетаметазоном, который вводят внутрисуставно. Дозировка препаратов зависит от размера сустава. В сустав препарат вводят до 5 раз с промежутком 5 дней, затем можно провести повторный курс.

Как лечить хроническую форму синдрома Стилла?

Метотрексат. Чтобы контролировать артрит и хронический системный процесс рекомендуется еженедельно принимать метотрексат в малых дозах.

Рекомендуемая начальная доза препарат - 7.5 мг. Ее можно разделить на 3 приема с перерывом в 12 часов либо принять однократно. Как только будет достигнут клинический эффект, дозировку понижают до минимальной эффективной дозы.

Гидроксихлорохин. При умеренных проявлениях хронической формы синдрома Стилла (к примеру, упадок сил, жар, высыпания, серозит) может быть результативным лечение гидроксихлорохином. Препарат можно принимать одновременно с метотрексатом. Суточная доза препарат - 400-600 мг, разделенная на несколько приемов, затем дозировка может быть снижена. Необходимо проявить осторожность при назначении препарата пациентам с дисфункцией печени и почек, нарушениях работы ЖКТ, неврологических заболеваниях, псориазе, чувствительности к хинину. Если пациент принимает медикаменты, побочные реакции которых могут повлиять на кожу либо зрение, с назначением гидроксихлорохина также следует быть осторожными.

Если лечение этими препаратами не принесло результата, назначаются препараты, угнетающие иммунитет:

Азатиоприн – 1.5-2 мг/кг в 2-4 приема. Продолжительность курса устанавливается отдельно в каждом случае. Препарат противопоказан при нарушении функций кроветворения, нарушениях работы печени. Прием препарата ни в коем случае нельзя отменять самовольно, так как заболевание может обостриться.

Циклофосфамид. Для получения иммунодепрессивного эффекта препарат принимают в дозировке по 1-1,5 мг на кг веса ежедневно. Во время терапии циклофосфамидом рекомендуется пить много жидкости. Пациент строго должен придерживаться инструкции по приему препарата, терапия проводится обязательно под контролем врача. До начала курса лечения необходимо провести мониторинг показателей крови, работу печени и почек. Во время лечения иммунодепрессантами следует осторожно делать маникюр, избегать травм кожи, аккуратно чистить зубы, не контактировать с больными людьми, не делать прививки.

В результате приема циклофосфамида может появиться ложноположительную реакцию на кандидоз, туберкулиновую пробу, паротит.

Циклоспорин А. Принимают по 3 мг на каждый килограмм веса в течение первых 45 дней. Затем дозировку можно снизить до минимальной, но чтобы при этом сохранился терапевтический эффект. Курс лечения – до 3 месяцев. Лекарство угнетает механизм производства антител, замедляет реакции Т-хелперов, выборочно и обратимо меняет функцию лимфоцитов. Препарат не оказывает влияния на процессы кроветворения и на количество и функциональную

*Для терапии используется также введение иммуноглобулина – самостоятельно либо в комбинации микофенолата мофетиллом. Однако это лечение не всегда оказывается успешным.

*препараты, блокирующие фермент моноаминооксидазы фактора некроза опухоли (ФНО-альфа). Эти медикаменты этой группы (инфликсимаб, адалимумаб, этанерцепт) помогают снять воспаление. Это новейшие разработки в терапии, препараты очень дорогостоящие, не всегда дают ожидаемый результат, но иногда могут идеально подойти больным.

*локальная терапия

*Физиотерапия

Операция

Многим пациентам с синдромом Стилла показано хирургическое вмешательство по удалению синовиальной оболочки сустава. Преимуществом оперативного лечения является сохранения хряща и предотвращение дальнейшей деформации сустава.

Резекция синовиальной оболочки тормозит аутоиммунные процессы в организме, вводя болезнь в состояние стойкой ремиссии, что благотворно сказывается на самочувствии пациента.



*Операция называется синовэктомией.
Показание к ней – отсутствие эффекта
длительной консервативной терапии
(полгода и дольше).*

Заключение

Синдром Стилла у взрослых является сравнительно редкой, но серьезной и потенциально инвалидизирующей болезнью. Заболевание требует проведение дифференциальной диагностики во всех случаях стойкого лихорадочного синдрома. Важно помнить, что полная констелляция клинических симптомов в дебюте болезни может отсутствовать и часто требуются месяцы динамического наблюдения за пациентами для установления типичных проявлений классического синдрома Стилла у взрослых.