

DOI: <https://doi.org/10.25276/2410-1257-2021-4-74-76>

## Синдром Chauffard-Still (случай из практики)

Г.Х. Зайнутдинова, А.Э. Бабушкин, Н.А. Никитин

ГБУ «Уфимский НИИ глазных болезней», Уфа

## Chauffard-Still syndrome (clinical case)

G.H. Zaynutdinova, A.E. Babushkin, N.A. Nikitin

Ufa Eye Research Institute

### РЕФЕРАТ

В статье приведен клинический случай синдрома Chauffard-Still. Показано, что для правильной этиологической диагностики иридоциклита при синдроме Стилла имеют значение тщательный сбор анам-

неза, связь суставного синдрома с увеитом и характерные офтальмологические изменения в виде лентовидной дистрофии роговой оболочки.

**Ключевые слова:** синдром Стилла, увеит, лентовидная дистрофия роговицы.

Точка зрения. Восток – Запад. 2021;4:74-76.

### ABSTRACT

The article presents a clinical case of Chauffard-Still syndrome. It is shown that for the correct etiological diagnosis of iridocyclitis in Still's syndrome, careful collection of anamnesis, the connection of the

articular syndrome with uveitis and characteristic ophthalmological changes in the form of ribbon-like dystrophy of the cornea are important.

**Key words:** Chauffard-Still syndrome, uveitis, corneal ribbon dystrophy.

Точка зрения. Восток – Запад. 2021;4:74-76.

Синдром Чауфарда-Стилла (синонимы: болезнь Стилла, лейкоцитозный артрит, детский атипичный ревматоидный артрит, юношеский хронический полиартрит) представляет один из вариантов ювенильного ревматоидного артрита, хотя в литературе нередко рассматривается как самостоятельное ревматизмоподобное заболевание. Первые сведения об этом синдроме были опубликованы еще в 1897 году британским врачом Джорджем Стиллом [1]. В то же время, сочетание прогрессирующего полиартрита с увеличением лимфатических узлов отметил в 1896 г. Chauffard у взрослых (в настоящее время его обозначают как синдром Felty). Долгое время болезнь считалась тяжелой формой ювенильной формы ревматоидного артрита и лишь значительно позже, а именно в 1971 году, Эриком Байуотерсом была установлена связь артрита с глазными изменениями [2].

Точно этиология и патогенез данного заболевания до сих пор не ясны – рассматриваются различные причины, в т.ч. не исключается значение стрептококка, аллергическая и полиинфекционная этиология и др. Чаще болеют дети, у которых заболевание начинается в возрасте 2-3 лет, гораздо реже в случае развития заболевания в дошкольные и школьные годы. Среди больных преобладают девочки. Процесс преимущественно двусторонний, хотя и не всегда сразу поражаются оба глаза.

Первыми общими признаками заболевания могут быть боли в горле, кожная сыпь, припухания суставов кистей и стоп. Однако чаще обнаруживаются только висцеральные изменения: генерализованное безболезненное увеличение периферических лимфоузлов (лимфаденопатия, в начале мелких, позже крупных), селезенки, печени (гепатоспленомегалия). Также отмечается тахикардия, приостановка роста, иногда анемия,

увеличение СОЭ, перикардит (миоили эндокардит), пневмония, плеврит, симметричное припухание суставов с воспалением периартикулярной ткани и ее пролиферацией, часто – экссудат в суставных полостях, с большим содержанием лейкоцитов. Рентгенологически имеет место костная атрофия без структурных изменений суставов, а на более поздних стадиях – анкилоз с прекращением роста конечностей. Иногда вовлекаются шейные позвонки, возникает припухание регионарных желез. Температура тела становится субфебрильной, после кратковременного лейкоцитоза развивается лейкопения, в крови увеличиваются гамма-глобулины, часто повышаются титры АСЛ-О и АСГ, становится положительной дифениламиновая проба. В 1,5-2 раза увеличивается экскреция с мочой глюкозамингликанов, оксипролина, дерматансульфата и др. Если в этом периоде болезнь не распознается и не начина-

ется ее лечение, в процесс постепенно вовлекаются крупные суставы, и он приобретает течение ювенильного ревматоидного артрита. Следует помнить, что болезнь Стилла у взрослых пациентов – это диагноз исключения, что означает очень широкий дифференциально-диагностический поиск, включающий в себя вирусные и бактериальные инфекции, злокачественные процессы, системные заболевания соединительной ткани, васкулиты, периодические синдромы и др. [3-5].

Изменения глаз при болезни Стилла характеризует ставшая уже классической триада симптомов: иридоциклит, лентовидная дистрофия роговой оболочки, осложненная катаракта. В большинстве (в 70-75%) случаев триада бывает полной. Поражение глаз может возникать вместе с артритом, но чаще развивается через значительный промежуток времени после первых его проявлений и лишь в редких случаях предшествует артриту. Чаще всего страдают оба глаза. Чем тяжелее протекает болезнь, тем ярче выражены эти симптомы. Ведущим среди них является иридоциклит, с которого заболевание глаз начинается, а в дальнейшем тяжесть поражения органа зрения обуславливаются его последствиями. У маленьких детей иридоциклит протекает очень тяжело: с массивными спайками вплоть до сращения и зарращения зрачка и плоскостных синехий, но без заметного раздражения глаза. Выраженность иридоциклита, как и других симптомов триады, не зависит от интенсивности общих симптомов синдрома Стилла. Кроме того, более тяжелые поражения глаз наблюдаются у детей с меньшим их проявлением. Заболевание глаз протекает значительно легче, если его развитию предшествует лечение кортикостероидами и салицилатами других симптомов синдрома. Воспаление всегда ограничивается передним отделом увеального тракта.

Вскоре после появления признаков воспаления сосудистого тракта, а иногда предшествуя ему, на роговой оболочке пораженного глаза у лимба на 3 и 9 часах появляются серовато-белые либо с коричневатым оттенком пятна, похожие на высохшую мыльную пену. Без лечения эти

пятна лентовидной дистрофии постепенно становятся интенсивнее, расширяются у лимба и распространяются в горизонтальном направлении навстречу друг другу к центру роговицы. В выраженных случаях возникает широкая лента суховато-пенистого помутнения, простирающаяся от наружного до внутреннего лимба роговой оболочки. Гистологически выявляется инфильтрация гиалином боуеновой оболочки и поверхностных слоев роговичной стромы.

У большей части больных выявляется третий симптом – осложненная катаракта. Она начинается с помутнений передних субкапсулярных слоев хрусталика, прогрессирует и в течение нескольких месяцев становится полной. Хрусталик при этом, как правило, прирастает к радужной оболочке. При круговом приращении возникает бомбирование радужек, ведущее, как и плоскостные синехии, к вторичной глаукоме, не исключена последующая атрофия глазного яблока. Возможно и более легкое течение заболевания с мелкими «сухими» преципитатами у маленьких детей, а у более старших – с тонкими синехиями, дистрофией роговой оболочки и без развития катаракты. Иногда при этом выявляются гранулемы радужной оболочки [6].

Прогноз в отношении зрения зависит от степени выраженности глазных аномалий и развития осложнений. В частности, вторичная глаукома, катаракта, иридоциклит могут привести к значительному снижению зрения.

Данная патология является редкой в клинической практике. В качестве иллюстрации приводим собственный пример классического проявления данного синдрома.

Пациентка Э., 25 лет, была направлена на консультацию в поликлинику Уфимского НИИ глазных болезней с диагнозом: OU - Острый кератит. Синдром Стилла. Лентовидная дегенерация роговицы. Афакия.

Данные анамнеза: 6 дней назад появилось чувство дискомфорта, покраснение, снижение зрения обоих глаз. Лечилась самостоятельно инстилляциями 30%-го альбуцида. В связи с отсутствием улучшения обратилась к окулисту по месту жительства, после чего была направле-

на в Уфимский НИИ глазных болезней на консультацию.

Со слов пациентки проблемы со зрением (покраснение глаз и снижение зрения) начались в возрасте 8 лет. После обследования и неоднократного лечения в г. Уфе больная через год была направлена в Москву для хирургического лечения осложненной катаракты обоих глаз, где произведена экстракция катаракты без имплантации ИОЛ правого глаза, а через полгода аналогичная операция проведена на левом глазу. В дальнейшем больная отмечала периодическое ухудшение зрения, после проведенных курсов стационарного консервативного лечения пациентка субъективно отмечала улучшение (происходило восстановление зрения до прежнего уровня). С 12-летнего возраста и до настоящего времени проблемы со зрением пациентке не беспокоили.

После более подробного опроса выяснилось, что заболеванию глаз предшествовало поражение коленных суставов с 2-летнего возраста, по поводу чего был выставлен диагноз: ювенильный ревматоидный артрит. В возрасте с 10 до 12 лет ребенок находился на лечении гормональными препаратами (преднизолоном).

Объективные данные: острота зрения правого глаза без коррекции 0,02, с коррекцией sph.+10,0 D = 0,2, левого - 0,01 с sph.+10,0 D = 0,1. Офтальмотонус обоих глаз в пределах нормы: 10,0/8,0 мм рт.ст. (на бесконтактном тонометре Topcon). На ультразвуковом исследовании обоих глаз: в стекловидном теле акустически гетерогенные включения в виде точек, волокон, хлопьев, не фиксированных к сетчатой оболочке (справа больше), характерные для экссудата. Отслойки оболочек глаза нет. Ретробульбарная область без патологии. Общий анализ крови: незначительный лейкоцитоз (лейкоциты 10,0x10<sup>9</sup>), СОЭ увеличена до 30 мм/ч. Показатели биохимического анализа крови, общего анализа мочи в пределах нормы.

Оба глаза практически спокойны. На роговой оболочке у лимба на 3 и 9 часах серовато-белые помутнения (в виде «крылышек»), расширяющиеся у лимба и распространяющиеся в горизонтальном направле-

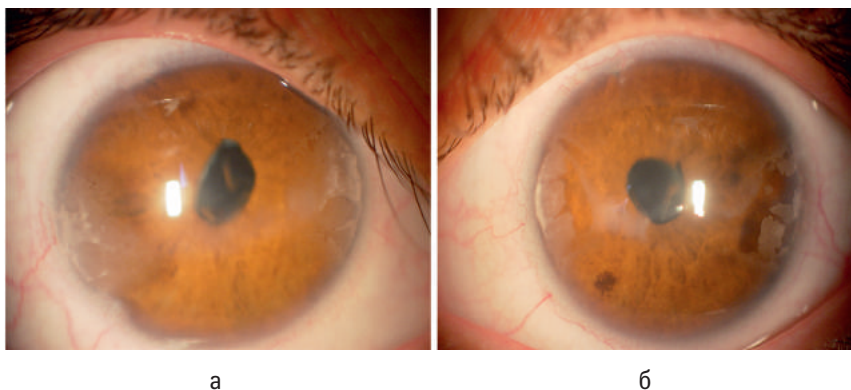


Рис. 1. Фото глаз пациентки Э.: а) правый и б) левый. Видны помутнения на 3 и 9 часах на роговице обоих глаз

нии навстречу друг другу по направлению к центру роговицы (рис.), инфильтрация боуменовой оболочки и поверхностных слоев роговичной стромы. На эндотелии роговицы – единичные преципитаты. Передняя камера глубокая, влага передней камеры опалесцирует. Зрачки неправильной формы с фиброзом зрачкового края, реакция их на свет практически отсутствует. Афакия. Деструкция стекловидного тела. Глазное дно «за флёром», диск зрительного нерва с четкими границами, экскавация физиологическая, не-

большая. Вены несколько расширены и извиты, артерии сетчатки нормального калибра.

Проведена терапия: местно инстилляцией дексаметазона 0,1%-го х 4 р/д, солкосерил гель 10%-й по 1 капле х 4 р/д, цикломед 1%-й х 4 р/д, подконъюнктивальные инъекции дексазона 0,4%-го по 0,5 мл, чередуя с внутривенным введением дексазона 0,4%-го 1,0 мл на 0,9%-м растворе хлорида натрия 100,0 мл, внутримышечные инъекции диклофенака по 2,0 мл, витамина В<sub>2</sub> 5%-го 1,0 мл, внутрь – су-прастин по 1 таблетке 2 р/д.

На фоне проведенного лечения отмечалось стихание воспалительных явлений и купирование процесса. В последующем больной рекомендовано оперативное лечение с целью устранения афакии (вторичная имплантация ИОЛ).

Таким образом, для правильной этиологической диагностики иридоциклита при синдроме Стилла имеют значение тщательный сбор анамнеза, связь суставного синдрома с увеитом и характерные офтальмологические изменения в виде ленточковидной дистрофии роговой оболочки.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Still G.F. On form of chronic joint disease in children. *Med. Chir. Trans.* 1897; 80:47–65.
2. Bywaters E.G. Still's disease in the adult. *Ann. Rheum. Dis.* 1971; 30:121–132.
3. Чичкова Н.В. и др. Болезнь Стилла взрослых: особенности клинического течения и трудности диагностики. *РМЖ. Ревматология.* 2015; 17:1057.
4. Ревматические болезни. Руководство для врачей / Под ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. М.: Медицина, 1997. 280 с.
5. Gerfaud-Valentin M., Jamilloux Y., Iwaz J., Se'Ve P. Adult-onset Still's disease. *Autoimmun. Rev.* 2014; 13(7):708–722.
6. Краснов М.Л., Шульпина Н.Б. Терапевтическая офтальмология. М., 1985. 214 с.



УФИМСКИЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ ГЛАЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

Приглашаем выпускников ВУЗов на обучение в ординатуре по специальности 31.08.59 - Офтальмология



450008, г. Уфа, ул. Пушкина, 90 тел. +7 (347) 272-33-61 e-mail: [obrotdel@yandex.ru](mailto:obrotdel@yandex.ru) [www.ufaeyeinstitute.ru](http://www.ufaeyeinstitute.ru)