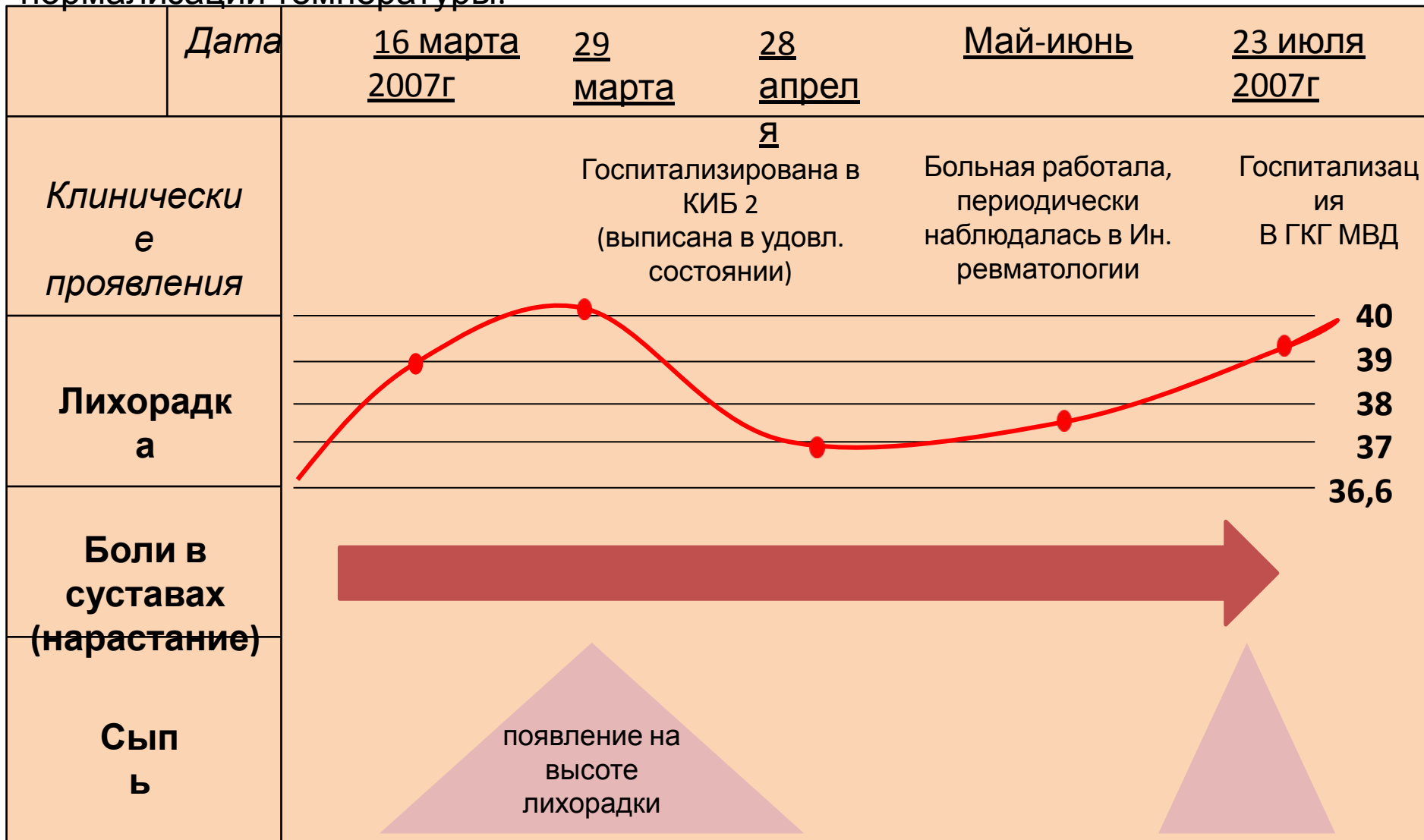


Больная И., 20 лет.

В анамнезе с 16 марта 2007г периодическое повышение Т тела до 39-40С, боль и припухание коленных, голеностопных, лучезапястных суставов, скованность в суставах до 15 ч. дня, мелкоточечная розовая сыпь, проходящая при нормализации температуры.



## Исключены:

- инфекции;
- гематологическое заболевание (стерильная пункция от 12 апреля – гиперплазия миелоцитарного ростка без нарушения созревания, эритропоэз нормобластический, снижение к-ва мегакариоцитов)

	Апрель 2007г	19 июля 2007г
<i>Hb</i>	<b>110</b>	<b>96</b>
<i>эритр.</i>	<b>3,77</b>	<b>3,5</b>
<i>лейк.</i>	<b>3,9</b>	<b>11</b>
<i>палочки</i>		<b>3</b>
<i>СОЭ</i>		<b>10</b>

**ДИАГНОЗ: Синдром Стилла**

**взрослых**

Назначена терапия  
НПВП

## При поступлении во 2 тер. отд. 23.07.07 ГКГ МВД

### Жалобы:

- выраженная боль в мышцах ног;
- боли в коленных суставах, их припухание;
- онемение кончиков пальцев рук, стоп;
- скованность в суставах до 15 ч. дня.

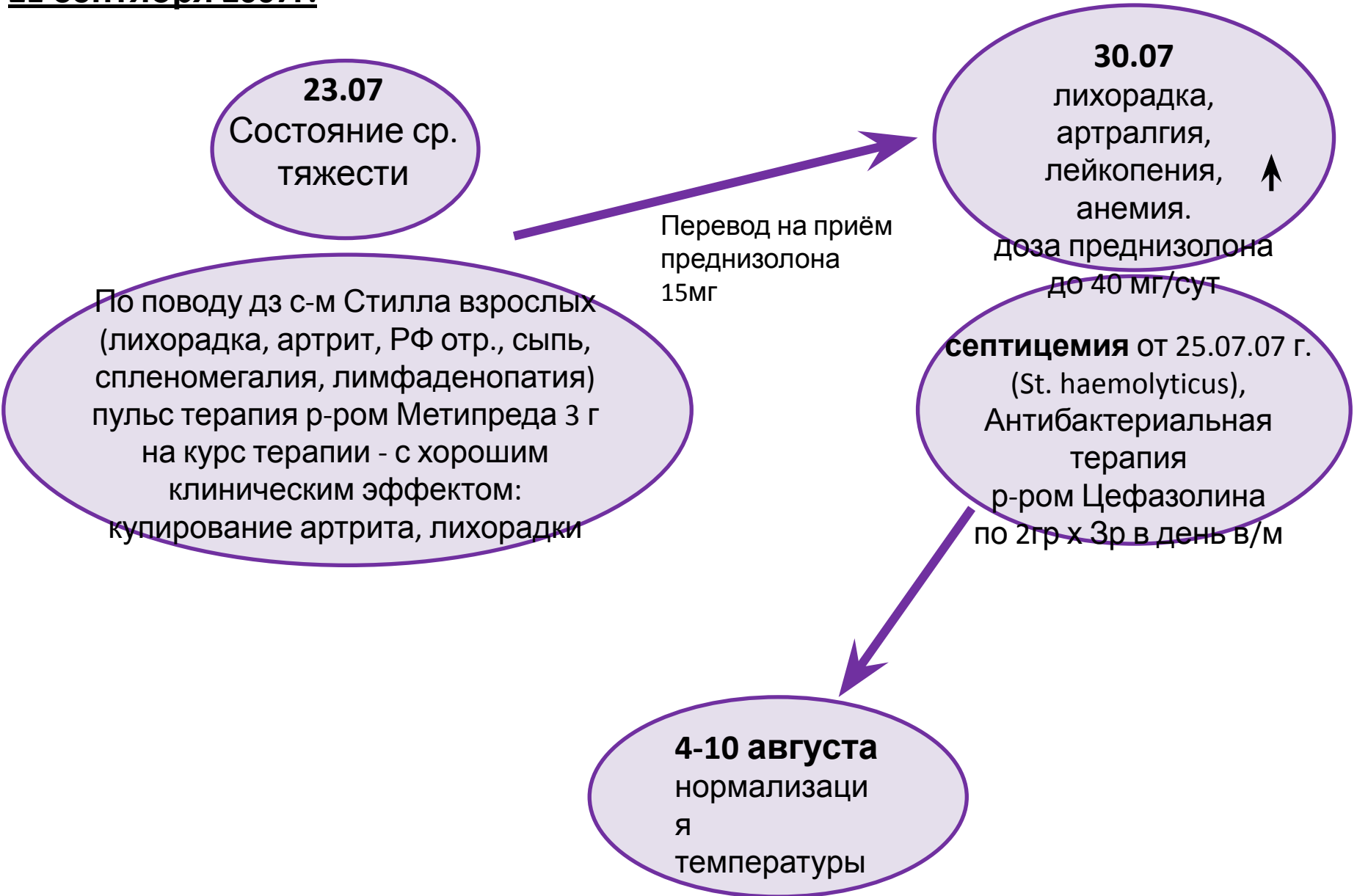
### Осмотр:

- выраженная боль и припухание голеностопных, лучезапястных суставов;
- лихорадка до 39С, потливость;
- мелкоточечная розовая сыпь, без зуда, несливная;
- увеличение лимф. узлов в диаметре до 1 см, безболезненные;
- со стороны сердца, лёгких – без аускультативной патологии;
- очаговой неврологической симптоматики нет.

### Исследования:

- спленомегалия 145x68мм;
- в подмышечных зонах, подключичной зоне, надключичных зонах выявлены лимф. узлы макс. размеры 2.1x1.2см, усиленной васкуляризации;
- сцинтиграфия костей – поражение плечевых, лучезапястных, коленных, голеностопных, межплюсневых суставов, сакроилеальных сочленений, нижнегрудного отдела позвоночника;
- в ан.крови от 24.07.07 г. -Л-5.0, Нв 10.7, РОЭ-27мм/ч, РФ-отр, а-н ДНК-отр, АНФ 1/10, СРБ-144мг/л, криоглобулины отр., АМА отр., АSМА отр, АТ к базальной мембране клубочков отр., альфа-фетопротеин – отр, СА 125 – 15,2 (норма до 35 Е\мл), ферритин – 582,0-1351 (норма 10-291 нг/мл);
- Herpes sympl. Virus I и II не обнаружены, Citomegalovirus, Mycobacterium tuberculosis не обнаружены.

Динамика состояния пациентки во время нахождения в стационаре с 23 июля по 21 сентября 2007г.





**22.08**

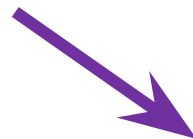
Тиенам в/в кап  
500мгх4 р/сут.

**Больная в  
сознании,  
контактна.**



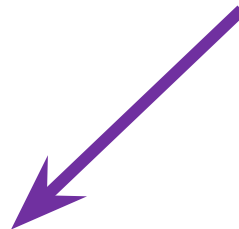
**28.08**

припухание и  
болезненность  
в области коленных,  
голеностопных,  
лучезапястных суставах



**29.08**

пульс-терапия  
Метипредом 1  
гр/сут  
в течение 3-х дней,  
3 сеанса  
плазмафереза,  
перевод на 65 мг  
преднизолона,  
продолжена  
терапия  
тиенамом.



**31.08**

нормотермия.  
**Переведена в 2 т.о.,**  
где продолжена  
терапия преднизолоном  
65мг/сут,  
тиенамом 500х4в/в кап.

21 сентября  
2007г

ДИАГНОЗ: СКВ, острое течение, акт 3: поражение ЦНС, гематологический синдром, неэрозированный полиартрит. Двухсторонняя сливная нижнедолевая очаговая пневмония. Острый рассеянный энцефаломиелит. ИВЛ от 16.08.07г. Мочевая инфекция, обострение. Септицемия от 25.07.07г. (St. haemolyticus). Тяжелый сепсис.

Рекомендовано продолжить прием преднизолона 65мг/сутки.

	30.08.07г	18.09.07г
Гемоглобин, г/л	84 ↓	121
Эритроциты, $10^{12}/л$	3,45 ↓	4,4
ЦП	0,73 ↓	0,8 ↓
Лейкоциты, $10^6/л$	7,6	5,8
Тромбоциты, $10^6/л$		
Эозинофилы, %	1,3	
Миелоциты, %	1 ↑	
Юные, %		
Палочкоядерные нейтрофилы, %	6	
Сегментоядерные нейтрофилы, %	72	65,4
Лимфоциты, %	10 ↓	25,8
Моноциты, %	16	7,1
СОЭ, мм/час	10	25 ↑
СРБ	отр	
ферритин (N 10-291 нг/мл)	582,0 ↑	1351 ↑



**23.11.07г** – госпитализация для коррекции терапии с ДЗ: СКВ, подострое течение, акт 0-1: поражение ЦНС (резидуальная энцефалопатия, эписиндром и психоорганический синдром). Мочевая инфекция. Доза преднизолона снижена до 35 мг/сут, добавлен делагил 250 мг/сут в течение 6 мес.

Клиника	<u>1-3 февраля</u> 2008г доза препарата в снижена	<u>4 февраля</u>	<u>14 февраля</u> (госпитализация в ГКГ МВД)
<p>Температура</p> <p>Боли в суставах</p> <p>Сыпь</p>	<p>2008г доза препарата в снижена</p>	<p>повышение до 39С</p>	<p>Исследования</p>
	<p>Патологических образований не выявлено</p>	<p>КТ ОГК, ОБП</p>	
	<p>Спленомегалия</p>	<p>УЗИ ОБП</p>	
	<p>Признаки кистовидной перестройки, выраженный регионарный остеопороз в костях запястья.</p>	<p>Rg кистей рук</p>	

# ДИАГНОЗ: Болезнь Стилла

## Взрослых

Проводилось лечение: пульс-терапия р-ром метипреда 1000мг №3, преднизолон 40 мг/сут, НПВП, плазмаферез №3.

При выписке 16 апреля 2008г состояние относительно удовлетворительное: сохраняется скованность, артралгия крупных суставов, остро-воспалительные показатели крови.

	23.11.07г.	15.02.08г.	16.04.08г.	06.04.09г.
Гемоглобин, г/л	153,97	106 ↓ 132	↓	
Эритроциты, 10 <sup>12</sup> /л	5,03,66	4,3 ↓ 5,05		
ЦП	0,90,7	0,7 ↓	↓	
Лейкоциты, 10 <sup>6</sup> /л	8,29,1	8,8 ↑ 7,42		
Тромбоциты, 10 <sup>6</sup> /л		327 410	272 ↑	
Эозинофилы, %	1,31	1 3,3		
Миелоциты, %		1		
Юные, %		2		
Палочкоядерные нейтрофилы, %		6	4 7	
Сегментоядерные нейтрофилы, %	67,6	66 61	7	
Лимфоциты, %	24 18	30	5,4	↓
Моноциты, %	6,86	4	3,0	
СОЭ, мм/час	6	52 ↑	42 ↑ 7	
СРБ	отр	198	↑	
ферритин (N 10-291 нг/мл)				1153 ↑

	28.04.2008г	12.05.2008г		декабрь 2008г
ЛЕЧЕНИЕ	Первый курс терапии р-ра МабТеры 500 мг в/в капельно	Второе вливание. Аллергическая реакция. Достигнут уровень CD 19 - 0,3%.	Через 1 мес. после вливания №2 - значительное улучшение состояния до начала ноября 2008г.	Повторный курс МабТеры. Введено 500 мг р-ра. Через 7 дней у больной развилась аллергическая реакция по типу крапивницы, повторный курс проведен не был. Выписана с рекомендациями приёма преднизолона 20 мг/сут.

В течение января, февраля 2009г отмечала постоянную скованность, боль и припухание в области мелких суставов кистей рук.

Консультирована проф. Соловьевым С.К. - рекомендовано начать курс терапии р-ром **Хумира по 40 мг п/к 1 раз в 2 недели.**

03.04.09г п/к введен р-р Хумира 40 мг, осложнений не отмечено.

Следующий курс 17.04.09г. Рекомендовано продолжить прием преднизолона 20 мг/сут.