

# Трудности диагностики и лечения болезни Стилла взрослых, протекавшей с экссудативным перикардитом в качестве ведущего клинического проявления

Мячикова В.Ю.<sup>1</sup>, Маслянский А.Л.<sup>1</sup>, Гайдукова И.З.<sup>2</sup>, Новикова А.Н.<sup>1</sup>, Карпова Д.В.<sup>1</sup>, Шляхто Е.В.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

<sup>2</sup>ГБОУ ВПО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия  
<sup>1</sup>197341, Россия, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2;  
<sup>2</sup>410012, Саратов, ул. Большая Казачья, 112

В статье рассматривается случай болезни Стилла у молодого мужчины, дебютировавшей симптомами острого перикардита, генерализованной двупиковой лихорадки и нейтрофильного лейкоцитоза. Установить правильный диагноз было сложно из-за отсутствия характерных клинических симптомов болезни Стилла, таких как сыпь («salmon-coloured» rash), артрит, боль в горле. Верификация диагноза болезни Стилла взрослых была выполнена на основании критериев М. Yamaguchi и соавт. Особенности клинического случая явились развитие стероидорезистентности и эффективное применение комбинации блокатора рецептора интерлейкина-6 тоцилизумаба (8 мг/кг массы тела внутривенно капельно 1 раз в 4 нед) с метотрексатом (15 мг/нед внутрь). На фоне лечения был достигнут стойкий клинико-лабораторный ответ, позволивший снизить дозу глюкокортикоидов до поддерживающей.

**Ключевые слова:** рецидивирующий перикардит; выпот в полость перикарда; болезнь Стилла взрослых; тоцилизумаб.

**Контакты:** Валентина Юрьевна Мячикова; [myachik9191@gmail.com](mailto:myachik9191@gmail.com)

**Для ссылки:** Мячикова ВЮ, Маслянский АЛ, Гайдукова ИЗ, Новикова АН, Карпова ДВ, Шляхто ЕВ. Трудности диагностики и лечения болезни Стилла взрослых, протекавшей с экссудативным перикардитом в качестве ведущего клинического проявления. Современная ревматология. 2016;10(1):31–36.

*Difficulties in diagnosis and treatment of adult-onset Still's disease concurrent with pericardial effusion as a leading clinical manifestation*  
Myachikova V.Yu.<sup>1</sup>, Maslyansky A.L.<sup>1</sup>, Gaydukova I.Z.<sup>2</sup>, Novikova A.N.<sup>1</sup>, Karpova D.V.<sup>1</sup>, Shlyakhto E.V.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>V.A. Almazov North-West Federal Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, Saint Petersburg, Russia;

<sup>2</sup>V.I. Razumovsky Saratov State Medical University, Ministry of Health of Russia, Saratov, Russia

<sup>1</sup>2, Akkuratov St., Saint Petersburg 197341, Russia

<sup>2</sup>112, Bolshaya. Kazachya St., Saratov 410012

The paper considers a case of adult-onset Still's disease that occurred as acute pericarditis, two-spike hectic fever, and neutrophilic leukocytosis in a young man. It was difficult to establish a correct diagnosis because there were no characteristic clinical symptoms of Still's disease, such as salmon colored rash, arthralgia, and sore throat. The diagnosis of adult-onset Still's disease was verified on the basis of the classification criteria described by M. Yamaguchi et al. The special feature of the clinical case was the development of steroid resistance and the effective use of a combination of the interleukin-6 receptor blocker tocilizumab (8 mg/kg body weight, given intravenously dropwise once every four weeks) and methotrexate (15 mg/week orally). During this treatment, a sustained clinical and laboratory response was achieved, which could reduce the dose of glucocorticoids to the maintaining one.

**Keywords:** recurrent pericarditis; pericardial effusion; adult-onset Still's disease; tocilizumab.

**Contact:** Valentina Yuryevna Myachikova; [myachik9191@gmail.com](mailto:myachik9191@gmail.com)

**For reference:** Myachikova VYu, Maslyansky AL, Gaydukova IZ, Novikova AN, Karpova DV, Shlyakhto EV. Difficulties in diagnosis and treatment of adult-onset Still's disease concurrent with pericardial effusion as a leading clinical manifestation. *Sovremennaya Revmatologiya=Modern Rheumatology Journal*. 2016;10(1):31–36.

**DOI:** <http://dx.doi.org/10.14412/1996-7012-2016-1-31-36>

Выпот в полость перикарда может быть клиническим проявлением многих системных заболеваний, иногда являясь случайной находкой. К числу наиболее частых причин выпотного перикардита, по данным Европейской ассоциации кардиологов (European Society of Cardiology), относятся инфекционные заболевания, паранеопластиче-

ский синдром, аутоиммунные болезни. Реже поражение перикарда ассоциируется с метаболическими нарушениями, лекарственными или другими токсическими воздействиями [1]. Почти в 50% случаев причина перикардита остается неуточненной, а перикардит расценивается как идиопатический [2].

## КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Предполагается, что в генезе идиопатических рецидивирующих перикардитов важную роль играют нарушение иммунной толерантности и/или реализация аутовоспалительных механизмов [3]. К числу заболеваний, в патогенезе которых наиболее выражен аутовоспалительный компонент, относят синдром/болезнь Стилла взрослых, саркоидоз, наследственные периодические синдромы. Хотя аутовоспалительные заболевания чаще характеризуются полиорганным поражением, не исключено преобладание в клинической картине изменений одного органа или системы, например изолированного поражения сердца, сочетающегося с системной воспалительной реакцией. Другие системные признаки заболевания, такие как артралгии, незначительное повышение уровня трансаминаз, как правило, присутствуют у пациента, но из-за небольшой выраженности нередко остаются не оцененными. В таких случаях поставить диагноз становится достаточно трудно, так как аутовоспалительные заболевания редко имеют патогномичные лабораторные проявления.

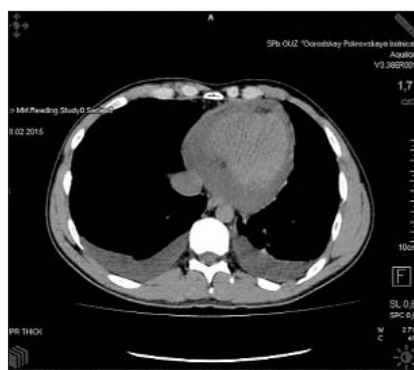
Мы наблюдали случай болезни Стилла взрослых, дебютировавший с изолированного поражения сердечно-сосудистой системы. В течение нескольких месяцев молодой человек рассматривался как пациент с идиопатическим рецидивирующим перикардитом. Только длительное наблюдение и углубленное обследование дало возможность верифицировать диагноз и назначить патогенетическую терапию с достижением стойкого клинико-лабораторного ответа. Описание данного случая представляется важным для оптимизации распознавания причин выпотных перикардитов и улучшения их патогенетической терапии.

Приводим наше наблюдение.

**Пациент**, 23 года, эпидемиологический и аллергологический анамнез не отягощен, не курит. В феврале 2015 г. на фоне полного благополучия остро возникла боль в грудной клетке, усиливавшаяся при глубоком вдохе, а также в положении лежа на спине, продолжавшаяся более 10 ч. На следующий день появились ремиттирующая двупиковая лихорадка с максимальными подъемами температуры до 39,6 °С, потливость, общая слабость. Состояние не улучшалось в течение 2 дней, в связи с чем пациент обратился за медицинской помощью в амбулаторное звено. На момент обращения состояние пациента расценивалось как тяжелое, температура тела – 37,2 °С, область сердца внешне не изменена, деятельность сердца ритмичная, границы значительно смещены влево, до передней подмышечной линии в пятом межреберье, тоны сердца приглушены, частота сердечных сокращений – 110 в минуту, артериальное давление (АД) на плечевых артериях – 100/50 мм рт. ст. В легких везикулярное дыхание, ослабленное в нижних отделах, частота дыхательных движений – 17 в минуту, край печени пальпировался по краю реберной дуги, размеры печени по Курлову – 12×10×7 см, что указывало на наличие гепатомегалии. На электрокардиограмме зафиксированы характерные для перикардита изменения (элевация сегмента ST во всех стандартных и грудных отведениях).

Пациент был экстренно госпитализирован в стационар с подозрением на наличие экссудативного перикардита. На момент поступления сыпи, артралгий, фарингита не выявлено. По данным трансторакальной эхокардиографии (ТЭхоКГ) выпот в перикард составил 9 мм за задней стенкой левого желудочка. В клиническом анализе крови отмечались лейкоцитоз  $12 \cdot 10^9/\text{л}$ , с абсолютным числом нейтрофилов (АЧН)  $9 \cdot 10^9/\text{л}$  (75% АЧЛ), ускорение СОЭ до 50 мм/ч, повышение уровня СРБ до 48 мг/л (норма до 5 мг/л), фибриногена до 7,6 г/л, аминотрансфераз в 3 раза по сравнению с верхней границей нормы. Содержание маркеров повреждения миокарда (миоглобин, тропонин I, МВ-КФК) не повышено, титры ревматоидного фактора (РФ), антинуклеарных антител (АНА), антистрептолизина-О отрицательные. Повторная ТЭхоКГ показала сохранную фракцию выброса, неизмененные размеры камер и полостей сердца, интактный клапанный аппарат при одновременном увеличении объема выпота в полость перикарда: расширение листков перикарда диффузно до 11–12 мм, за задней стенкой левого желудочка до 18 мм. Обсуждалась инфекционная этиология поражения перикарда, в связи с чем исследованы посевы крови на стерильность, полимеразная цепная реакция (ПЦР) на нуклеиновые кислоты кардиотропных вирусов, при этом возбудителей не выявлено; прокальцитонинный тест был отрицательным. Несмотря на это, решено эмпирически начать антибактериальную терапию: цефтриаксон (2 г/сут внутривенно – в/в), противовирусную терапию препаратами интерферона  $\alpha_2$  (виферон, 500 000 МЕ/сут). Одновременно продолжен диагностический поиск. 18.02 выполнена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки (рис. 1), обнаружены внутригрудная лимфоаденопатия с увеличением всех групп лимфатических узлов (максимально до 13 мм), а также гидроторакс (толщина слоя на уровне устьев нижнедолевых бронхов справа до 19 мм, слева до 11 мм). УЗИ органов брюшной полости подтвердило наличие установленной при перкуссии гепатомегалии с вертикальным косым размером печени 151 мм. В брюшной полости свободной жидкости, увеличения размеров внутрибрюшных лимфатических узлов не выявлено. Учитывая, что район, в котором проживал пациент, был эндемичным по туберкулезу, а также молодой возраст, наличие внутригрудной лимфоаденопатии, гидроторакса и гидроторакса, отсутствие ответа на антибактериальную терапию, сохранение фебрильной лихорадки, была выполнена фибробронхоскопия с последующим исследованием промывных вод бронхов методом ПЦР на ДНК микобактерий, получен отрицательный результат. Повторные отрицательные результаты прокальцитонинового теста также свидетельствовали об отсутствии инфекции.

В связи с сохранением объема перикардального выпота, а также высоких острофазовых показателей к терапии был добавлен нестероидный противовоспалительный препарат (НПВП) ибупрофен в суточной дозе 1200 мг с непродолжительным и недостаточно значимым положительным эффектом в виде снижения температуры тела до субфебрильных цифр. Ожидаемого снижения уровня СРБ не произошло.



**Рис. 1.** КТ органов грудной клетки от 05.02 (до лечения противовоспалительными препаратами). Признаки экссудативного перикардита, внутригрудной лимфоаденопатии

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ



Рис. 2. КТ органов грудной клетки от 18.02. Уменьшение выраженности перикардита

Для дальнейшего обследования и выработки терапевтической тактики пациент был переведен в Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова. При поступлении в клиническом анализе крови выявлялись нейтрофильный лейкоцитоз (80%) из общего числа лейкоцитов ( $9 \cdot 10^9/\text{л}$ ), повышение уровня СРБ до 91 мг/л, ферритина до 623 нг/мл (при норме 20–350 нг/мл). Отмечена положительная динамика со стороны выпота в полости перикарда (расхождение листков перикарда за задней стенкой правого желудочка уменьшилось с 18 до 8 мм; рис. 2). Но при попытке отмены ибупрофена с 01.03 отмечено ухудшение состояния пациента в виде рецидива фебрильной лихорадки. Проведена замена ибупрофена на нимесулид (200 мг/сут внутрь). Поиск очагов хронической инфекции результата не дал. В начале марта рентгенологически диагностирован инфильтрат в S8 левого легкого. В связи с сохраняющейся фебрильной лихорадкой, увеличением уровня СРБ до 268 мг/л через 2 дня произведена замена антибактериальной терапии — назначен эртапенем 1 г/сут в течение 2 нед в/в капельно. По данным КТ органов грудной клетки от 11.03 (рис. 3) очаговых и инфильтративных изменений в легких не определялось, внутригрудная лимфоаденопатия не претерпела динамики по сравнению с данными от 18.02, наблюдался значительный регресс двустороннего гидроторакса и гидроперикарда с наличием небольшого остаточного количества жидкости в левой плевральной полости и полости перикарда. При магнитно-резонансной томографии сердца был диагностирован миоперикардит в стадии разрешения. На фоне терапии отмечена положительная динамика в виде снижения температуры тела, острофазовых показателей (в частности, СРБ с 268 до 100 мг/л), хотя полной их нормализации не произошло.

С учетом высокого риска рецидива перикардита был назначен колхицин в дозе 0,5 мг 1 раз в сутки внутрь в сочетании с НПВП. Пациент был выписан с рекомендациями продолжения постоянного приема данных препаратов.

В конце марта, несмотря на продолжающуюся терапию, возникли рецидив двупиковой лихорадки, усиление общей сла-

бости, артериальная гипотония. При госпитализации вновь зарегистрировано расхождение листков перикарда за верхушкой и боковой стенкой правого желудочка до 9 мм, за верхушкой левого желудочка до 7 мм, над правым предсердием и между аортой до 11 мм, за задней стенкой левого желудочка до 10 мм. Сохранились инструментальные признаки лимфоаденопатии, гепатомегалии.

Учитывая рецидивирующее течение заболевания, необходимо было продолжить диагностический поиск с исключением ходжскинских и неходжскинских лимфом, внелегочной формы саркоидоза, синдрома Стилла взрослых. Стернальная пункция не выявила поражения костного мозга, при анализе субпопуляционного состава лимфоцитов, концентрации иммуноглобулинов сыворотки крови иммунодефицит не определялся. Уровень ангиотензинпревращающего фермента, свободного и ионизированного кальция сыворотки крови был в пределах нормы. По данным позитронной эмиссионной томографии (ПЭТ-КТ) не отмечалось патологического накопления контрастного вещества, визуализировались метаболически неактивные лимфатические узлы.

Исключение онкогематологического заболевания и саркоидоза давало основание думать, что перикардит является идиопатическим, либо существует в рамках аутовоспалительного заболевания (болезнь Стилла взрослых), либо может быть проявлением наследственных периодических синдромов.

С учетом склонности пациента к выраженной артериальной гипотензии на фоне рецидивирующего выпота в полость перикарда было решено продолжить лечение колхицином 1 мг/сут в сочетании с системными глюкокортикоидами (ГК) — преднизолон 30 мг/сут. До-

стигнут полный регресс симптоматики: нормализовались острофазовые показатели (СОЭ 18 мм/ч, СРБ 5 мг/л) и температура тела, объем выпота в полость перикарда уменьшился до 3 мм за задней стенкой правого желудочка. Пациент был выписан с рекомендациями дальнейшего приема колхицина, снижения дозы преднизолона с 30 мг/сут на 20% в месяц. Однако при достижении дозы преднизолона 20 мг/сут наблюдалось ухудшение состояния — рецидив лихорадки, слабость, снижение уровня АД, что потребовало увеличения дозы преднизолона до исходной. В дальнейшем попытки снижения дозы пероральных системных ГК <20 мг/сут на амбулаторном этапе неоднократно повторялись, но каждый раз приводили к рецидиву перикардита и лихорадки.

Цикличность течения патологического процесса, высокая лихорадка (до 39,6 °С) в отсутствие терапевтических мероприятий (прием НПВП), вовлечение ретикулоэндотелиальной системы (лимфоаденопатия, увеличение печени, повышение уровня трансаминаз, не связанное с проводимой терапией), наличие нейтрофильного лейкоцитоза >10 000 в 1 мкл (с нейтрофильным сдвигом >80%) могли быть признаками болезни Стилла взрослых или наследственных синдромов. С целью исключения наиболее вероятных наследственных болезней (периодических синдромов, ассоциированных с фактором некроза опухоли — ФНО — TNFRSF1), наследственной средиземноморской лихорадки (MEFV), гипериммуноглобулинемии D/синдрома дефицита мевалонат-киназы (MVK), криопиринопатии (NLRP3) бы-

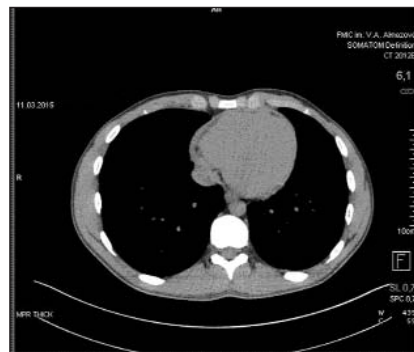


Рис. 3. КТ органов грудной клетки от 11.03. Описание в тексте

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

ло выполнено генетическое обследование [4, 5], при этом мутантных аллелей рассматриваемых генов не выявлено.

Характер клинических проявлений заболевания, исключение вирусных, бактериальных инфекций, а также онкологических и аутоиммунных заболеваний позволили идентифицировать болезнь Стилла взрослых. Диагноз был установлен на основании критериев М. Yamaguchi и соавт.: у пациента имелись лихорадка  $\geq 39^\circ\text{C}$ , длительностью  $>1$  нед, лейкоцитоз  $>10\ 000$  в 1 мкл с количеством гранулоцитов  $>80\%$  (большие критерии) и лимфоаденопатия, нарушение функции печени (повышение уровня трансаминаз, не связанное с токсическим действием лекарств или аллергией), отсутствие РФ и антиядерных антител (малые критерии) при исключении инфекции, опухолевых процессов, особенно лимфомы и других ревматических болезней.

С учетом рецидивирующего течения патологического процесса, невозможности снижения дозы преднизолона до безопасной поддерживающей (5 мг/сут) было решено использовать стероидосберегающий препарат. Использование метотрексата (МТ) в монотерапии лимитировалось длительным (до 12 нед) периодом до наступления эффекта, что было неприемлемо в связи с тяжестью состояния пациента [6]. Поэтому препаратом выбора явился блокатор рецептора интерлейкина (ИЛ) 6 тоцилизумаб (ТЦЗ). По данным литературы, этот препарат достаточно эффективен у таких пациентов, особенно в сочетании с низкими дозами МТ (15 мг/сут) [7].

Уже в первые сутки после проведения первой инфузии ТЦЗ (8 мг/кг массы тела, в/в капельно) зарегистрирована положительная динамика в виде апирексии со снижением острофазовых показателей (СРБ 14 мг/л), полного разрешения проявлений перикардита (рис. 4). Полная клинико-лабораторная ремиссия заболевания была достигнута через неделю после первого введения препарата и сохранялась до октября 2015 г. (момент написания статьи). Пациент продолжает получать ТЦЗ (8 мг/кг массы тела 1 раз в 4 нед в/в) и МТ (15 мг/нед внутрь). В течение 3 мес удалось снизить дозу преднизолона до 5 мг/сут.

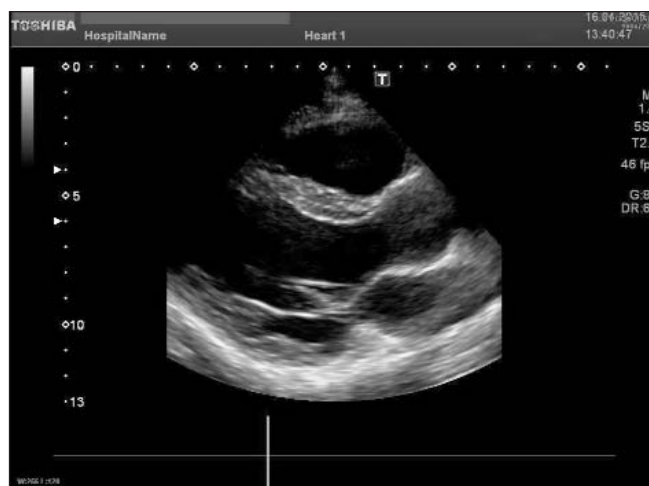


Рис. 4. КТ органов грудной клетки от 16.04 (после назначения ТЦЗ и МТ). Исчезновение признаков экссудативного перикардита

Гетерогенность клинической картины болезни Стилла, развившейся у взрослых (M06.1), существование преимущественно суставной и системных форм заболевания, определяют возможность применения нескольких вариантов классификационных критериев. На сегодняшний день наиболее часто применяют критерии М. Yamaguchi и соавт. и критерии В. Fautrel и соавт., что обусловлено их высокой специфичностью и чувствительностью [8–10] (см. таблицу). Критерии В. Fautrel в отечественной практике применяется реже критериев М. Yamaguchi и соавт. в связи с ограниченной доступностью такого лабораторного теста, как анализ уровня гликозилированного ферритина. Повышение уровня ферритина при болезни Стилла взрослых отмечено более чем в 90% случаев, особенно при вариантах заболевания с преобладанием симптомов системной воспалительной реакции [11]. Ферритин не только является диагностически

Сравнительная характеристика классификационных критериев болезни Стилла взрослых

	Классификационные критерии	
	М. Yamaguchi и соавт. [9]	В. Fautrel [10]
Большие	1. Лихорадка $\geq 39^\circ\text{C}$ , длящаяся $\geq 1$ нед 2. Артралгии $\geq 2$ нед 3. Папулезная незудящая сыпь «salmon-coloured» rash 4. Лейкоцитоз ( $\geq 10 \cdot 10^9/\text{л}$ ) с $\geq 80\%$ нейтрофилов	1. Остропиковая лихорадка $\geq 39^\circ\text{C}$ 2. Артралгии 3. Транзиторная эритема 4. Фарингит 5. Относительное число нейтрофилов $\geq 80\%$ 6. Фракция гликозилированного ферритина $< 20\%$
Малые	1. Фарингит или боль в горле 2. Лимфоаденопатия и/или спленомегалия 3. Увеличение концентрации аминотрансфераз в сыворотке крови 4. Отрицательные РФ и АНА	1. Типичная сыпь 2. Лейкоцитоз ( $\geq 10 \cdot 10^9/\text{л}$ )
Критерии исключения	1. Инфекционный процесс 2. Злокачественные новообразования/паранеопластический синдром 3. Аутоиммунные заболевания	Нет
Диагноз	Не менее 5 критериев, из которых не менее 2 большие	4 больших критерия/или 3 больших и 2 малых критерия
Специфичность	92%	99%
Чувствительность	96%	81%

## К Л И Н И Ч Е С К И Е Н А Б Л Ю Д Е Н И Я

значимым показателем, но и отражает степень активности процесса и ответ на терапию. Отсутствие значимого повышения уровня ферритина не исключает аутовоспалительный генез заболевания. Показано, что у части пациентов, особенно при суставной форме болезни Стилла взрослых, ферритин может находиться в пределах так называемой «серой зоны» [12]. В отличие от свободной формы ферритина соотношение концентраций свободного и гликозилированного белков обладает более высокой диагностической специфичностью и чувствительностью. Диагностически значимым является снижение содержания гликозилированной фракции <20%.

В соответствии с критериями М. Yamaguchi и соавт. [9], для установления диагноза требуется наличие не менее 5 критериев, 2 из которых относятся к разряду больших – при соблюдении критериев исключения. В описанном нами случае диагноз установлен на основании критериев М. Yamaguchi и соавт. Применение этих критериев несколько отсрочило правильную диагностику, так как указанные критерии требуют предварительного исключения онкологических, аутоиммунных и инфекционных заболеваний, что является их недостатком. Наличие перикардита как главного клинического проявления заболевания не противоречило диагнозу болезни Стилла взрослых. Напротив, клинически значимое поражение сердца при болезни Стилла взрослых в виде перикардита, миокардита или миоперикардита, по данным литературы [13], встречается более чем в 30% случаев, субклинические варианты течения – в 70%. Несмотря на высокую чувствительность, перикардит в силу низкой специфичности не внесен в классификационные критерии болезни Стилла взрослых. Важно отметить, что суставного синдрома может не быть вовсе, что мы и наблюдали у нашего пациента [14].

В современной классификации выделено два основных типа болезни Стилла у взрослых, характеризующихся особенностями клинических проявлений, а также различиями

профиля провоспалительных цитокинов. У пациентов с преобладанием в клинической картине суставного синдрома отмечается повышение уровня в основном ФНО $\alpha$ , интерферона  $\gamma$ , ИЛ18. У больных с преобладанием системных проявлений заболевания, поражений кожи и внутренних органов (сердце, легкие) доминирует повышение уровня ИЛ1 и ИЛ6 [15]. Данные различия имеют значение для выбора оптимальной тактики патогенетической терапии. Если в случае преобладания суставного синдрома наиболее высока эффективность ингибиторов ФНО $\alpha$ , то при системных вариантах синдрома Стилла взрослых – ингибиторов ИЛ1, а также антагонистов рецепторов ИЛ6. Именно поэтому в представленном нами наблюдении был выбран ингибитор ИЛ6, что, по-видимому, и определило последующий успех терапии. Вместе с тем неизвестно, как долго следует проводить указанную терапию, возможно ли увеличение интервала между введениями препарата или уменьшение дозы, возможно ли достижение безрекаррентной ремиссии.

Таким образом, особенностью описанного случая болезни Стилла взрослых явилось наличие значимого, выступающего на первый план, остро возникшего поражения сердечно-сосудистой системы с преобладанием в клинической картине экссудативного перикардита при отсутствии характерной сыпи, суставного синдрома и фарингита. Стероидорезистентность явилась второй особенностью указанного наблюдения. Моментальный ответ на комбинированную терапию низкими дозами МТ в сочетании с ТЦЗ – третья особенность представленного случая.

Можно сделать вывод, что поражение сердечно-сосудистой системы в виде перикардита и миокардита в рамках болезни Стилла взрослых с точки зрения патогенеза болезни закономерно и может быть ее ведущим проявлением. Мы полагаем целесообразным включение болезни Стилла взрослых в перечень заболеваний, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику идиопатических рецидивирующих перикардитов.

## Л И Т Е Р А Т У Р А

- Massimo I, Yehuda A. Management of pericardial effusion. *Eur Heart J*. 2013 Apr;34(16):1186-97. doi: 10.1093/eurheartj/ehs372. Epub 2012 Nov 2.
- Maisch B, Seferovic PM, Risti AD, et al. Task Force on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary: the Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2004 Apr;25(7):587-610.
- Maestroni S, Di Corato PR, Cumetti D, et al. Recurrent pericarditis: autoimmune or autoinflammatory? *Autoimmun Rev*. 2012 Nov;12(1):60-5. doi: 10.1016/j.autrev.2012.07.023. Epub 2012 Aug 2.
- Салугина СО, Федоров ЕС, Кузьмина НН, Захарова ЕЮ. Ингибитор интерлейкина 1 канакинумаб в лечении криопирин-ассоциированных периодических синдромов (CAPS). Клинический опыт. Современная ревматология. 2014;8(4):17-24. [Salugina SO, Fedorov ES, Kuz'mina NN, Zakharova EYu. The interleukin 1 inhibitor canakinumab in the treatment of cryopyrin-associated periodic syndromes (CAPS): clinical experience. *Sovremennaya revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2014;8(4):17-24. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/1996-7012-2014-4-17-24>
- Федоров ЕС, Салугина СО, Кузьмина НН. Аутовоспалительные синдромы: что необходимо знать ревматологу. Современная ревматология. 2012;6(2):49-59. [Fedorov ES, Salugina SO, Kuz'mina NN. Autoinflammatory syndromes: What a rheumatologist should know. *Sovremennaya revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2012;6(2):49-59. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/1996-7012-2012-728>
- Fugii T, Akzuki M, Kameda H, et al. Methotrexate treatment in patients with adult onset Still's disease: retrospective study of 13 Japanese cases. *Ann Rheum Dis*. 1997 Feb;56(2):144-8.
- Sakai R, Nagasawa H, Nishi E, et al. Successful treatment of adult-onset Still's disease with tocilizumab monotherapy: two case reports and literature review. *Clin Rheumatol*. 2012 Mar;31(3):569-74. doi: 10.1007/s10067-011-1917-9. Epub 2012 Jan 4.
- Mahroum N, Mahagna H, Amital H. Diagnosis and classification of adult Still's disease. *J Autoimmun*. 2014 Feb-Mar; 48-49:34-7. doi: 10.1016/j.jaut.2014.01.011. Epub 2014 Jan 31.
- Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol*. 1992 Mar;19(3):424-30.
- Fautrel B. Adult-onset Still disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008 Oct;22(5):773-92. doi: 10.1016/j.berh.2008.08.006.
- Hochberg MC. *MACP Rheumatology*. Sixth Edition. Mosby Elsevier; 2015. Chapter 87. P. 720-6.
- Ichida H, Kawaguchi Y, Sugiura T, et al. Clinical manifestations of Adult-onset Still's disease presenting with erosive arthritis:

## К Л И Н И Ч Е С К И Е Н А Б Л Ю Д Е Н И Я

Association with low levels of ferritin and Interleukin-18. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2014 Apr;66(4):642-6.  
13. Garcia-Garcia G1, Fernandez-Auzmendi V, Olgado-Ferrero F, et al. Acute Miopericarditis as the Presenting Feature of Adult-Onset Still's Disease.

*Rheumatol Clin*. 2012 Jan-Feb;8(1):31-3. doi: 10.1016/j.reuma.2011.03.002. Epub 2011 Jun 17.  
14. Yoo WH. Adult onset Still's disease flared with pericardial effusion. *Rheumatol Int*. 2008 Jan;28(3):285-7. Epub 2007 Aug 1.  
15. Maria AT, Le Quellec A, Jorgensen C,

et al. Adult onset Still's disease (AOSD) in the era of biologic therapies: Dichotomous view for cytokine and clinical expressions. *Autoimmun Rev*. 2014 Nov;13(11):1149-59. doi: 10.1016/j.autrev.2014.08.032. Epub 2014 Aug 27.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.