

Болезнь Мари-Штрюмпеля-Бехтерева в педиатрической практике

В отечественной литературе до настоящего времени традиционно подчеркивается приоритет В.М. Бехтерева в описании анкилозирующего спондилита (АС), а в устной речи диагнозу «болезнь Бехтерева» нередко отдается предпочтение. Однако в англоязычной ревматологической историографии давно и не без оснований принято считать, что первое клиническое описание АС представили не А. Штрюмпель (1884), не В.М. Бехтерев (1892) и не П. Мари (1898), а девять английских врачей — В. Travers (1824), Р.М. Lions (1831), В. Brodie (1850), J. Paget (1877), С. Fagge (1879), Е. Bradford (1833), Н.Н. Glutton (1883) и N. Davis-Colley (1885). В других источниках указывается, что приоритет первого научного описания АС принадлежит ирландскому врачу Bernard O'Connor, который 300 лет назад, в 1691 г., по скелету человека, случайно обнаруженному на кладбище, дал подробную характеристику свойственным анкилозирующему спондилоартриту морфологическим изменениям.

Известному английскому ревматологу E.G.L. Bywaters принадлежит высказывание: «... в составе трио Мари-Штрюмпель-Бехтерев Штрюмпель был первым, Мари — лучшим, а Бехтерев — самым путанным (most misleading)». В некоторых зарубежных источниках сообщалось, что на самом деле В.М. Бехтерев описал не АС, а анкилозирующий гиперостоз позвоночника (болезнь Форестье) или последствия болезни Шейермана-Мау. В связи с этим в современных иностранных классификациях заболеваний суставов и позвоночника эпонимический термин «болезнь Штрюмпеля-Бехтерева-Мари» обычно не используется.

Сам В.М. Бехтерев в своих исследованиях об «одревенелости позвоночника» писал следующее: «Я неоднократно имел случай наблюдать болезненное поражение с характерными признаками, указанными Штрюмпелем и Мари, которое, однако, я всегда отличал от того поражения, которое было описано мной под названием «одревенелости с искривлением позвоночного столба» (В.М. Бехтерев. Об анкилозирующем воспалении позвоночника и больших суставов конечностей. Обзорение психиатрии, неврологии и экспериментальной психологии, 1899).

Важно принимать во внимание, что В.М. Бехтерев посвятил этой теме не только ставшую знаменитой и наиболее часто цитируемую статью «Одревенелость позвоночника с искривлением его как особая форма заболевания», но и четыре журнальные статьи, причем последняя из них опубликована через 21 год после первой. В каждой последующей работе приводятся новые сведения, проясняется ряд принципиально важных обстоятельств, в частности взгляды на патогенез заболевания и отношение автора к патологии позвоночника, которую описали А. Штрюмпель и П. Мари. По мнению ученого, именно неврологический аспект «одревенелости позвоночника» является отличительной особенностью описанной им «особой» болезни. Мало того, будучи неврологом и психиатром, В.М. Бехтерев придавал неврологическим расстройствам большое, если не решающее значение в патогенезе заболевания.

В современной медицине при наличии признаков АС у детей и подростков устанавливают диагноз ювенильного анкилозирующего спондилоартрита (ЮАС). Первые сообщения с описанием клинической картины этого заболевания у детей появились в XIX веке, когда В. Travers и Н. Glutton предоставили клинические описания начала анкилозирующего спондилоартрита у детей и подростков. Публикация в 1942 г. книги S.G. Scott «A monograph on adolescent spondylitis or ankylosing spondylitis» привлекла внимание врачей к вопросу изучения анкилозирующего спондилоартрита с ювенильным началом. До середины 1980-х годов указанная проблема освещалась в литературе лишь единичными публикациями. И только последнее десятилетие XX века ознаменовалось всплеском интереса к данному вопросу, что нашло отражение в работах многих зарубежных авторов — В. Ansell, R. Burgos-Vargas, E. Bywatftrs, J. Cassidy, R. Harrier, B. Jacobs, C. Job-Deslandre, M. Khan, R. Petty, C. Ramus-Remus, A. Rosenberg, J. Shaller и др.

Анкилозирующий спондилит у детей и подростков

ЮАС — это заболевание с наследственной предрасположенностью, характеризующееся хроническим воспалительным процессом как в периферических суставах, так и в суставах осевого скелета, часто сочетающееся с энтезитами, серонегативностью по ревматоидному и антинуклеарному фактору. Поскольку поражение суставов позвоночника может быть отсрочено на годы, обязательным критерием постановки диагноза в детском возрасте является поражение крестцово-подвздошных сочленений, подтвержденное

рентгенологическими методами диагностики. В соответствии с МКБ-10 ЮАС относят к рубрике M08 «Ювенильный артрит», пункт M08.1.

Патогенез

Патогенез заболевания до конца не изучен. Существует несколько теорий запуска патологического процесса при ЮАС. Наиболее актуальными из них считаются рецепторная и молекулярная мимикрии.

Согласно первой теории антиген HLA-B27 является рецептором для этиологического фактора (бактериальных антигенов, вирусов, артритогенного пептида и др.), в результате чего образуются иммунные комплексы, что приводит к повышению уровня цитотоксичных Т-лимфоцитов, которые в свою очередь повреждают ткани, где расположены молекулы антигена HLA-B27.

В соответствии с молекулярной мимикрией бактериальный антиген может обладать сходными свойствами с HLA-B27, вследствие чего цитотоксичные Т-лимфоциты повреждают ткани и формируется хроническое воспаление с первичной локализацией в сухожильно-связочном аппарате периферических суставов нижних конечностей, фиброзных участках межпозвоночных дисков, крестцово-подвздошных сочленениях.

Эпидемиология

ЮАС встречается значительно реже, чем ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), что может быть связано с трудностями ранней диагностики и схожестью клинической картины ЮАС и ЮРА. Частота ЮАС отличается в зависимости от этнических и географических зон, что отражает, в частности, распространенность в популяции HLA-B27-антигена. С учетом того, что среди взрослых лиц европеоидной расы манифестный анкилозирующий спондилоартрит встречается с частотой 2:1000 и выше, а среди всех случаев анкилозирующего спондилоартрита 15-30% приходится на ювенильное начало, распространенность ювенильного спондилоартрита должна составлять 0,03-0,06%. В клинической практике ЮАС распознают значительно реже из-за существенной отсрочки в развитии главного патогномоничного проявления — поражения позвоночника. В многолетних катамнестических наблюдениях по оценке нозологических исходов у повзрослевших пациентов установлено, что на долю ЮАС приходится до 25-35% всех случаев ювенильного артрита. Зарубежные эпидемиологические исследования, результаты которых свидетельствуют о том, что заболевание каждого третьего-четвертого пациента с ювенильным артритом может быть отнесено к группе ювенильных спондилоартритов, подтверждают эти данные. В крупном эпидемиологическом исследовании, проведенном в США, показано, что заболеваемость ювенильными спондилоартритами (за исключением псориатического) составляет 1,44 случая на 100 тыс. населения, в то время как заболеваемость ювенильными артритами в целом — 4,08 случая на 100 тыс. Так же, как и анкилозирующий спондилоартрит у взрослых, ювенильные спондилоартриты представляют собой заболевания с ярко выраженной половой детерминацией. Мальчики заболевают в 6-11 раз чаще девочек, хотя, вероятнее всего, это соотношение в действительности может равняться 5:1 или 3:1, поскольку у лиц женского пола, как взрослых, так и детей, анкилозирующий спондилоартрит часто протекает субманифестно, а при выраженных клинических формах у женщин чаще, чем у мужчин, диагностируют ревматоидный артрит.

Классификация ЮАС

Единой классификации ЮАС не существует. В клинической практике выделяют: по течению — медленно

прогрессирующий, медленно прогрессирующий с периодами обострения, быстро прогрессирующий (наличие признаков анкилоза), септический вариант (острое начало, проливное потоотделение, озноб, лихорадка, висцериты); по стадиям — I (умеренное ограничение движений, рентгенологически без изменений или неровность в крестцово-подвздошном сочленении, небольшое расширение суставных щелей), II (умеренное ограничение движений, сужение суставных щелей или их частичное анкилозирование, сужение межпозвоночных суставных щелей или анкилоз позвоночника), III (значительное ограничение движений, анкилоз, признаки оссификации связочного аппарата); по степени активности — минимальная (небольшая скованность и неинтенсивная боль в позвоночнике после сна, СОЭ — до 20 мм/ч, СРБ+), умеренная (скованность в течение нескольких часов и постоянные боли в позвоночнике, СОЭ — до 40 мм/ч, СРБ++), высокая (скованность на протяжении дня и интенсивные боли в позвоночнике, субфебрильная температура тела, висцеральные проявления СОЭ — более 40 мм/ч, СРБ+++).

Диагностика

Для диагностики ЮАС приняты критерии Гармиш-Партенкирхен (табл.).

Таблица. Критерии Гармиш-Партенкирхен	
Основные критерии	Дополнительные критерии
Асимметричный пауциартрит (воспаление пяти и менее суставов) преимущественно нижних конечностей в дебюте заболевания (в первые 3 мес)	Полиартрит (воспаление более четырех суставов) в дебюте заболевания
Энтезопатия	Мужской пол
Боли в пояснично-крестцовой области	Возраст начала заболевания старше 6 лет
Острый иридоциклит	Наличие HLA-B27-антигена
	Семейная агрегация заболеваний из группы серонегативных спондилоартритов

Вероятному ЮАС соответствуют 2 основных критерия или 1-2 основных + 2 дополнительных критерия.

Определенному ЮАС соответствуют те же критерии + рентгенологически достоверный сакроилеит (двусторонний сакроилеит II стадии или односторонний сакроилеит не менее III стадии).

К дополнительным исследованиям при диагностике ЮАС относятся:

- рентгенография таза;
- рентгенография, магнитно-резонансная и компьютерная томография позвоночника и периферических суставов (при наличии клинических данных);
- осмотр окулиста на щелевой лампе с целью верификации наличия и характера увеита;
- функциональное исследование сердца;
- иммуногенетический анализ (HLA-B27-типирование).

Дифференциальная диагностика

Чаше всего ЮАС дифференцируют с ЮРА, реактивным артритом, однако и другие заболевания могут протекать под маской ЮАС. Ювенильный псориатический артрит и энтеропатические артриты отнесены к рубрике M09 МКБ-10, а реактивные артропатии — к рубрике M02. На практике значительному количеству детей и подростков, страдающих спондилоартритами, ставят диагнозы «ювенильный хронический артрит» (M08.3, M08.4) и даже «ювенильный ревматоидный артрит» (M08.0), что объясняется характерным для начала спондилоартрита в юношеском возрасте длительным периодом неспецифических клинических проявлений, так называемой преспондилической стадией болезни.

Лечение

Медикаментозная терапия рекомендуется при активном воспалительном процессе: нестероидные противовоспалительные средства (нимесулид, мелоксикам, диклофенак, ибупрофен), иммуномодулирующие противоревматические препараты (сульфасалазин, метотрексат), биологические иммуномодулирующие противоревматические средства (ингибиторы ФНО), системные и внутрисуставные глюкокортикоиды.

Подготовил Владимир Савченко

