



Клинический случай

Системный ювенильный идиопатический артрит, осложненный гемофагоцитарным синдромом

Н.А. Белых¹, К.В. Синицына¹, Ю.В. Деева^{✉1}, И.В. Пизнюр¹, А.Ю. Лашко²¹ ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Рязань, Россия;² ГБУ РО «Городская клиническая больница №11», Рязань, Россия[✉]yudeeva80@mail.ru

Аннотация

Системный ювенильный идиопатический артрит – полигенное аутовоспалительное заболевание. Выраженные системные клинические проявления, значительное повышение уровня маркеров воспаления и отсутствие аутоантител отличают это заболевание от других форм ювенильного идиопатического артрита. В данной статье представлены клинические случаи течения системного ювенильного идиопатического артрита, осложненные гемофагоцитарным синдромом, у двух детей разного пола и возраста. Рассмотрено ведение пациентов с типичным течением заболевания, исходом которого является инвалидизация.

Ключевые слова: дети, системный ювенильный идиопатический артрит, гемофагоцитарный синдром.

Для цитирования: Белых Н.А., Синицына К.В., Деева Ю.В., Пизнюр И.В., Лашко А.Ю. Системный ювенильный идиопатический артрит, осложненный гемофагоцитарным синдромом. *Клинический разбор в общей медицине*. 2026; 7 (5): 79–83. DOI: 10.47407/kr2026.7.05.00p4552

Clinical Case

Systemic juvenile idiopathic arthritis complicated by hemophagocytic syndrome

Natalya A. Belykh¹, Ksenia V. Sinitsyna¹, Yuliya V. Deeva^{✉1}, Inna V. Piznyur¹, Alla Yu. Lashko²¹ Pavlov Ryazan State Medical University, Ryazan, Russia;² City Clinical Hospital No. 11, Ryazan, Russia[✉]yudeeva80@mail.ru

Abstract

Systemic juvenile idiopathic arthritis is a polygenic autoinflammatory disease. Pronounced systemic clinical manifestations, a significant increase in the level of inflammatory markers and the absence of autoantibodies distinguish this disease from other forms of juvenile idiopathic arthritis. This article presents clinical cases of systemic juvenile idiopathic arthritis complicated by hemophagocytic syndrome in two children of different genders and ages. The management of patients with a typical course of the disease, the outcome of which is disability, is considered.

Keywords: children, systemic juvenile idiopathic arthritis, hemophagocytic syndrome.

For citation: Belykh N.A., Sinitsyna K.V., Deeva Yu.V., Piznyur I.V., Lashko A.Yu. Systemic juvenile idiopathic arthritis complicated by hemophagocytic syndrome. *Clinical review for general practice*. 2026; 7 (5): 79–83 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2026.7.05.00p4552

Введение

Системный ювенильный идиопатический артрит (СЮИА) – это артрит одного и более суставов, сопровождающийся (или предзнаменуемый) документированной перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 3 дней в течение минимум 2 нед в сочетании с одним или более из перечисленных признаков:

- кратковременная эритематозная сыпь;
- генерализованная лимфаденопатия;
- гепатомегалия и/или спленомегалия;
- серозит [1].

Данные о распространенности СЮИА в мире разнообразны. В Европе распространенность СЮИА составляет 0,3–0,8 на 100 тыс. детей в возрасте до 16 лет. Доля СЮИА в структуре ювенильного артрита в Северной Америке и Европе составляет до 15%, в Японии – 50% [1].

В регистре Минздрава России зарегистрированы 963 ребенка с СЮИА, что составляет 5,5% в структуре

юношеского артрита. СЮИА развивается у детей в возрасте от 0 до 18 лет. Мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой [1].

Предполагается, что ведущим звеном в патогенезе СЮИА являются активация врожденной иммунной системы и продукция провоспалительных цитокинов активированными макрофагами (интерлейкин-6, -1, -18), фактора некроза опухоли α , гранулоцитарного колониестимулирующего фактора и др. Одним из ключевых элементов в развитии заболевания является интерлейкин-6, высокое содержание которого в синовиальной жидкости и сыворотке крови приводит к возникновению тяжелого деструктивного артрита и системных проявлений болезни, а также к появлению гипохромной анемии. Интерлейкин-6 блокирует выработку гормона роста, адренкортикотропного и соматотропного гормонов. Более глубокое понимание роли этих цитокинов привело к появлению новых терапевтических подходов в лечении [1–3].

Таблица 1. Классификация ГФС

Table 1. Classification of hemophagocytic syndrome

Первичный		Вторичный
Семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (FHL): • FHL1 • FHL2 • FHL3 • FHL4 • FHL5 • FHLX	Другие первичные иммунодефициты: • синдром Чедиака–Хигаши • синдром Грисцелли • X-сцепленный • лимфопролиферативный синдром	Ассоциированный: • с опухолями • инфекциями • аутоиммунными болезнями • наследственными болезнями обмена

Таблица 2. Критерии ГФС H-Score

Table 2. GFS H-Score criteria

Параметр	Балл (значение параметра)
Известная иммуносупрессия	0 (нет) или 18 (есть)
Температура тела, °C	0 (<38,4), 33 (38,4-39,4) или 49 (>39,4)
Органомегалия	0 (нет), 23 (гепато- или спленомегалия) или 38 (гепато- и спленомегалия)
Количество угнетенных ростков кроветворения	0 (1 росток), 24 (2 ростка) или 34 (3 ростка)
Концентрация ферритина сыворотки, нг/мл	0 (<2000), 35 (2000-6000) или 50 (>6000)
Концентрация триглицеридов сыворотки, ммоль/л	0 (<1,5), 44 (1,5-4) или 64 (>4)
Концентрация фибриногена плазмы, г/л	0 (>2,5) или 30 (≤2,5)
Концентрация АСТ сыворотки, ед/л	0 (<30) или 19 (≥30)
Гемофагоцитоз в аспирате костного мозга	0 (нет) или 35 (есть)

На сегодняшний день не существует патогномичных лабораторных признаков, которые отличали бы СЮИА от других заболеваний. Характер лабораторных отклонений может быть подтверждением диагноза СЮИА, но ни один из них не является специфичным [4].

У 10% пациентов с СЮИА вследствие патологической активации макрофагов и цитотоксических клеток развивается жизнеугрожающее осложнение – гемофагоцитарный синдром (ГФС)/синдром активации макрофагов [5].

СЮИА с ГФС являются редким, но критическим состоянием, которое характеризуется неспецифическими клиническими признаками и симптомами в начале заболевания, такими как лихорадка, головная боль, сыпь или артралгия, и сопровождаются повышением уровня острофазных белков. Для верификации диагноза необходимо исключить бактериальные или вирусные инфекции, новообразования и другие иммуноопосредованные воспалительные заболевания [6]. Различают два вида ГФС – первичный и вторичный (табл. 1) [7].

В табл. 2 представлены критерии диагноза вторичного ГФС по диагностической шкале H-Score, используемой врачами для оценки вероятности наличия у пациента ГФС. ГФС не имеет строгих критериев диагноза, врач оценивает состояние пациента по каждому из парамет-

ров, суммирует все набранные баллы и по итоговой сумме определяет вероятность и тяжесть синдрома [7].

Целью лечения таких пациентов является подавление активного воспаления для купирования симптомов, предотвращения осложнений и сопутствующих заболеваний, поскольку пациентам с СЮИА часто требуется лечение системными глюкокортикостероидами и они подвержены риску развития синдрома гиперчувствительности [4].

К. Onel и соавт. (2022 г.) рекомендуют всем пациентам с СЮИА получать лечение под наблюдением педиатра-ревматолога и эндокринолога. При стабильном течении заболевания обычно назначается курс лечения нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП) и глюкокортикостероидами [4].

При тяжелом течении СЮИА пациенты получают пульс-терапию и внутривенные иммуноглобулины, препараты генной инженерии. Исходом данного заболевания является достижение клинической ремиссии, но велика вероятность инвалидизации пациента [3].

Клиническое наблюдение 1

Пациент А. 2014 года рождения, от физиологически протекавшей беременности, срочных родов, при рождении масса тела 2900 г, длина тела 52 см. Раннее развитие ребенка соответствовало возрастным критериям, находился на естественном вскармливании до 10 мес, вакцинирован в соответствии с календарем профилактических прививок. Наследственный анамнез по ревматологическим заболеваниям не отягощен.

В возрасте 8 лет (05.10.2023) пациент впервые стал жаловаться на боли в области голеностопных суставов и кистях рук. Спустя два дня появилась зудящая пятнистая сыпь на ягодицах, поясничной области и конечностях. В дальнейшем повысилась температура до 38,5°C. Лихорадка сохранялась в последующие дни, усиливались боли в суставах, сыпь становилась более яркой, отмечались новые пятнистые элементы.

В дальнейшем состояние больного ухудшалось – отмечалось повышение температуры до 39°C, боль в суставах стала интенсивнее, появились миалгии, мальчик не смог ходить.

Пациент был впервые осмотрен педиатром амбулаторно (19.10.2023). Ввиду тяжести состояния ребенку была назначена антибактериальная терапия (амоксциллина клавуланат). Результаты обследования представлены в табл. 3, 4.

На фоне получаемого лечения положительная динамика отсутствовала (лихорадка до 39,5°C, пятнистая сыпь, артралгии, миалгии), ввиду чего пациент был экстренно госпитализирован (27.10.2023) в ГБУ РО «Городская клиническая больница №11».

В течение последующих дней в соматическом статусе ребенка отмечались увеличение шейных и подчелюстных лимфоузлов, гепато- и спленомегалия, непостоянная сыпь в виде единичных пятнистых элементов на лице и туловище, лихорадка до 40°C. Была начата гормональная терапия (метилпреднизолон).

Таблица 3. Результаты клинического анализа крови пациента А. в динамике
Table 3. The results of the clinical blood test of patient A. in dynamics

Параметр	19.10.2023	27.10.2023	02.11.2023	06.11.2023	Референсные значения
Гемоглобин, г/л	118	108	98	108	110–140
Эритроциты, 10 ¹² /л	4,58	4,28	3,79	4,07	3,7–4,9
Лейкоциты, 10 ⁹ /л	11,3	8,5	4,8	5,7	6–8
Гематокрит, %	36,2	32,6	28,1	30,5	33–45
Тромбоциты, 10 ⁹ /л	392	132	70	106	150–400
Лимфоциты, %	13,3	12	29	34	30–45
Нейтрофилы, %	79,4	86	68	63	45–60
Моноциты, %	5,9	2	3	3	2–8
Эозинофилы, %	0,2	0	1	0	0–5
СОЭ, мм/ч	66	53	47	17	4–15

Таблица 4. Результаты биохимического анализа крови пациента А. в динамике
Table 4. Results of biochemical blood analysis of patient A. in dynamics

Параметр	27.10.2023	02.11.2023	06.11.2023	Референсные значения
С-реактивный белок, мг/л	48	132	37	До 6
Общий белок, г/л	82	63	71	62–82
Альбумин, г/л	42	36	41	37–55
ЛДГ, г/л	483	1640	751	До 576
АЛТ, Е/л	16	356	127	До 40
АСТ, Е/л	25	316	178	До 40
КФК, г/л	180	567	359	26–228
КФК-МВ, г/л	26,6	38	28	10–25
Билирубин общий, мкмоль/л	12	37	25	3,4–20,7
Билирубин прямой, мкмоль/л	3	10	6	0,83–3,4
Билирубин непрямой, мкмоль/л	8	27	17	2,56–17,3
Ферритин, нг/мл	31	1200	300	20–220

В стационаре пациенту была проведена костномозговая пункция из двух точек (02.11.2023). Заключение: 1 и 2-я точка – гранулоцитарный росток раздражен, определяется наличие активированных моноцитов, макрофагов с явлением фагоцитоза клеточных элементов (эритроцитов, тромбоцитов).

На основании полученных данных ребенок был переведен в ревматологическое отделение ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. В стационаре был поставлен диагноз: СЮИА, ГФС – и назначена пульс-терапия метилпреднизолоном. На фоне проводимого лечения состояние пациента стабилизировалось, жалоб не предъявлял, отмечалось улучшение показателей в клиническом и биохимическом анализах крови (см. табл. 3, 4).

На данный момент состояние ребенка средней степени тяжести, предъявляет жалобы на периодические артралгии, которые купируются приемом НПВП, имеет статус инвалида детства. Находится на домашнем обучении.

Клиническое наблюдение 2

Пациентка Д. 2008 года рождения, от беременности, протекавшей без осложнений, при рождении масса тела 2950 г, длина тела 50 см. В раннем развитии не отставала от сверстников, профилактические прививки

проведены в срок. Наследственный анамнез по ревматологическим заболеваниям умеренно отягощен по линии матери (индекс отягощенности 0,5).

В возрасте 15 лет (20.02.2023) девочка впервые стала жаловаться на появление сыпи на конечностях, верхней половине грудной клетки, повышение температуры до 40°C. Пациентка была экстренно доставлена в детское инфекционное отделение ГБУ РО ГKB №11. При обследовании отмечалось повышение острофазных показателей. Была назначена антибактериальная терапия (цефтриаксон). Данные результатов исследований представлены в табл. 5, 6.

На фоне проведенной терапии, несмотря на нормализацию температуры тела и нивелирование сыпи, состояние пациентки расценивалось как тяжелое, отмечались выраженные миалгии. При осмотре наблюдались бледность кожных покровов, увеличение подмышечных и паховых лимфоузлов, гепатомегалия. Пальпация коленных суставов болезненна, движения ограничены, явной деформации выявлено не было. Аускультативно выслушивалась крепитация в верхних отделах легких с обеих сторон, одышка смешанного характера. Пациентке была назначена инфузионная терапия – внутривенно капельно – 5% глюкоза 400 мл + Аспаркам 20 мл, раствор Рингера 200 мл. Назначен преднизолон 20 мг/сут.

Таблица 5. Результаты клинического анализа крови пациентки Д. в динамике
Table 5. The results of the clinical blood test of patient D. in dynamics

Параметр	20.02.2023	28.02.2023	02.03.2023	07.03.2023	Референсные значения
Гемоглобин, г/л	110	125	102	109	110–140
Эритроциты, 10 ¹² /л	3,39	3,9	3,23	3,6	3,7–4,9
Лейкоциты, 10 ⁹ /л	28,9	2,3	6,8	9,8	6–8
Тромбоциты, 10 ⁹ /л	172	11	102	223	150–400
Лимфоциты, %	7	18	20	32	30–45
Нейтрофилы, %	88	77	74	67	45–60
Моноциты, %	3	4	3	1	2–8
Эозинофилы, %	2	1	0	0	0–5
СОЭ, мм/ч	60	52	52	32	4–15

Таблица 6. Результаты биохимического анализа крови пациентки Д. в динамике
Table 6. Results of biochemical blood analysis of patient D. in dynamics

Параметр	20.02.2023	28.02.2023	02.03.2023	07.03.2023	Референсные значения
СРБ, мг/л	96	96	62	33	До 6
Общий белок, г/л	67	61	59	56	62–82
Альбумин, г/л	35	27	26	33	37–55
ЛДГ, г/л	986	1119	823	614	До 576
АЛТ, Е/л	20	27	19	41	До 40
АСТ, Е/л	37	69	40	42	До 40
КФК, г/л	123	46	35	30	26–228
КФК-МВ, г/л	16,3	18,2	28,2	24,5	10–25
Билирубин общий, мкмоль/л	9	10	13	11	3,4–20,7
Ферритин, нг/мл	400	1360	2600	879	20–220

Ввиду стабильно тяжелого состояния пациентке была проведена костномозговая пункция (26.02.2023). Заключение: пунктат содержит умеренное количество клеточных элементов, в клеточном составе преобладает созревающий пул клеток белого ряда, эритроидный росток угнетен, мегакариоцитов достаточное количество, много зрелых тромбоцитов. На основании клиники, данных лабораторных и инструментальных исследований был поставлен диагноз: СЮИА, ГФС.

В течении последующих суток (28.02.2023) общее состояние девочки оставалось тяжелым за счет интоксикации. Отмечалось повышение острофазных показателей, а также специфических маркеров поражения органов и систем (лактатдегидрогеназа – ЛДГ, креатинфосфокиназа-МВ – КФК-МВ, аспаратаминотрансфераза – АСТ, аланинаминотрансфераза – АЛТ); табл. 5, 6.

Учитывая тяжесть состояния девочки (клинику полиорганной недостаточности), изменения лабораторных показателей, была назначена пульс-терапия преднизолоном (40 мг), метипредом (500 мг), введен иммуноглобулин человеческий.

На фоне проводимой терапии в состоянии пациентки отмечалась положительная динамика, боли в грудной клетке и животе, а также артралгии, миалгии купировались. Однако спустя несколько дней (02.03.2023) состояние вновь ухудшилось – появились боли в мышцах конечностей, лихорадка. Результаты анализов представлены в табл. 5, 6.

Была проведена телемедицинская консультация с ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» для верифицирования диагноза и коррекции терапии, где был подтвержден диагноз СЮИА, осложненного ГФС. Ввиду крайне тяжелого состояния ребенка была инициирована повторная пульс-терапия (06.03.2023) – метотрексат и преднизолон в увеличенной дозе 750 мг и 80 мг соответственно. На фоне проведенной пульс-терапии состояние у девочки стабилизировалось, но развился медикаментозный синдром Иценко–Кушинга.

В данный момент пациентка имеет статус инвалида детства, получает терапию НПВП.

Обсуждение

В представленных клинических случаях отмечались острое начало и типичное течение СЮИА. Характерными симптомами заболевания являлись сыпь, лихорадка, гепато- и спленомегалия, артралгии и миалгии, а также признаки полиорганной недостаточности. Развитие ГФС требовало немедленной коррекции тяжелого состояния пациентов. Основной терапией являлось лечение глюкокортикостероидами в режиме пульс-терапии [8–10].

Манифестация СЮИА не зависит от возраста и пола ребенка. Клинически СЮИА может проходить под маской других заболеваний, что часто затрудняет диагностику данного заболевания [1].

V. Berg и соавт. (2022 г.) представили клинический случай девочки 5 лет, в котором начало СЮИА проходило без выраженного артрита или кожной сыпи, наоборот, преобладали лихорадка и непродуктивный кашель, отмечались диффузные боли в нижних конечностях. Девочка так же, как и представленные пациенты, получала вначале заболевания антибактериальную терапию, и только спустя несколько дней ей был верифицирован диагноз и назначена соответствующая терапия [10].

О. Боярчук и соавт. (2020 г.) описывают клинический случай манифестации СЮИА с нетипичным течением у ребенка 3 лет. Начало заболевания знаменовалось рвотой и лихорадкой (40°C), и только спустя неделю появились эритематозная пятнистая сыпь на спине, груди и вокруг правого локтя, а также отек правой лодыжки. В дальнейшем у ребенка появились признаки полисерозита и ГФС [8].

Современная медицина предлагает системный подход в лечении СЮИА, включая прием НПВП, глюкокортикостероидов, в том числе пульс-терапию, синтетические базисные противоревматические препараты [8, 9].

Данный подход к терапии СЮИА также использовался в продемонстрированных случаях. В более тяжелых ситуациях возможно применение новых препаратов, воздействующих на интерлейкин-1 или интерлейкин-6 [10, 11].

СЮИА влечет за собой резкое ухудшение качества жизни пациентов и их семей [12]. Оба представленных

пациента имеют статус инвалида детства, находятся на домашнем обучении.

Заключение

СЮИА является инвалидизирующим заболеванием, поэтому требует ранней диагностики и своевременно начатого лечения. Зачастую возникают сложности в верификации диагноза СЮИА, так как болезнь проявляется неспецифическими симптомами, характерными для других воспалительных заболеваний. ГФС – грозное осложнение СЮИА, которое приводит к полиорганной недостаточности.

Одной из целей лечения СЮИА являются поддержание клинической ремиссии и предотвращение инвалидизации, следовательно – улучшение прогноза и качества жизни пациентов.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is no conflict of interests.

Финансирование. Авторы заявляют об отсутствии финансирования.

Funding. The authors declare no funding.

Информированное согласие. Авторы заявляют о том, что пациенты дали свое информированное согласие на публикацию данного клинического наблюдения.

Informed consent. The authors declare that the patients have submitted the informed consent to the case report publishing.

Список литературы доступен на сайте журнала <https://klin-razbor.ru/>

The list of references is available on the journal's website <https://klin-razbor.ru/>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Белых Наталья Анатольевна – д-р мед. наук, доц., зав. каф. факультетской и поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО РязГМУ. E-mail: nbelyh68@mail.ru; ORCID: 0000-0002-5533-0205

Синицына Ксения Вадимовна – студентка 5-го курса педиатрического фака-та ФГБОУ ВО РязГМУ. E-mail: skv191@gmail.com; ORCID: 0009-0000-1178-2448

Деева Юлия Витальевна – ассистент каф. факультетской и поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО РязГМУ. E-mail: yudeeva80@mail.ru; ORCID: 0000-0003-0975-1137

Пизнюр Инна Владимировна – канд. мед. наук, каф. факультетской и поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО РязГМУ. E-mail: innaabramova@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-9267-439X

Лашко Алла Юрьевна – врач-педиатр, ГБУ РО ГКБ №11. E-mail: allalashko@gmail.com; ORCID: 0009-0001-1468-6918

Поступила в редакцию: 08.12.2025

Поступила после рецензирования: 19.12.2025

Принята к публикации: 15.01.2026

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Natalya A. Belykh – Dr. Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Department, Pavlov Ryazan State Medical University. E-mail: nbelyh68@mail.ru; ORCID: 0000-0002-5533-0205

Ksenia V. Sinitsyna – student, Pavlov Ryazan State Medical University. E-mail: skv191@gmail.com; ORCID: 0009-0000-1178-2448

Yuliya V. Deeva – Assistant, Pavlov Ryazan State Medical University. E-mail: yudeeva80@mail.ru; ORCID: 0000-0003-0975-1137

Inna V. Piznyur – Cand. Sci. (Med.), Pavlov Ryazan State Medical University. E-mail: innaabramova@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-9267-439X

Alla Yu. Lashko – pediatrician, City Clinical Hospital No. 11. E-mail: allalashko@gmail.com; ORCID: 0009-0001-1468-6918

Received: 08.12.2025

Revised: 19.12.2025

Accepted: 15.01.2026

Вклад авторов. Н.А. Белых – концепция исследования; Ю.В. Деева, К.В. Синицына, А.Ю. Лашко – сбор данных; К.В. Синицына – обзор литературы; Н.А. Белых, Ю.В. Деева, И.В. Пизнюр – редактирование; все авторы – написание текста, утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.
Author contribution. Natalya A. Belykh – study concept; Yuliya V. Deeva, Ksenia V. Sinitsyna, Alla Yu. Lashko – data acquisition; Ksenia V. Sinitsyna – literature review; Natalya A. Belykh, Yuliya V. Deeva, Inna V. Piznyur – editing; all authors – manuscript writing, approval of the final version of the paper, responsibility for integrity of all parts of the paper.