

Stillova choroba dospělých – editorial

Martina Skácelová

III. interní klinika – nefrologická, revmatologická a endokrinologická LF UP a FN Olomouc

Komentář k | Editorial on

Adam Z et al. Remise steroid rezistentní Stillovy nemoci při léčbě anakinrou, dokumentovaná FDG-PET/CT vyšetřením: kazuistika. Vnitř Lék 2017; 63(12): 987-997.

Problematika Stillovy choroby dospělých (Adult-onset Still's disease – AOSD) se v poslední době dostává čím dál víc do povědomí odborné lékařské veřejnosti. Její diagnostika může vzhledem ke značné rozmanitosti klinických projevů a nespecifickému laboratornímu obrazu činit nemalé potíže, může však být jednou z relativně častých příčin febrilií nejasné etiologie u dospělých osob.

Jedná se o poměrně vzácné polygenně podmíněné autoinflamatorní onemocnění, které bývá v typickém případě charakterizováno triádou klinických příznaků – kolísavá horečka, artritida a lososový exantém, u části pacientů však nebývá artritická manifestace přítomna a choroba probíhá spíše pod obrazem systémové formy. Dále bývá přítomna faryngitida, poměrně častým příznakem jsou i myalgie, často bývají zvětšené krční uzliny, v závažných případech se může vyskytnout i generalizovaná lymfadenopatie, méně často pak i splenomegalie a serozitida. Choroba se může ve svém průběhu manifestovat závažnými, často až život ohrožujícími komplikacemi, jedná se především o hematologické komplikace, jako je syndrom aktivovaných makrofágů, hemolyticko-uremický syndrom nebo trombotická trombocytopenická purpura či rozvoj diseminované intravaskulární koagulopatie; v závažných případech může dojít i k rozvoji difúzní alveolární hemoragie, myokarditidy a dalších komplikací. Průběh onemocnění je poměrně variabilní, asi 34 % onemocnění je monofázických, u 24 % pacientů choroba probíhá v intermitentních cyklech, u 36 % pacientů se jedná o chronické onemocnění. V laboratorních nálezech je prakticky u všech pacientů výrazná elevace ukazatelů zánětu (sedimentace erytrocytů, CRP), typicky s leukocytózou s převahou granulocytů, bývají zvýšené hladiny sérových transamináz a laktátdehydrogenázy. Imunologická vyšetření (antinukleární protilátky, revmatoidní faktor) bývají negativní. Jednou z charakteristických laboratorních známek choroby (až 70 % pacientů) je pak zejména výrazné zvýšení hladin sérového feritinu s nízkými hladinami jeho glykosylované frakce. V případě AOSD se jedná o diagnózu per exclusionem, před definitivním stanovením diagnózy je vždy nutno vyloučit infekční, autoimunitní či nádorové onemocnění.

Doporučení pro léčbu Stillovy choroby dospělých vycházejí především z kazuistických sérií a také ze zkušeností s léčbou dětí se systémovou formou juvenilní idiopatické artritidy. Léčebná strategie pak závisí zejména na závažnosti onemocnění (lehká vs středně závažná forma vs život ohrožující onemocnění) a také na dominujícím typu postižení (kloubní vs systémová forma nemoci). Lékem první linie jsou glukokortikoidy, pokud není jejich efekt dostatečný, pak zejména u dominantně kloubního typu onemocnění volíme přidání choroby modifikujícího léku, nejčastěji metotrexátu. Další možností je podání cyklosporinu A, leflunomidu, antimalarik či azathioprinu. V případě rezistence na léčbu glukokortikoidy a chorobu modifikujícím lékem hovoříme o refrakterních formách AOSD. V dalším terapeutickém rozhodování je pak nutno zvážit, zda se jedná o dominantně kloubní či systémovou formu choroby. V případě refrakterní systémové formy AOSD je indikováno zahájení léčby antagonistou IL1, nejčastěji anakinrou. Alternativně může být použit i tocilizumab, zejména v případech, u nichž je přítomna i artritida. U pacientů s převážně kloubní formou AOSD se v případě refrakterního onemocnění upřednostňuje podání TNF α inhibitorů. Při léčbě některých závažných, život ohrožujících komplikací nebo při léčbě gravidních pacientek se závažnými formami AOSD byly s úspěchem použity i intravenózní imunoglobuliny.

Závěrem lze konstatovat, že jak diagnostika, tak i léčba, zejména systémových forem AOSD může činit nemalé potíže, v prvé řadě je však nutno na tuto relativně vzácnou jednotku v diferenciální diagnostice pomyšlet. Předložené kazuistické sdělení podrobně dokumentuje, jak složitý diagnostický proces u pacienta se Stillovou chorobou dospělých manifestující se febriliemi a generalizovanou lymfadenopatií, tak i úspěšné použití inhibice IL1.

MUDr. Martina Skácelová, Ph.D.

✉ martina.skacelova@fnol.cz

III. interní klinika – nefrologická, revmatologická a endokrinologická LF UP a FN Olomouc

www.fnol.cz

Doručeno do redakce 3. 10. 2017