

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра Педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н., профессор Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н., доцент Кириллова Е.П.

Реферат на тему:

Диагностика и лечение

ювенильного ревматоидного артрита.

Выполнила: клинический ординатор

Краханова Т.А.

Красноярск, 2016

Оглавление

1. Введение	3
2. Эпидемиология	3
3. Этиология и патогенез	4
4. Классификация	5
5. Клиническая картина	9
6. Дифференциальная диагностика	18
7. Диагностика.....	19
8. Лечение	26
9. Обучение больного.....	35
10.Профилактика	.35
11. Прогноз	36
12. Заключение	37
13. Список литературы	38

Введение

Актуальной проблемой детской ревматологии являются хронические воспалительные заболевания суставов. Одним из таких заболеваний является ювенильный ревматоидный артрит.

Ювенильный артрит (ЮА) — артрит неустановленной причины, длительностью более 6 недель, развивающийся у детей в возрасте не старше 16 лет при исключении другой патологии суставов.

ЮА — одно из наиболее частых и самых инвалидизирующих ревматических заболеваний, встречающихся у детей.

КОД МКБ 10 В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) ювенильный артрит включен в рубрику M08:

- M08.0 — Юношеский (ювенильный) ревматоидный артрит (РФ+ и РФ-);
- M08.3 — Юношеский (ювенильный) полиартрит (серонегативный);
- M08.4 — Пауциартикулярный юношеский (ювенильный) артрит;
- M08.8 — Другие ювенильные артриты;
- M08.9 — Юношеский артрит неустановленный..

Эпидемиология

Заболеваемость ЮА составляет от 2 до 16 на 100 тыс. детского населения в возрасте до 16 лет. Распространенность ЮА в разных странах колеблется от 0,05 до 0,6 %. На территории Российской Федерации распространенность ЮА у детей до 18 лет достигает 62,3, первичная заболеваемость — 16,2 на 100 тыс., в том числе у 5 подростков, соответственно, 116,4 и 28,3, у детей до 14 лет — 45,8 и 12,6. Чаще артритом (ЮА) болеют девочки. Смертность — в пределах 0,5–1 %.

Этиология и патогенез

Этиология ЮА неизвестна. Первичный антиген неизвестен. Чужеродный антиген поглощается и перерабатывается антиген-презентирующими клетками (дендритными, макрофагами, В лимфоцитами и др.), которые, в свою очередь, презентуют его Т лимфоцитам (или информацию о нем). Взаимодействие антиген-презентирующей клетки с CD4⁺-лимфоцитами стимулирует синтез ими соответствующих цитокинов. Интерлейкин 2 (ИЛ 2), вырабатываемый при активации Th1, взаимодействует со специфическими ИЛ 2-рецепторами, что вызывает клональную экспансию Т лимфоцитов и стимулирует рост В лимфоцитов. Последнее приводит к массивному синтезу иммуноглобулина (Ig) G плазматическими клетками, повышает активность естественных киллеров (NK) и активирует макрофаги. ИЛ 4, синтезирующийся Th2-клетками, вызывает активацию гуморального звена иммунитета (что проявляется возрастающим синтезом антител), стимуляцию эозинофилов и тучных клеток, а также развитие аллергических реакций. Патологический процесс при ЮА начинается в синовиальной оболочке сустава с нарушения микроциркуляции и поражения клеток, выстилающих синовиальную мембрану. В ответ на это в организме больного образуются измененные IgG, которые воспринимаются собственной иммунной системой как аутоантигены. Иммунокомпетентные клетки, в том числе плазматические клетки синовиальной оболочки сустава, в ответ вырабатывают антитела — анти IgG. Эти антитела, названные ревматоидным фактором (РФ), в присутствии комплемента взаимодействуют с аутоантигеном, и происходит формирование иммунных комплексов. Циркулирующие иммунные комплексы оказывают повреждающее воздействие как на эндотелий сосудов, так и на окружающие ткани. В первую очередь страдает синовиальная оболочка сустава, в результате чего развивается артрит. В синовиальной жидкости и тканях сустава при этом образуется избыточное количество провоспалительных цитокинов. Активация синтеза таких цитокинов (ИЛ 1, ИЛ 6, ИЛ 8, ИЛ 17, ФНО) лежит в основе системных проявлений ревматоидного артрита. ИЛ 6 регулирует

трансформацию В лимфоцитов в плазматические клетки, стимулирует образование ревматоидного фактора, вызывает гипергаммаглобулинемию, способствует гиперпродукции белков острой фазы воспаления — С-реактивного белка (СРБ) и фибриногена. Велика вероятность того, что фактор некроза опухоли (ФНО), ИЛ 17 и другие провоспалительные цитокины являются основными факторами трансформации острого иммунного воспаления (свойственного ранней стадии РА) в хроническое с развитием паннуса и необратимым разрушением суставных структур. Кроме того, ИЛ 17 стимулирует выработку RANKL (лиганд семейства ФНО), который способен активировать остеокласты и усиливать костную резорбцию. Таким образом, ИЛ 17 в целом вносит деструктивный вклад в развитие остеопороза при РА. Нарушение процессов остеогенеза различного происхождения сочетается с выраженными изменениями продукции таких цитокинов, как ИЛ 1, ИЛ 6, ИЛ 8, ИЛ 17, ФНО. Усиление новообразования сосудов (ангиогенез), возникающее вследствие действия на ткани цитокинов, также увеличивает деструкцию хряща. Таким образом, паннус, или «плащ», закрывающий поверхность суставного хряща, препятствует нормальным процессам обмена и усиливает деструкцию костнохрящевых образований.

Классификация.

В настоящий момент общепринятой считается Классификация ювенильного идиопатического артрита (ЮИА) Международной лиги ревматологических ассоциаций (ILAR 2007).

Согласно классификации ILAR выделяют следующие варианты ЮИА:

Системный

Определение. Артрит, сопровождающийся или с предшествующей документированной лихорадкой в течение минимум 2 недель в сочетании с двумя или более нижеперечисленными признаками:

- 1) перемежающаяся, летучая, эритематозная сыпь;
- 2) серозит;
- 3) генерализованная лимфаденопатия;
- 4) гепатомегалия и/или спленомегалия.

Критерии исключения:

- 1) псориаз у ребенка или родственников первой линии;
- 2) артрит, ассоциированный с HLA B27 антигеном, у мальчиков старше 6 лет;
- 3) анкилозирующий спондилит, артрит, ассоциированный с энтезитом, сакроилеит при наличии воспалительных заболеваний кишечника, синдром Рейтера, передний увеит у родственников первой степени родства;
- 4) наличие ревматоидного фактора не менее чем в двух анализах в течение 3 мес.

Олигоартикулярный

Определение. Артрит с поражением 1–4 суставов в течение первых 6 месяцев болезни. Имеются 2 субварианта:

1. Олигоартикулярный персистирующий: артрит с поражением 1–4 суставов в течение всей болезни.
2. Олигоартикулярный распространившийся: поражение 5 и более суставов после 6 месяцев болезни.

Критерии исключения:

- 1) псориаз у ребенка или родственников первой линии;
- 2) артрит, ассоциированный с HLA B27 антигеном, у мальчиков старше 6 лет;
- 3) анкилозирующий спондилит, артрит, ассоциированный с энтезитом, сакроилеит при наличии воспалительных заболеваний кишечника, синдром Рейтера, передний увеит у родственников первой степени родства;

4) наличие ревматоидного фактора не менее чем в двух анализах в течение 3 месяцев;

5) наличие системного артрита.

Полиартикулярный (РФ-негативный)

Определение. Артрит с поражением 5 или более суставов в течение первых 6 месяцев болезни, тест на РФ — отрицательный.

Критерии исключения:

1) псориаз у ребенка или родственников первой линии;

2) артрит, ассоциированный с HLA B27 антигеном, у мальчиков старше 6 лет;

3) анкилозирующий спондилит, артрит, ассоциированный с энтезитом, сакроилеит при наличии воспалительных заболеваний кишечника, синдром Рейтера, передний увеит у родственников первой степени родства;

4) наличие ревматоидного фактора не менее чем в двух анализах в течение 3 мес;

5) наличие системного артрита.

Полиартикулярный (РФ-позитивный)

Определение. Артрит с поражением 5 или более суставов в течение первых 6 месяцев болезни, ассоциированный с положительным РФ в двух тестах в течение 3 месяцев. Критерии исключения:

1) псориаз у ребенка или родственников первой линии;

2) артрит, ассоциированный с HLA B27 антигеном, у мальчиков старше 6 лет;

3) анкилозирующий спондилит, артрит, ассоциированный с энтезитом, сакроилеит при наличии воспалительных заболеваний кишечника, синдром Рейтера, передний увеит у родственников первой степени родства;

4) наличие системного артрита.

Псориазический

Определение. Поражение, характеризующееся артритом и псориазом или артритом и двумя из нижеперечисленных симптомов:

- а) дактилит;
- б) изменение ногтей (синдром «наперстка», онихолизис);
- в) семейный псориаз, подтвержденный дерматологом у лиц первой степени родства.

Критерии исключения:

- 1) артрит, ассоциированный с HLA B27 антигеном, у мальчиков старше 6 лет;
- 2) анкилозирующий спондилит, артрит, ассоциированный с энтезитом, сакроилеит при наличии воспалительных заболеваний кишечника, синдром Рейтера, передний увеит у родственников первой степени родства;
- 3) наличие ревматоидного фактора не менее чем в двух анализах в течение 3 месяцев;
- 4) наличие системного артрита.

Артрит, ассоциированный с энтезитом

Определение. Основным клиническим проявлением является артрит и энтезит, или артрит или энтезит с двумя из следующих признаков:

- а) болезненность илеосакральных сочленений при пальпации и/или воспалительная боль в спине;
- б) наличие HLA B27;
- в) начало артрита у мальчика после 6 лет; 7
- г) семейный анамнез, свидетельствующий о наличии подтвержденных врачами HLA B27- ассоциированных болезней (анкилозирующий спондилит, артрит, ассоциированный с энтезитом, сакроилеит при наличии воспалительных

заболеваний кишечника, синдром Рейтера) или острого переднего увеита у родственников первой степени родства.

Критерии исключения:

- 1) псориаз у ребенка или родственников первой линии;
- 2) наличие ревматоидного фактора не менее чем в двух анализах в течение 3 месяцев;
- 3) наличие системного артрита.

Недифференцированный артрит

Определение. Артриты неизвестной причины у детей, не отвечающие полным критериям какой-либо категории или отвечающие критериям более чем одной из представленных категорий.

Клиническая картина

Существует несколько вариантов течения ЮА:

Юношеский артрит с системным началом (10–20% случаев)

- Развивается в любом возрасте.
- Мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой.
- Начало — острое или подострое.
- Лихорадка — фебрильная, гектическая, подъемы температуры преимущественно в утренние часы, часто сопровождаются ознобом, падение температуры — пролильным потом.

• **Сыпь** — пятнистая и (или) пятнисто-папулезная, линейная, не сопровождается зудом, нестойкая, появляется и исчезает в течение короткого времени, усиливается на высоте лихорадки, локализуется преимущественно в области суставов, на лице, на боковых поверхностях туловища, ягодицах и конечностях. В ряде случаев сыпь может быть уртикарной или геморрагической.

• **Поражение внутренних органов**

Поражение сердца:

- миокардит;
- перикардит;
- эндокардит (редко);
- поражение коронарных артерий (редко).

Поражение легких:

- пневмонит;
- плевропневмонит;
- фиброзирующий альвеолит.

Полисерозит:

- перикардит;
- плеврит;
- перигепатит;
- периспленит;

— серозный перитонит.

Васкулит:

— ладонный капиллярит;

— подошвенный капиллярит;

— локальные ангионевротические отеки, чаще в области кисти;

— цианотичная окраска проксимальных отделов верхних и нижних конечностей (ладоней, стоп);

— мраморность кожных покровов.

• Лимфаденопатия.

• Гепатоспленомегалия.

• Суставной синдром:

— артралгии, миалгии;

— олигоартрит;

— полиартрит;

— коксит, асептический некроз тазобедренных суставов;

— амиотрофия;

— стойкие деформации и контрактуры.

Осложнения юношеского артрита с системным началом:

• Сердечно-легочная недостаточность.

• Синдром активации макрофагов (или гемофагоцитарный синдром):

- резкое ухудшение состояния;
 - гектическая лихорадка;
 - полиорганная недостаточность;
 - геморрагическая сыпь;
 - кровотечение из слизистых оболочек;
 - нарушение сознания, кома;
 - лимфаденопатия, гепатоспленомегалия;
 - тромбоцитопения, лейкопения, снижение СОЭ, повышение сывороточного уровня триглицеридов, ферритина, трансаминаз, повышение содержания фибриногена и продуктов деградации фибрина (ранний доклинический признак), снижение уровня факторов свертывания крови II, VII, X;
 - в пунктате костного мозга — большое количество макрофагов, фагоцитирующих гемопоэтических клеток;
 - провоцируется вирусами (цитомегаловирусом — ЦМВ, вирусом Эпштейна–Барр, герпеса и др.), лекарственными препаратами (нестероидными противовоспалительными — НПВП, солями золота, сульфасалазином и др.);
 - возможен летальный исход.
- Амилоидоз. Частота амилоидоза при ЮРА от 0,14 (в США) до 20% (в Европе и России). Амилоид откладывается в стенках сосудов, в почках, печени, миокарде, кишечнике. Чаще всего амилоидоз поражает почки. Диагностика основывается на исследовании биоптата почек, менее достоверна биопсия слизистых оболочек десны и прямой кишки.
 - Задержка роста особенно выражена при начале заболевания в раннем детском возрасте и полиартикулярном суставном синдроме.
 - Инфекционные осложнения (бактериальный сепсис, генерализованная вирусная инфекция)

Ювенильный ревматоидный артрит, серопозитивный, M08.0 (Классификация ICD-10 Полиартикулярный ювенильный идиопатический артрит серопозитивный) (около 10 % случаев)

- Развивается у детей в возрасте от 8 до 15 лет.
- Чаще болеют девочки (80 %). Этот вариант является ревматоидным артритом взрослых с ранним началом.
- Начало подострое.
- Суставной синдром:
 - симметричный полиартрит с поражением коленных, лучезапястных, голеностопных, а также мелких суставов кистей и стоп;
 - структурные изменения в суставах могут развиваться в течение первых 6 мес болезни с возможным формированием анкилозов в костях запястья уже к концу 1-го года болезни в случае неадекватной терапии;
 - у 50 % пациентов развивается деструктивный артрит.
- Лабораторные исследования:
 - Клинический анализ крови гипохромная анемия, невыраженный нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ.
 - Иммунологический и иммуногенетический анализы крови может быть положительным антинуклеарный фактор (АНФ) в сыворотке крови, РФ положительный. Повышена сывороточная концентрация IgM, IgG, СРБ. Часто определяется HLA DR4.

Осложнения:

- сгибательные контрактуры в суставах;
- тяжелая инвалидизация (особенно при начале заболевания до 5 лет);
- задержка роста (при раннем начале заболевания и высокой активности ЮРА).

Ювенильный полиартрит, серонегативный, M08.3 (Классификация ICD-10 Полиартикулярный ювенильный идиопатический артрит серонегативный) (менее 20–30 % случаев)

- Развивается у детей в возрасте от 1 года до 15 лет.
- Чаще болеют девочки (90 %).

- Начало — подострое, хроническое.
- Суставной синдром:
 - симметричное поражение крупных и мелких суставов, включая височно-челюстные сочленения и шейный отдел позвоночника;
 - течение артрита у большинства больных относительно доброкачественное;
 - у 10 % пациентов развиваются тяжелые деструктивные изменения, в основном в тазобедренных и челюстно-височных суставах.
- Имеется риск развития увеита в случае дебюта в раннем возрасте.
- В ряде случаев (при начале в раннем возрасте) заболевание сопровождается субфебрильной температурой и лимфаденопатией.
- Лабораторные исследования:
 - Клинический анализ крови гипохромная анемия, невыраженный нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ.
 - Иммунологический и иммуногенетический анализы крови может быть положительным АНФ в сыворотке крови, РФ отрицательный. Повышена сывороточная концентрация IgM, IgG, СРБ.

Осложнения:

- сгибательные контрактуры в суставах;
- тяжелая инвалидизация (особенно при начале заболевания до 5 лет);
- задержка роста (при раннем начале заболевания и высокой активности ЮА);
- снижение остроты зрения и развитие слепоты вследствие активного течения увеита. Факторы неблагоприятного прогноза и критерии активности Факторы неблагоприятного прогноза (наличие хотя бы одного критерия):
 - поражение тазобедренных суставов или шейного отдела позвоночника;
 - положительный РФ, или — антитела к циклическому цитрулинированному пептиду (анти-ССР).
 - деструкция суставов по данным радиологического обследования (эрозии суставных поверхностей или сужение межсуставных щелей).

Степень активности

Низкая (наличие всех критериев):

- число пораженных суставов < 4;
- показатель СОЭ или сывороточной концентрации СРБ в норме;
- оценка активности болезни врачом по ВАШ 4 из 10 баллов;
- оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ _ 2 из 10 баллов.

Средняя (по наличию критериев не соответствует низкой и высокой):

- наличие более 1 критерия низкой степени и менее 3 — высокой.

Высокая (наличие не менее 3 критериев):

- число пораженных суставов > 8;
- показатель СОЭ или сывороточной концентрации СРБ в 2 раза выше нормы;
- оценка активности болезни врачом по ВАШ 7 из 10 баллов;
- оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ 5 из 10 баллов.

**Пауциартикулярный ювенильный артрит, M08.4 (Классификация ILLAR
Олигоартикулярный ювенильный идиопатический артрит
персистирующий) (50 % случаев)**

- Развивается у детей в возрасте от 1 года до 5 лет.
- Встречается преимущественно у девочек (85 %).
- Суставной синдром:
 - поражаются коленные, голеностопные, локтевые, лучезапястные суставы; — часто поражение асимметричное;
 - у 40 % больных течение суставного синдрома агрессивное, с развитием деструкции в суставах.
- Иридоциклит
 - у 30–50 % больных.
- Лабораторные исследования:
 - Клинический анализ крови могут выявляться типичные для ЮА воспалительные изменения гематологических показателей. У некоторых больных лабораторные показатели остаются в пределах нормы.
 - Иммунологический и иммуногенетический анализы крови у 80 % больных выявляется положительный АНФ в сыворотке крови, РФ отрицательный, высокая частота обнаружения HLA A2.

Осложнения:

- асимметрия роста конечностей в длину;
- инвалидизация по состоянию опорно-двигательного аппарата;
- снижение остроты зрения вследствие активного течения увеита.

Факторы неблагоприятного прогноза и критерии активности

Факторы неблагоприятного прогноза (наличие хотя бы одного критерия):

- поражение тазобедренных суставов или шейного отдела позвоночника;
- поражение голеностопного или лучезапястного сустава и значительное или продолжительное повышение лабораторных показателей;
- деструкция суставов по данным радиологического обследования (эрозии суставных поверхностей или сужение межсуставных щелей).

Степень активности

Низкая (наличие всех критериев):

- число пораженных суставов не более 1;
- показатель СОЭ или сывороточной концентрации СРБ в норме;
- оценка активности болезни врачом по ВАШ 3 из 10 баллов;
- оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ 2 из 10 баллов.

Средняя (по наличию критериев не соответствует низ- кой и высокой):

- наличие более 1 критерия низкой степени и менее 3 — высокой.

Высокая (наличие не менее 3 критериев):

- число пораженных суставов 2;
- показатель СОЭ или сывороточной концентрации СРБ в 2 раза выше нормы;
- оценка активности болезни врачом по ВАШ 7 из 10 баллов;
- оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ 4 из 10 баллов.

Поражение глаз при ЮА – увеит (15-20% случаев)

Классификация увеитов

По локализации:

- передний увеит (ирит, передний циклит, иридоциклит) — воспаление радужной оболочки и (или) цилиарного тела;
- периферический увеит (задний циклит) с вовлечением цилиарного тела, периферических отделов собственно сосудистой оболочки;
- задний увеит (хориоидит, хориоретинит) — воспаление собственно сосудистой оболочки;
- панувеит.

В зависимости от течения:

- острый;
- подострый;
- хронический (вялотекущий или рецидивирующий) увеит.

В зависимости от числа пораженных глаз:

- односторонний увеит;
- двусторонний увеит. Клиническая картина увеита
- Развивается у маленьких девочек с олигоартритом, ранним дебютом полиартрита серонегативного, у пациентов с артритом, ассоциированным с энтезитом и псориатическим артритом.
- Может дебютировать за несколько лет до появления суставного синдрома.
- Чаще протекает по типу подострого или хронического, реже — периферического иридоциклита или панувеита.
- Чаще бывает двусторонним.

Жалобы:

- признаки раздражения глаз и болевой синдром;
- снижение и (или) затуманивание зрения;
- появление плавающих пятен перед глазами.

Диагностические критерии увеита:

- инъекция конъюнктивы;
- изменения эндотелия роговицы (в виде реакции запотелости, отложения на эндотелии форменных элементов);

- образование роговичных преципитатов (агрегаты воспалительных клеток, которые располагаются в нижней половине роговицы, формируя треугольник);
- дистрофия роговицы в виде лентовидной дистрофии с различной степенью кальцификации и утолщения роговицы (классический признак ревматоидного увеита);
- гиперемия и отек радужной оболочки, сглаженность ее рисунка, появление экссудативно-фибринозных отложений, иногда геморрагий;
- формирование перихрусталиковых пленок в области зрачка, задних синехий, связывающих край радужной оболочки с передней поверхностью хрусталика;
- изменение формы зрачка.

Осложнения:

- осложненная катаракта;
- дистрофия роговицы;
- фиброз стекловидного тела;
- вторичная глаукома;
- слепота (у 10 % больных).

Факторы неблагоприятного прогноза:

- снижение остроты зрения;
- гипотония;
- глаукома;
- катаракта;
- дегенеративный отек;
- уплотнение стекловидного тела.

Дифференциальная диагностика

Юношеский артрит необходимо дифференцировать со следующими заболеваниями:

- острая ревматическая лихорадка,

- реактивные артриты (после перенесенных инфекций – иерсиниоз, шигеллез, сальмонеллез, хламидиоз, токсоплазмоз, токсокароз),
- септический артрит,
- системная красная волчанка,
- системная склеродермия,
- ювенильный дерматополимиозит,
- геморрагический васкулит (болезнь Шёнляйна-Геноха),
- хронический неспецифический язвенный колит, болезнь Крона,
- туберкулез,
- болезнь Лайма (системный клещевой боррелиоз),
- вирусные артриты (герпетическая, цитгомегаловирусная инфекция, гепатит В и С),
- гипертрофическая остеоартропатия (синдром Мари-Бамбергера),
- гемофилия,
- лейкозы, неопластические процессы, нейробластома, саркома, остеонидная остеома,
- доброкачественный и злокачественные опухоли суставов и мягких тканей,
- гипотиреоз,
- аутовоспалительный синдромы.

Диагностика

Лабораторные исследования

Клинический анализ крови:

- ЮА с системным началом — лейкоцитоз (до 30–50 тыс. лейкоцитов) с нейтрофильным сдвигом влево (до 25–30% палочкоядерных лейкоцитов, иногда

— до миелоцитов), повышение СОЭ до 50–80 мм/ч, гипохромная анемия, тромбоцитоз.

- Юношеский полиартрит, ЮРА — гипохромная анемия, невыраженный нейтрофильный лейкоцитоз (до 15109/л), СОЭ > 40 мм/ч.
- Пауциартикулярный юношеский артрит — могут выявляться типичные для ЮА воспалительные изменения гематологических показателей. У части больных лабораторные показатели остаются в пределах нормы.

Иммунологический и иммуногенетический анализы крови:

- ЮА с системным началом — повышение концентрации СРБ, IgM и IgG в сыворотке крови.
- Юношеский полиартрит — может быть положительным антинуклеарный фактор (АНФ) в сыворотке крови в невысоком титре, РФ отрицательный. Повышена сывороточная концентрация IgM, IgG, СРБ.
- ЮРА, серопозитивный — может быть положительным АНФ в сыворотке крови в невысоком титре, РФ положительный. Повышена сывороточная концентрация IgM, IgG, СРБ. Наличие HLA DR4.
- Пауциартикулярный юношеский артрит — у 80% больных выявляется положительный АНФ в сыворотке крови, РФ — отрицательный, высока частота обнаружения HLA A2.

Инструментальные исследования

- Электрокардиография.

При наличии миоперикардита — признаки перегрузки левых и (или) правых отделов сердца, нарушение коронарного кровообращения, повышение давления в системе легочной артерии.

- Ультразвуковое исследование (УЗИ):

— органов брюшной полости. Увеличение размеров и изменения паренхимы печени и селезенки, особенно при системном варианте заболевания;

— сердца — дилатация левого желудочка, снижение фракции выброса левого желудочка, гипокинезия задней стенки левого желудочка и/или межжелудочковой перегородки; признаки относительной недостаточности митрального и/или трикуспидального клапана, повышение давления в легочной артерии; при перикардите — сепарация листков перикарда, наличие свободной жидкости в полости;

— суставов.

- Рентгенологическое исследование органов грудной клетки. Позволяет обнаружить увеличение размеров сердца за счет левых отделов или (реже) тотальное увеличение кардиоторакального индекса, усиление сосудисто-интерстициального рисунка легких, пятнисто-ячеистого характера, очаговоподобные тени. При фиброзирующем альвеолите — в ранних стадиях усиление и деформация легочного рисунка, при прогрессировании — тяжистые уплотнения, ячеистые просветления, формируется картина «сотового» легкого.

- Рентгенологическое исследование суставов

Стадия анатомических изменений (по Штейн–Брокеру)

— I стадия — эпифизарный остеопороз.

— II стадия — эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии.

— III стадия — деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах.

— IV стадия — критерии III стадии + фиброзный или костный анкилоз.

- Компьютерная томография органов грудной клетки

- Компьютерная томография суставов

- Магнитно-резонансная томография суставов

- Эндоскопические исследования

— поражение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) — у 98% детей;

— воспалительные изменения различных отделов желудочно-кишечного тракта;

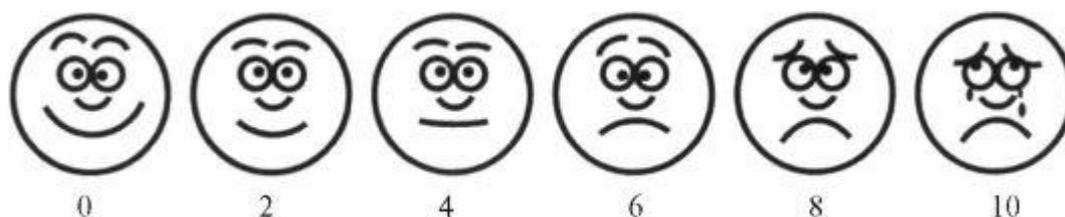
- гастроэзофагеальный рефлюкс, кардиоэзофагеальный пролапс, недостаточность кардии;
- эрозивные, язвенные дефекты;
- множественные точечные кровоизлияния в слизистую оболочку желудка; — лимфангиэктазии.

Осложнения поражения ЖКТ при ЮА:

- кровотечения из различных отделов желудочнокишечного тракта;
- перфорации стенки кишечной трубки.

Оценка выраженности болевого синдрома проводится по 100 мм визуальной аналоговой шкале (ВАШ), где 0 мм соответствует отсутствию боли, 100 мм — очень сильной боли (рис.).

Рис. Визуальная аналоговая шкала



0 - нет боли;

2 - небольшая боль;

4 – умеренная боль;

6 – выраженная боль;

8 – сильная боль;

10 – нестерпимая боль.

CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire) Оценка индекса функциональной недостаточности (ФН) проводится с помощью родительской версии специального опросника CHAQ (the Childhood Health Assessment Questionnaire). Этот опросник (30 вопросов) состоит из 2 разделов: оценка функционального статуса и уровня дискомфорта (боли) у больного. Функциональная активность больных оценивается по 8 следующим шкалам: «одевание», «подъем», «еда», «ходьба», «гигиена», «дотягивание», «сила сжатия», «активность». Оценку проводят по 3 направлениям: трудности при выполнении ежедневных действий, необходимость использования дополнительных приспособлений и/или помощи других лиц. На каждый вопрос существует 4 варианта ответов (без затруднений, умеренные затруднения, серьезные трудности, не может выполнить). При невозможности дать ответ на поставленный вопрос существует вариант ответа «нельзя оценить». Минимальное значение индекса функциональной недостаточности — «0», максимальное — «3». Чем меньше значение, тем лучше функциональная способность пациента.

Определение функциональной активности. Следует определить функциональный класс больного (по Штейнброккеру):

I класс – функциональная способность суставов сохранена.

II класс – ограничение функциональной способности суставов без ограничения способности к самообслуживанию.

III класс – ограничение функциональной способности суставов сопровождается ограничением способности к самообслуживанию.

IV класс – ребенок себя не обслуживает, нуждается в посторонней помощи, костылях и других приспособлениях

Критерии оценки эффективности противоревматической терапии у пациентов с ЮА Эффективность терапии ювенильного артрита оценивается по

педиатрическим критериям Американской коллегии ревматологов (АКРпеди). Для оценки эффекта по критериям АКРпеди используются следующие показатели:

- число суставов с признаками активного воспаления;
- число суставов с ограничением функции;
- СОЭ или сывороточная концентрация С-реактивного белка;
- общая оценка врачом активности болезни (с помощью 100-мм визуальной аналоговой шкалы — ВАШ);
- оценка пациентом или его родителем общего самочувствия (с помощью ВАШ);
- оценка функциональной способности с помощью опросника СНАQ. Показатели АКРпеди 30, 50 и 70 определяются как улучшение, соответственно, на 30, 50 или 70 % по сравнению с исходным значением не менее, чем 3 из 6 показателей при возможном ухудшении на 30 % не более чем 1 показателя. Неэффективность препарата констатируется в случае отсутствия 30 % улучшения по педиатрическим критериям АКР в течение 3 месяцев.

Критерии ремиссии (С. Wallace et al., 2011)

- Отсутствие суставов с активным артритом;
- отсутствие лихорадки, сыпи, серозита, спленомегалии или генерализованной лимфаденопатии, типичных для ювенильного артрита;
- отсутствие активного увеита;
- нормальный показатель СОЭ и (или) СРБ;
- отсутствие активности болезни по общей оценке врача (по ВАШ);

- утренняя скованность меньше 15 минут.

Чтобы констатировать отсутствие активности болезни (неактивная фаза болезни), пациент должен удовлетворять всем перечисленным критериям. Фармакологическая клиническая ремиссия устанавливается в случае, если болезнь находится в неактивном состоянии на фоне лекарственной терапии в течение 6 мес подряд.

Нефармакологическая клиническая ремиссия устанавливается в случае, если болезнь находится в неактивном состоянии в течение 12 месяцев подряд без противоревматических препаратов.

Показатель «Продолжительность ремиссии» выражается в месяцах, прошедших с момента наступления неактивной фазы болезни.

По результатам обследования диагноз ювенильный артрит устанавливается на основании следующих критериев:

- начало заболевания до 16-летнего возраста;
- поражение одного или более суставов, характеризующееся припухлостью/выпотом, либо наличие как минимум 2 из следующих признаков: ограничение функции, болезненность при пальпации, повышение местной температуры;
- длительность суставных изменений от 6 недель до 3 месяцев;
- исключение всех других ревматических и неревматических заболеваний.

Лечение

Хирургическое лечение

Основные виды оперативного лечения — это эндопротезирование суставов, тенотомии, капсулотомии.

Показаниями к хирургическому лечению являются:

- тяжелые деформации суставов, значительное ограничение движений в суставах;
- анкилозы суставов (эндопротезирование суставов);
- развитие асептического некроза головок бедренных костей (эндопротезирование тазобедренных суставов);
- выраженные контрактуры суставов, не поддающиеся медикаментозному и консервативному ортопедическому лечению (тенотомии, капсулотомии).

Немедикаментозное лечение

• Режим

В периоды обострения заболевания следует ограничивать двигательный режим ребенка. Полная иммобилизация суставов с наложением лангет противопоказана, это способствует развитию контрактур, атрофии мышечной ткани, усугублению остеопороза, быстрому развитию анкилоза. Физические упражнения способствуют сохранению функциональной активности суставов. Полезны езда на велосипеде, плавание, прогулки. Бег, прыжки, активные игры нежелательны. Рекомендуется сохранять прямую осанку при ходьбе и сидении, спать на жестком матрасе и тонкой подушке. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

• Диета

У больных с синдромом Кушинга целесообразно ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

• Лечебная физкультура (ЛФК)

Важнейший компонент лечения юношеского артрита. Необходимы ежедневные упражнения для увеличения объема движений в суставах, устранения сгибательных контрактур, восстановления мышечной массы. При поражении тазобедренных суставов - тракционные процедуры на пораженную конечность после предварительной консультации ортопеда, хождение на костылях. В период развития коксита и асептического некроза тазобедренных суставов передвижение больного без костылей противопоказано. Лечебную физкультуру проводить в соответствии с индивидуальными возможностями больного.

- Ортопедическая коррекция

Статические ортезы типа шин, лонгет, стелек и динамические отрезки в виде легких съемных аппаратов. Для статических ортезов необходима прерывистость иммобилизации – их следует носить или надевать в свободное от занятий время и в течение дня обязательно снимать для стимуляции мышечной системы во время физических упражнений, занятий, трудотерапии, туалета. При выраженном остеопорозе в грудном и поясничном отделах позвоночника - ношение корсета или реклинирующей системы; при поражении суставов шейного отдела позвоночника – головодержателя (мягкого, жесткого).

Медикаментозное лечение

Юношеский артрит с системным началом

— пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 10–30 мг/кг на введение в течение 3 последовательных дней. Показания — тяжелые и опасные для жизни системные проявления (кардит, пневмонит, васкулит), развитие осложнений ЮА (гемофагоцитарный синдром). Наличие лихорадки, сыпи, лимфаденопатии, гепатоспленомегалии не являются показанием к пульс-терапии ГК. В этой ситуации у большинства больных эффективна пульс-терапия метотрексатом.

— иммуносупрессивная терапия:

- метотрексат в дозе 50 мг/м² 1 раз в неделю внутривенно без пульс-терапии или в сочетании с пульс-терапией ГК в течение 8 последовательных недель; при достижении эффекта (купирование лихорадки, снижение лабораторных

показателей активности заболевания) — переход на внутримышечное или подкожное введение метотрексата в дозе 20–25 мг/м²/нед с 9-й недели лечения;

- при сохранении лихорадки на фоне пульс-терапии метотрексатом в течение 4 нед. С 5-й недели метотрексат в дозе 50 мг/м² 1 раз в неделю внутривенно в комбинации с циклоспорином в дозе 4,5–5,0 мг/кг/сут для перорального приема; при достижении эффекта — с 9-й недели переход на подкожное или внутримышечное введение метотрексата в дозе 20–25 мг/м²/нед в сочетании с циклоспорином в дозе 4,5–5,0 мг/кг/сут перорально;
- при неэффективности (сохранении лихорадки, кардита, пневмонита, серозита и других опасных для жизни проявлений, выраженных гематологических сдвигах) — ритуксимаб в дозе 375 мг/м² внутривенно 1 раз в неделю в течение 4 последовательных недель в комбинации с метотрексатом и (или) циклоспорином. За 30–60 мин до каждой инфузии премедикация ГК (метилпреднизолон в дозе 100 мг внутривенно), анальгетиками и антигистаминными препаратами (например, парацетамолом и дифенгидраминол);
- при неэффективности — тоцилизумаб в дозе 8–10 мг/кг массы тела на введение внутривенно 1 раз в 2–4 нед в комбинации с метотрексатом и (или) циклоспорином;
- при неэффективности — ГК перорально в дозе 0,2–0,5 мг/кг/сут в сочетании с другими методами лечения
 - внутрисуставное введение ГК;
 - НПВП по показаниям;
 - симптоматическая терапия;
 - иммуноглобулин нормальный человеческий, стандартный и содержащий антитела классов IgG, IgA и IgM. Показан при наличии сопутствующей инфекции, сепсиса. Дозы и режим введения: 0,3–0,5 г/кг на курс ежедневно; — антибактериальные препараты, антиагреганты, антикоагулянты, активаторы фибринолиза — по показаниям.

Лечение гемофагоцитарного синдрома

- Пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 10–30 мг/кг массы тела на введение в течение 3–5 последовательных дней с последующим назначением преднизолона для перорального приема в дозе 1–1,5 мг/кг массы тела в сут.

- Антибактериальные препараты

Показания: бактериальная инфекция, сепсис, сопровождающиеся сомнительным (0,5–2 нг/мл) или положительным (> 2 нг/мл) значением прокальцитонинового теста даже без очага инфекции, подтвержденной бактериологическим и/или серологическим методами. Следует назначить препараты с широким спектром действия (аминогликозиды 3 или 4-го поколения, цефалоспорины 3 или 4-го поколения, карбапенемы и др.). При явных проявлениях сепсиса показано сочетанное применение 2–3 антибиотиков разных групп с целью подавления активности грамположительной, грамотрицательной, анаэробной и грибковой флоры. Препараты вводят внутривенно или внутримышечно. Продолжительность курса лечения составляет 7–14 дней. При необходимости антибиотики меняют и продлевают курс лечения.

- Иммуноглобулин нормальный человеческий, стандартный и содержащий антитела классов IgG, IgA и IgM

Показания: сепсис, тромбоцитопения.

— Дозы и режим введения: 0,5–2,0 г/кг на курс

— Вводить ежедневно, медленно.

- При развитии ДВС-синдрома

— Гепарин вводится внутривенно (круглосуточно) или подкожно 4 раза в сутки из расчета 100–150 ЕД/кг под контролем значений АЧТВ; надропарин кальция вводят подкожно 1 раз в сут из расчета 80–150 анти-Ха ЕД/кг. Продолжительность лечения прямыми антикоагулянтами составляет 21–24 сут с последующим назначением антикоагулянтов непрямого действия (варфарин).

— Свежезамороженная плазма в дозе 10 мг/кг/сут.

- Симптоматическая терапия (дезинтоксикационная, кардиотропная и др.) по показаниям.

Юношеский полиартрит (полиартикулярный ювенильный идиопатический артрит серонегативный, [по классификации ILAR])

До верификации диагноза применяют НПВП.

Монотерапию НПВП проводят не более 2 мес. При наличии выраженного артрита в качестве bridge (мост)-терапии проводят внутрисуставные инъекции ГК: бетаметазон – не чаще 1 раза в 6 мес или триамцинолона гексацетонид – не чаще 1 раза в 4 мес. При высокой активности болезни и отсутствии факторов неблагоприятного прогноза, а также при средней активности болезни и наличии факторов неблагоприятного прогноза сразу после верификации диагноза назначают метотрексат в дозе 15 мг/м² поверхности тела в неделю (подкожно или внутримышечно) или лефлуномид в дозе 0,6 мг/кг массы тела в сутки (не более 20 мг/сут). При непереносимости и (или) неэффективности метотрексата или лефлуномида в течение 3-х мес или при высокой или средней активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза применяют ингибиторы ФНО- α : адалимумаб в дозе 24 мг/м² поверхности тела на введение подкожно 1 раз в 2 недели в сочетании с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю, или этанерцепт в дозе 0,4 мг/кг массы тела на введение подкожно 2 раза в неделю в сочетании с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю, или абатацепт в дозе 10 мг/кг массы тела на введение внутривенно по схеме 0, 2-я, 4-я неделя, далее каждые 4 недели в комбинации с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю (предпочтительнее при полиартикулярном ЮИА РФ-позитивном), или тоцилизумаб в дозе 8 мг/кг массы тела на введение у детей с массой тела > 30 кг и в дозе 12 мг/кг массы тела на введение – у детей с массой тела < 30 кг внутривенно 1 раз в 4 нед. В случае неэффективности первого ингибитора ФНО- α в течение 4 мес (недостижение стадии неактивной болезни, при необходимости – раньше) и (или) его непереносимости применяют второй ингибитор ФНО- α или абатацепт, или тоцилизумаб.

Ювенильный ревматоидный артрит (полиартикулярный ювенильный идиопатический артрит серопозитивный [по классификации ILAR])

До верификации диагноза применяют НПВП .

При наличии выраженного артрита в качестве bridge (мост)-терапии проводят внутрисуставные инъекции ГК: бетаметазон – не чаще 1 раза в 6 мес, триамцинолона гексацетонид – не чаще 1 раза в 4 мес. При тяжелом течении болезни назначают глюкокортикоиды per os в дозе не более 0,25 мг/кг массы тела в сутки в сочетании с иммунодепрессантами. При высокой активности болезни и отсутствии факторов неблагоприятного прогноза или при средней и низкой активности болезни и наличии факторов неблагоприятного прогноза сразу после верификации диагноза назначают метотрексат в дозе 15 мг/м² поверхности тела в неделю подкожно или внутримышечно, или лефлуномид в дозе 0,6 мг/кг массы тела в сутки (не больше 20 мг/сут). При непереносимости и (или) неэффективности метотрексата или лефлуномида через 3 мес или при высокой или средней активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза применяют ингибиторы ФНО- α : адалимумаб в дозе 24 мг/м² поверхности тела на введение подкожно 1 раз в 2 нед в сочетании с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю, или этанерцепт в дозе 0,4 мг/кг массы тела на введение подкожно 2 раза в неделю в сочетании с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю, или абатацепт в дозе 10 мг/кг массы тела на введение внутривенно по схеме 0-я; 2–4-я неделя, далее каждые 4 недели в комбинации с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю, или тоцилизумаб в дозе 8 мг/кг массы тела на введение у детей с массой тела > 30 кг и в дозе 12 мг/кг массы тела на введение – у детей с массой тела < 30 кг внутривенно 1 раз в 4 нед. При неэффективности 1-го ингибитора ФНО- α в течение 4-х мес (недостижение стадии неактивной болезни, при необходимости – раньше) и (или) его непереносимости применяют 2-й ингибитор ФНО- α или препарат с другим механизмом действия.

Пауциартикулярный юношеский артрит (ювенильный олигоартикулярный идиопатический артрит; персистирующий [по классификации ILAR])

При низкой активности болезни, отсутствии контрактур в суставах и факторов неблагоприятного прогноза применяют НПВП.

Монотерапия НПВП длится не более 2 мес. При наличии активного артрита проводят внутрисуставные инъекции ГК: бетаметазон – не чаще 1 раза в 6 мес, триамцинолона гексацетонид – не чаще 1 раза в 4 мес. В случае неэффективности НПВП назначают метотрексат в дозе 15 мг/м² поверхности тела в неделю подкожно или внутримышечно. При высокой и средней активности болезни вне зависимости от факторов неблагоприятного прогноза, а также низкой активности болезни при наличии факторов неблагоприятного прогноза лечение метотрексатом начинают сразу после верификации диагноза. В случае неэффективности метотрексата через 3 мес (отсутствие 30% улучшения по критериям ACR, при необходимости – раньше) и (или) его непереносимости применяются ингибиторы ФНО- α : адалимумаб в дозе 24 мг/м² поверхности тела на введение подкожно 1 раз в 2 нед в сочетании с метотрексатом в дозе 15 мг/м² поверхности тела в неделю, или этанерцепт в дозе 0,4 мг/кг массы тела на введение подкожно 2 раза в неделю в сочетании с метотрексатом в дозе 15 мг/м² поверхности тела в неделю. При неэффективности 1-го ингибитора ФНО- α в течение 4 мес (недостижение стадии неактивной болезни, при необходимости – раньше) и (или) его непереносимости – переключение на 2-й ингибитор ФНО- α или препарат с другим механизмом действия – абатацепт в дозе 10 мг/кг массы тела на введение внутривенно по схеме 0-я; 2–4-я неделя, далее каждые 4 нед в комбинации с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м² поверхности тела в неделю.

Юношеский артрит с увеитом

Пациент с увеитом должен наблюдаться у офтальмолога и ревматолога.

Медикаментозное лечение включает:

— НПВП;

— внутрисуставное введение ГК не чаще 1 раза в 3 мес;

— иммуносупрессивная терапия:

- циклоспорин в дозе 3,5–5 мг/кг/сут;
- при неэффективности — адалимумаб 40 мг/кг 1 раз в 2 нед в сочетании с циклоспорином;
- в литературе встречаются данные об эффективности нового биологического агента — абатацепта (блокатора костимуляции Т лимфоцитов) в лечении ЮА с увеитом;
- местное лечение увеита;
- ГК (дексаметазон, бетаметазон)

При остром течении увеита назначают форсаж с дексаметазон-содержащими каплями: по 1 капле 6 раз в день, с постепенным снижением дозы (по 1 капле 1 раз в 2 нед) под контролем офтальмолога. Форсаж необходимо проводить в сочетании с применением НПВП-содержащих капель.

При подостром и вялотекущем течении увеита проводят инстилляци дексаметазона: по 1 капле 2–3 раза в день, с постепенным снижением дозы под контролем офтальмолога (по 1 капле 1 раз в 2 нед) до полной отмены.

• В случае неэффективности указанного лечения, а также при тяжелых панувеитах, проводят парабульбарные инъекции бетаметазона (0,5 мл) 1 раз в 10–14 дней. Необходимо помнить, что при проведении парабульбарных инъекций высок риск повреждения глазного яблока (птоз, периокулярный фиброз, фиброз периокулярных мышц, субатрофия ткани клетчатки в орбите, энофтальм);

- капли, содержащие НПВП (диклофенак, индометацин)
- При остром течении увеита: по 1–2 капле 4–6 раз в день с постепенным снижением дозы (по 1 капле 1 раз в 2 нед) под контролем офтальмолога. В обязательной комбинации с форсажем дексаметазона.
- При подостром и вялотекущем течении увеита проводят инстилляци НПВП-содержащих капель: по 1 капле 2–3 раза в день, с постепенным снижением дозы

под контролем офтальмолога (по 1 капле 1 раз в 2 нед) до полной отмены. Лечение начинают в комбинации с дексаметазон-содержащими каплями;

- мидриатики короткого действия назначаются для профилактики и лечения иридо-хрусталиковых синехий: мидриацил-содержащие капли: по 1–2 капле 2 раза в день в течение 1 мес под контролем офтальмолога. При необходимости курс может быть продлен до 2 мес;
- при наличии дистрофических изменений применяют препараты, улучшающие трофику роговицы: таурин по 1–2 капле 2 раза в день, декспантенол (мазь закладывают 1 раз в день, под веко на ночь) курсами по 2 мес, затем 2 мес перерыв, затем повторный курс на 2 мес.

Ведение пациента, получающего иммунодепрессанты в амбулаторно-поликлинических условиях

- Осмотр врачом-ревматологом — 1 раз в месяц.
- Клинический анализ крови (концентрация гемоглобина, число эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ) — 1 раз в 2 недели: — при снижении числа лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы — иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней. После контрольного анализа крови при нормализации показателей — возобновить прием препарата.
- Анализ биохимических показателей (общий белок, белковые фракции, концентрация мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, щелочной фосфатазы) — 1 раз в 2 недели:
— при повышении уровня мочевины, креатинина, трансаминаз, билирубина выше нормы — иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней. Возобновить прием препарата после восстановления биохимических показателей.

Обучение больного

Больной и его родители должны знать об основных клинических признаках, характере заболевания, факторах, провоцирующих обострение. Они должны быть детально информированы обо всех достоинствах и побочных эффектах ЛС, необходимости регулярного приема препаратов. Следует инструктировать больных о важности тщательного регулярного мониторинга проводимой терапии. При появлении побочных эффектов пациент должен знать о последовательности своих действий (временной отмене ЛС и обращении к врачу). Необходимо обучение самих пациентов и их родителей навыкам ежедневных тренировок, упражнений лечебной физкультуры.

Профилактика

Первичная профилактика не разработана.

Вторичная профилактика включает комплекс мероприятий, направленных на предотвращение рецидивов заболевания:

- диспансерное наблюдение;
- длительное проведение поддерживающей терапии, разработанной с учетом индивидуальных особенностей пациента и варианта болезни;
- постоянный контроль безопасности проводимого лечения и при необходимости его коррекция;
- обеспечение охранительного режима (ограничение психо-эмоциональных и физических нагрузок, при необходимости обучение детей на дому, посещение школы лишь при получении стойкой клинико-лабораторной ремиссии, ограничение контактов для уменьшения риска развития инфекционных заболеваний);

- предохранение от инсоляции и применения УФО (использование солнцезащитных кремов, ношение одежды, максимально закрывающей кожу, головных уборов с полями, отказ от поездок в регионы с высоким уровнем инсоляции);
- индивидуальный подход к вакцинации (вакцинация детей может проводиться только в период полной ремиссии заболевания, при длительном ее сохранении по индивидуальному графику); введение гамма-глобулина осуществляется только при абсолютных показаниях.

Прогноз

При системных вариантах ЮА у 40–50% детей прогноз благоприятный, может наступить ремиссия продолжительностью от нескольких месяцев до нескольких лет. Однако обострение заболевания может развиваться спустя годы после стойкой ремиссии. У 1/3 больных отмечается непрерывно рецидивирующее течение заболевания. Наиболее неблагоприятный прогноз — у детей с упорной лихорадкой, тромбоцитозом, длительной ГК-терапией. У 50% больных развивается тяжелый деструктивный артрит. У 20% во взрослом возрасте отмечается амилоидоз, у 65% — тяжелая функциональная недостаточность. У всех детей с ранним дебютом полиартикулярного серонегативного ЮА прогноз неблагоприятный. У подростков с серопозитивным полиартритом высок риск развития тяжелого деструктивного артрита, инвалидизации по состоянию опорно-двигательного аппарата. У 40% больных с олигоартритом с ранним началом формируется деструктивный симметричный полиартрит. У больных с поздним началом возможна трансформация заболевания в анкилозирующий спондилоартрит. У 15% больных с увеитом возможно развитие слепоты. Смертность при ЮА невысока. Большинство летальных исходов связано с развитием амилоидоза или инфекционных осложнений у больных с системным вариантом ЮА, нередко возникающих в результате длительной ГК-терапии. При

вторичном амилоидозе прогноз определяется возможностью и успехом лечения основного заболевания.

Заключение

ЮА относится к числу наиболее распространенных и тяжелых хронических воспалительных заболеваний у детей, которое в отсутствие эффективной терапии приводит к быстрой инвалидизации пациентов. Однако в последние годы взгляд на ЮА как на потенциально неизлечимое и прогностически неблагоприятное заболевание пересматривается. Это во многом связано с расширением возможностей ранней диагностики ЮА, что позволяет начинать активную терапию в дебюте болезни, и разработкой нового класса базисных противовоспалительных препаратов, так называемых «генно-инженерных биологических агентов», которые селективно блокируют важные звенья иммунопатогенеза ЮА. Уникальный механизм действия и максимально избирательное действие на иммунную систему, высокая частота достижения ремиссии болезни, развитие быстрого ответа на терапию свидетельствуют о целесообразности продолжения исследования эффективности и безопасности биологических агентов у больных различными вариантами ювенильного артрита. Таким образом, ранняя диагностика и своевременное начало адекватной иммуносупрессивной и биологической терапии — еще до появления деструктивных изменений в суставах и инвалидизации пациента — позволяют изменить неблагоприятный прогноз этого заболевания.

Список литературы

1. Баранов А. А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с ювенильным артритом // Министерство здравоохранения Российской Федерации Союз Педиатров России 2015г
2. Котова Ю. В., Бокова Т. А. Ювенильный ревматоидный артрит у детей: синдром Стилла – особенности клинического течения, современные подходы к терапии // Журнал «Лечащий врач» №7 - 2015г
3. Алексеева Е. И., Бзарова Т. М., Алгоритм диагностики и лечения ювенильного артрита // Научный центр здоровья детей РАМН, Москва 2010г
4. Макарова Т. П., Сенек С. А., Ювенильный ревматоидный артрит: Современные аспекты // Казанский медицинский журнал том 85 №4 - 2004г
5. Алексеева Е. И., Ювенильный артрит: возможности медикаментозного и немедикаментозного лечения на современном этапе// Журнал «Лечащий врач» №8 - 2011г