

Код МКБ-10 заболевания и его наименование

М08.0 – Юношеский (ювенильный) ревматоидный артрит (РФ+).

М08.1 – Юношеский анкилозирующий спондилит

М08.3 – Юношеский (ювенильный) полиартрит (серонегативный).

М08.4 – Пауциартикулярный юношеский (ювенильный) артрит.

М09.0 – Юношеский артрит при псориазе

ОПИСАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение.

Юношеский артрит (син.: ювенильный артрит (ЮА), ювенильный идиопатический артрит (ЮИА)) – артрит неустановленной причины, длительностью более 6 недель, развивающийся у детей в возрасте не старше 16 лет при исключении другой патологии суставов.

Юношеский артрит – одно из наиболее частых и самых инвалидизирующих ревматических заболеваний, встречающихся у детей. Заболеваемость ЮА составляет от 1.6 до 23 случаев на 100 тыс. детского населения в возрасте до 16 лет. Распространенность ЮА в разных странах колеблется от 3.8 до 400 случаев на 100 тыс. детей.

Патогенез.

Наша иммунная система защищает нас от инфекций, вызванных различными микроорганизмами, такими как вирусы или бактерии. Она способна отличать то, что является потенциально чужеродным и вредным и подлежит уничтожению, от того, что является частью нашего организма. Предполагают, что ЮА является ненормальной реакцией нашей иммунной системы, которая частично теряет способность отличать «чужеродные» клетки от «своих», атакует собственные части тела, что приводит к воспалению, в частности, суставной выстилки. По этой причине такие заболевания, как ЮА, называют также «аутоиммунными». Это означает, что иммунная система реагирует «против собственного организма». Однако точная информация о механизмах, являющихся причиной ЮА так же, как и большинства хронических воспалительных заболеваний человека, отсутствует.

Клиническая картина.

Что происходит с суставами?

Синовиальная оболочка – это тонкая внутренняя оболочка суставной капсулы, которая при артрите становится гораздо толще и заполняется клетками воспалительного инфильтрата, а ее ткань воспаляется. При этом внутри сустава повышается выработка синовиальной жидкости. Это вызывает отек, боль и ограничение движений. Характерным проявлением воспаления сустава является его скованность, которая наблюдается после продолжительных периодов отдыха. Это особенно заметно в утреннее время (утренняя скованность).

Часто ребенок старается уменьшить боль, придавая суставу полусогнутое положение. Это положение называется «анталгическим». Этот термин подчеркивает, что оно направлено на уменьшение боли. В случае если это неправильное положение сохраняется в течение длительного времени (обычно более 1 месяца), это приводит к укорочению (контрактура) мышц и сухожилий и развитию нарушения сгибания (разгибания). В случае ненадлежащего лечения воспаление сустава может привести к его

повреждению. Это происходит под действием двух основных механизмов: вследствие сильного утолщения синовиальной оболочки (с формированием, так называемого, синовиального паннуса) и высвобождения различных веществ, которые провоцируют утрату суставом хрящевой и костной ткани. При рентгенологическом обследовании при этом имеют видны отверстия в кости. Это называется эрозией кости. Продолжительное пребывание в анталгическом положении вызывает мышечную атрофию, натяжение или сокращение мышц и мягких тканей, что приводит к нарушению сгибания.

Существует несколько вариантов болезни?

Существует несколько вариантов ЮА. Они различаются в основном количеством пораженных суставов (олигоартикулярный или полиартикулярный ЮА), а также наличием дополнительных симптомов, таких как повышение температуры, сыпь и другие (см. следующие параграфы). Диагностика различных форм осуществляется путем наблюдения за симптомами в течение первых 6 месяцев болезни. Поэтому их также часто называют «формами начала болезни».

Полиартикулярный юношеский артрит (серопозитивный и серонегативный по ревматоидному фактору)

При полиартикулярном ЮА в первые 6 месяцев болезни поражаются 5 и более суставов. У некоторых пациентов может повышаться температура. Определение уровня ревматоидного фактора (РФ) в крови позволяет различить два типа полиартикулярного ЮА: РФ-негативный и РФ-позитивный.

РФ-позитивный полиартикулярный ЮА: очень редко встречается у детей (менее 5% от всего числа пациентов с ЮА). Заболевание является эквивалентом РФ-позитивного ревматоидного артрита у взрослых (наиболее распространенный тип хронического артрита у взрослых). При этой форме артрит носит симметричный характер, первоначально поражаются в основном мелкие суставы рук и ног, с последующим вовлечением в процесс других суставов. Он встречается намного чаще у лиц женского пола, чем у мужского, и обычно начинается после достижения ребенком 10-летнего возраста. Это заболевание часто протекает в тяжелой форме.

РФ-негативный полиартикулярный ЮА: на этот вариант приходится 15-20% всех случаев ЮА. Болезнь может развиваться у детей любого возраста. Любой сустав может быть поражен. Как правило, воспаляются и крупные, и мелкие суставы.

При обеих формах полиартикулярного ЮА лечение необходимо начинать как можно раньше, сразу после подтверждения диагноза. Считается, что раннее и адекватное лечение дает лучшие результаты. Тем не менее, на ранних стадиях заболевания ответ на лечение предсказать трудно. Он может варьировать у разных детей.

Пауциартикулярный ЮА (олигоартикулярный ЮИА (персистирующий или распространившийся))

Олигоартикулярный ЮА является наиболее часто встречающимся подтипом ЮА; на него приходится почти 50% всех случаев. Характерными признаками этой формы ЮА является то, что в первые 6 месяцев болезнь поражает менее 5 суставов, а системные проявления отсутствуют. Болезнь чаще поражает крупные суставы (такие, как коленные и голеностопные). Артрит, как правило, асимметричный. Иногда поражается только один сустав (моноартикулярная форма). У некоторых пациентов число пораженных суставов увеличивается после первых 6 месяцев болезни до 5 и более; это называется «распространившийся олигоартрит». Если же число пораженных суставов на протяжении

всего заболевания составляет менее 5, то этот тип определяется как персистирующий олигоартрит.

Олигоартрит обычно начинается в возрасте до 6 лет и наблюдается преимущественно у девочек. При своевременном и правильно подобранном лечении прогноз состояния суставов часто хороший, особенно если поражены единичные суставы. Если же в процесс вовлекаются новые суставы, и развивается полиартрит, прогноз может быть разным. У значительной части пациентов могут развиваться серьезные осложнения со стороны глаз, такие как воспаление переднего отдела глазного яблока (передний увеит), богатой сосудами оболочки, покрывающей глаз. В связи с тем, что передняя часть сосудистой оболочки глаза состоит из радужки и ресничного тела, это осложнение называется либо хроническим иридоциклитом, либо хроническим передним увеитом. При ЮА эта патология развивается незаметно, не вызывая каких-либо явных симптомов (таких как боль или покраснение в глазном яблоке). В случае не распознавания и отсутствия лечения передний увеит прогрессирует и может привести к очень серьезным повреждениям глаза. Поэтому крайне важным является раннее распознавание этого проявления. Так как глаз не краснеет, и ребенок не жалуется на ухудшение зрения, родители или лечащие врачи могут не заметить передний увеит. Факторами риска развития увеита являются ранняя манифестация ЮА и положительный результат теста на антинуклеарный фактор (АНФ). Для детей с высоким риском развития увеита крайне важно проходить регулярные осмотры у офтальмолога с помощью специального прибора, который называется «щелевая лампа». Частота проведения обследований у офтальмолога должна быть не реже 1 раза в 3 месяца.

Юношеский анкилозирующий спондилит, Артрит, ассоциированный с энтезитом

При этом варианте наиболее часто поражаются крупные суставы нижних конечностей, и развивается энтезит. «Энтезит» означает воспаление «энтезиса» – места прикрепления сухожилий к кости (пример энтезиса – место прикрепления ахиллова сухожилия в области пятки). Воспаление в этой области, как правило, сопровождается интенсивной болью. Чаще всего энтезит локализуется на стопах, задней поверхности пяток, в месте прикрепления ахиллова сухожилия. Иногда у таких пациентов развивается острый передний увеит. В отличие от других типов ЮА, при этом варианте, как правило, наблюдается покраснение и слезоточивость глаз (слезотечение), а также повышенная чувствительность к свету. У большинства пациентов отмечается положительный результат лабораторного теста, называемого HLA B27 – это тест на наследственную предрасположенность к заболеванию. Этим вариантом ЮА чаще болеют мальчики в возрасте старше 6 лет. Течение артрита, ассоциированного с энтезитом варьирует. У некоторых пациентов заболевание затихает со временем, в то время как у других распространяется на нижний отдел позвоночника и суставы таза, и крестцово-подвздошные сочленения, что приводит к ограничению сгибания в позвоночнике. При наличии у ребенка боли в пояснице в утренние часы, которая сопровождается скованностью, с большой вероятностью можно предположить воспаление суставов позвоночника. Этот вариант ЮА напоминает заболевание позвоночника, развивающееся у взрослых, которое называется анкилозирующий спондилоартрит.

Юношеский артрит при псориазе (Псориатический артрит)

Псориатический артрит характеризуется наличием артрита, ассоциированного с псориазом. Псориаз – это воспалительное заболевание кожи с шелушащимися пятнами на кожном покрове, чаще всего локализующимися на наружных поверхностях локтей и

коленей. Иногда псориаз поражает только ногти. Существует семейная форма псориаза. Поражение кожи может предшествовать артриту или появиться после того, как у ребенка развился артрит. Типичные признаки, указывающие на этот подтип ЮА, включают утолщение пальца руки или ноги целиком (так называемый «сосискообразный» палец, или дактилит) и изменения ногтей (точковидные вдавления). Псориаз может также проявляться у родственников первой степени родства (родителей или родного брата/сестры). Может развиваться хронический передний увеит. В связи с этим рекомендуются регулярные осмотры офтальмолога.

Исход болезни варьирует, так как ответ на лечение со стороны кожи и суставов может отличаться. Если у ребенка поражено менее 5 суставов, то применяется такое же лечение, как при олигоартикулярном типе. Если же у ребенка поражено более 5 суставов, то его лечат, как при полиартикулярном варианте ЮА. Различие может обуславливаться ответом на лечение, как со стороны артрита, так и со стороны псориаза.

Увеит, ассоциированный с юношеским артритом

Воспаление глаза (иридоциклит) вызвано аномальной иммунной реакцией (аутоиммунной), направленной против глаза. Однако точные механизмы этой патологии неизвестны. Это осложнение наблюдается в основном у пациентов с ранним началом ЮА при наличии положительного результата теста на АНФ (антинуклеарный фактор). Причины, по которым развивается поражение глаз при заболевании суставов, неизвестны. Однако важно помнить, что артрит и иридоциклит могут иметь независимое друг от друга течение, поэтому периодические осмотры с помощью щелевой лампы необходимы, даже если артрит находится в состоянии ремиссии, так как воспаление глаз может рецидивировать без симптомов и даже при улучшении со стороны артрита. Течение иридоциклита характеризуется периодическими обострениями, которые также протекают независимо от обострений артрита. Обычно иридоциклит развивается после манифестации артрита или может быть выявлен одновременно с ним. Намного реже он предшествует артриту. Обычно такие ситуации являются самыми неблагоприятными: поскольку заболевание протекает бессимптомно, поздняя диагностика может привести к нарушению зрения.

Диагностика.

Какие исследования необходимы?

В момент постановки диагноза необходимо исключить заболевания, которые протекают с похожими клиническими проявлениями (инфекционные заболевания, острый и хронический остеомиелит, воспалительные заболевания кишечника, другие ревматические заболевания и др.). Для этого проводится полное обследование, включающее комплекс лабораторных и инструментальных исследований, перечень которых определяет ваш врач-ревматолог в соответствии с клиническими рекомендациями.

При определении варианта ЮА и для выявления пациентов с риском развития специфических осложнений, таких как увеит, проводят лабораторные, инструментальные исследования в сочетании с обследованием суставов и приемом (осмотром, консультацией) врача-офтальмолога. Определение содержания ревматоидного фактора (РФ) в крови представляет собой лабораторный тест, выявляющий аутоантитела. Положительный результат и наличие высоких концентраций РФ указывает на подтип ЮА.

Проводятся также и другие исследования: исследование скорости оседания эритроцитов в крови (СОЭ), исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови (СРБ), которые определяют выраженность воспаления в целом. Однако диагноз, а также

назначение лечения в гораздо большей степени основываются на клинических проявлениях, чем на лабораторных показателях. В зависимости от применяемого лечения, пациенты могут нуждаться в периодических исследованиях (таких как общий клинический анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический), позволяющих выявлять побочные реакции и определять степень возможной токсичности лекарственных средств, которая может быть бессимптомной. Оценка суставов проводится путем клинического осмотра с применением методов визуализации, таких как ультразвуковое исследование, магнитно-резонансная или компьютерная томография суставов в зависимости от показаний.

Лечение.

Какой-либо специфической терапии ЮА не существует. Целью лечения является купирование боли, утомляемости и скованности, предотвращение разрушения суставов и костей, минимизация деформаций и улучшение подвижности суставов с сохранением роста и развития ребенка. За последние десять лет были достигнуты значительные успехи в лечении ЮА с применением лекарственных средств, известных как генно-инженерные биологические препараты и ингибиторы янус-киназ. Однако у некоторых детей имеется «резистентность к лечению». Это означает, что, несмотря на лечение, активность болезни не снижается, и воспаление суставов не проходит. Существуют некоторые общие принципы планирования лечения, однако терапия должна быть индивидуальной для каждого ребенка. Очень важно участие родителей в принятии решений по лечению.

Лечение основывается, как правило, на применении препаратов, которые подавляют системное и/или суставное воспаление, и на реабилитационных процедурах, которые позволяют сохранить функцию суставов и способствуют предотвращению развития деформаций. Лечение является комплексным и требует сотрудничества ряда специалистов (врача-ревматолога, врача-травматолога-ортопеда, врача-физиотерапевта, врача-офтальмолога).

Нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты (НПВП)

НПВП традиционно остаются основным средством лечения всех форм ЮА и других детских ревматических заболеваний. Это средства для симптоматического противовоспалительного и антипиретического (понижающего температуру) лечения; «симптоматическое» значит, что они не способны вызвать ремиссию заболевания, а лишь купируют симптомы, связанные с воспалением. Наиболее часто применяются диклофенак, нимесулид, мелоксикам, ибупрофен, парацетамол. НПВП обычно хорошо переносятся детьми. Среди побочных эффектов – дискомфорт в области желудка, который чаще встречается у взрослых, у детей – реже. Иногда один НПВП может быть эффективен в том случае, когда другой недостаточно эффективен. Комбинирование различных НПВП не показано. Оптимальное воздействие на воспаление суставов отмечается через несколько недель после начала лечения.

Внутрисуставные инъекции глюкокортикоидов

Внутрисуставные инъекции используются в случае, когда имеется один или несколько суставов с выраженным воспалением, которое значительно ограничивает нормальное движение сустава и/или сопровождается сильной болью в суставе. В сустав вводят глюкокортикоид пролонгированного (длительного) действия. В Российской Федерации предпочтение отдается бетаметазону – препарату, который действует длительное время (часто на протяжении многих месяцев). Его всасывание в системный

кровооток является минимальным. Этот препарат применяется только как дополнительное средство для лечения ЮА. Этот препарат можно использовать много раз для лечения одного и того же сустава. Внутрисуставная инъекция может выполняться под местной анестезией или под общим наркозом (обычно в младшем возрасте), в зависимости от возраста ребенка, типа сустава и количества суставов, в которые выполняются инъекции. Как правило, рекомендуется проводить не более 3-4 инъекций в год в один и тот же сустав.

Препараты второй линии

Препараты второй линии показаны детям, у которых полиартрит прогрессирует, несмотря на адекватное лечение при помощи нестероидных противовоспалительных и противоревматических препаратов (НПВП) и инъекций глюкокортикоидов. Препараты второй линии в основном добавляются к предшествующему лечению НПВП, которое при этом обычно продолжается. Эффект большинства препаратов второй линии становится полностью очевидным только спустя несколько недель или месяцев лечения.

Метотрексат

Вне всяких сомнений, среди препаратов второй линии, применяемых для лечения детей с ЮА, во всем мире предпочтение отдается метотрексату. В нескольких исследованиях была доказана его эффективность, а также изучен его профиль безопасности на протяжении нескольких лет применения. В медицинской литературе в настоящее время определена максимальная эффективная доза – 15 мг/м² площади поверхности тела). Она вводится либо перорально, либо парентеральным путем (обычно путем подкожных инъекций). Метотрексат, применяется у детей с активным артритом в сочетании с другими препаратами, в том числе генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП) или ингибиторами янус-киназ. Метотрексат, как правило, хорошо переносится детьми. Наиболее распространенными побочными явлениями считаются непереносимость со стороны желудка и повышение уровня печеночных трансаминаз (АЛТ, АСТ) в крови. Поскольку препарат обладает потенциальной токсичностью, во время лечения необходимо периодически контролировать лабораторные показатели. В настоящее время метотрексат зарегистрирован для применения при ЮА во многих странах по всему миру. Рекомендуется также комбинированная терапия метотрексатом, с фолиевой кислотой – витамином, который снижает риск развития побочных эффектов, особенно со стороны функции печени.

Лефлуномид

Альтернатива метотрексату, особенно для лечения детей, которые не переносят метотрексат. Лефлуномид применяют в таблетках. Этот вид терапии изучен и его эффективность доказана в исследованиях с участием пациентов с ЮА.

Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП) (ингибиторы фактора некроза опухоли альфа (ФНО-альфа), моноклональные антитела, ингибиторы интерлейкина)

В течение последних нескольких лет открылись новые перспективы применения препаратов, известных как ГИБП. Врачи используют этот термин для обозначения производимых с помощью биологической инженерии лекарственных средств, действие которых, в отличие от метотрексата или других иммунодепрессантов, направлено, в первую очередь, против специфических молекул (фактора некроза опухоли (ФНО), интерлейкина 1, интерлейкина 6 или молекулы, стимулирующей Т-лимфоциты). Было показано, что биологические препараты являются мощными средствами для блокирования воспалительного процесса, характерного для ЮА. В настоящее время имеется целый ряд ГИБП, и почти все они одобрены для применения при ЮА.

Ингибиторы ФНО-альфа

Ингибиторы ФНО-альфа являются препаратами, которые селективно блокируют ФНО – важный медиатор воспалительного процесса. Они используются отдельно или в сочетании с метотрексатом и эффективны у большинства пациентов с активным артритом. Их эффект достигается достаточно быстро, и в настоящее время показано, что им присущ хороший уровень безопасности, по крайней мере в течение нескольких лет лечения. Однако для установления потенциальных долгосрочных побочных эффектов необходимо более длительное наблюдение. Ингибиторы ФНО-альфа наиболее широко используются для лечения ЮА. Существует несколько видов блокаторов ФНО-альфа, которые в значительной степени различаются по способу и частоте введения. Например, этанерцепт вводят подкожно дважды или один раз в неделю, адалимумаб – подкожно раз в 2 недели, а голимумаб – подкожно один раз в месяц. Другие препараты этого класса все еще проходят клинические исследования (например, цертолизумаб пегол) для применения у детей. Имеются также препараты, проходящие клинические испытания в исследованиях с участием взрослых пациентов, которые в будущем могут стать доступными для детей. Ингибиторы ФНО-альфа применяют по отдельности или в комбинации с метотрексатом. Как и остальные препараты второй линии, они должны применяться под строгим медицинским контролем.

Блокатор ко-стимуляции Т-лимфоцитов

Абатацепт имеет своеобразный механизм действия, направленный против некоторых белых кровяных клеток, называемых Т-лимфоцитами. В настоящее время он может быть использован для лечения детей с полиартритом, у которых лечение метотрексатом или другими ГИБП не дало эффекта.

Ингибитор интерлейкина 6 (тоцилизумаб)

Этот препарат особенно хорош для лечения сЮА. Тоцилизумаб также зарегистрирован в Российской Федерации для лечения суставных форм ЮА. Он вводится путем внутривенных инфузий 1 раз в 4 недели. Применяется в случаях неэффективности терапии метотрексатом или другими ГИБП.

Секукинумаб

Этот препарат относится к группе ингибиторов интерлейкина-17А (IL-17А). Применяется для лечения детей старше 6 лет с псориатическим артритом и юношеским анкилозирующим спондилитом (артритом, ассоциированным с энтезитом). Препарат вводится подкожно, каждые 4 недели.

Ингибиторы янус-киназ

Группа препаратов, которые блокируют активность определённых ферментов, называемых Янус-Киназы (JAK). Эти ферменты играют ключевую роль в воспалительных процессах, которые происходят в организме при юношеском артрите.

Янус-Киназы участвуют в передаче сигналов внутри клеток, что активирует воспаление. Когда иммунная система "по ошибке" начинает атаковать здоровые ткани, как это происходит при артрите, JAK-ферменты усиливают воспаление и повреждение суставов. Ингибиторы Янус-Киназ блокируют эти ферменты, снижая воспаление и помогая контролировать симптомы заболевания.

В Российской Федерации наиболее известны 4 препарата – тофацитиниб, упадацитиниб, барицитиниб и руксолитиниб. Преимущества препаратов данной группы – прием в виде таблеток.

В ходе подбора режима терапии ингибиторы янус-киназ могут рассматриваться как в режиме монотерапии, так и в составе комбинации лекарственных средств.

Глюкокортикоиды

Глюкокортикоиды являются наиболее эффективными из доступных противовоспалительных препаратов, но их использование ограничено тем, что длительное их применение сопровождается рядом серьезных побочных явлений, в том числе остеопорозом и замедлением роста. Тем не менее, преимуществом глюкокортикоидов является то, что их можно применять для лечения системных симптомов, которые не поддаются другому лечению, при жизнеугрожающих системных осложнениях, а также как «переходное» лечение в острый период заболевания и в период ожидания появления эффекта от действия препаратов второй линии.

Другие способы лечения

Реабилитация

Реабилитация является важным компонентом лечения. Она включает соответствующие упражнения, а также, при наличии показаний, использование суставных шин для удержания суставов в удобной позе, чтобы предотвратить боль, скованность, мышечные контрактуры и деформации суставов. Реабилитация должна начинаться на ранней стадии и проводиться рутинно для улучшения или сохранения состояния суставов и мышц.

Ортопедическая хирургия

Основными показаниями для ортопедической хирургии является необходимость эндопротезирования сустава (в основном, применяется эндопротезирование тазобедренного или коленного сустава в случае его разрушения) и хирургическое высвобождение мягких тканей при стойких контрактурах.

ИСТОЧНИКИ:

1. Клинические рекомендации «Юношеский артрит. M08.0, M08.3, M08.4, M08.1» ID 477_2. https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/477_2
2. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 8th ed. Philadelphia: Elsevier, Inc 2020
3. Palman J, Shoop-Worrall S, Hyrich K, et al. Update on the epidemiology, risk factors and disease outcomes of Juvenile idiopathic arthritis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2018;32:206–22. doi: 10.1016/j.berh.2018.10.004
4. Cattalini M, Soliani M, Caparello MC, et al. Sex Differences in Pediatric Rheumatology. Clin Rev Allergy Immunol. 2019;56:293–307. doi: 10.1007/s12016-017-8642-3
5. Thierry S, Fautrel B, Lemelle I, et al. Prevalence and incidence of juvenile idiopathic arthritis: a systematic review. Joint Bone Spine. 2014;81:112–7. doi: 10.1016/j.jbspin.2013.09.003

КУДА ОБРАЩАТЬСЯ:

список медицинских (федеральных / региональных), иных учреждений (если имеется в силу специфики заболеваний)

ШАБЛОН МАРШРУТИЗАЦИИ:

Первичный визит к педиатру

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. При наличии признаков заболевания пациент направляется к врачу-ревматологу по месту жительства.

Первичный визит к врачу-ревматологу

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. Врач-ревматолог определяет необходимость срочной госпитализации в стационар или назначения дополнительного обследования с целью диагностики, подтверждения или исключения диагноза.

Помощь в стационаре

Пациент с установленным диагнозом ревматического заболевания направляется в профильное отделение (ревматологическое отделение или отделение, которое имеет в составе ревматологические койки).

Диагностика и лечение тяжелых и сложных вариантов заболевания, а также назначение/коррекция генно-инженерных биологических препаратов проводится при участии медицинских организаций федерального подчинения (в том числе с помощью телемедицинских технологий).

Установление диагноза и динамическое наблюдение

С момента установления диагноза и назначения лечения пациент находится на диспансерном наблюдении врача-ревматолога по месту жительства.

ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ:

Что такое юношеский артрит?

Ювенильный идиопатический артрит (синонимы – ювенильный артрит, юношеский артрит) является хроническим заболеванием, которое характеризуется стойким воспалением суставов. Типичными признаками воспаления суставов являются боль, припухлость и ограничение движений. «Идиопатический» означает, что мы не знаем причину заболевания, а «ювенильный» в данном случае означает, что начало симптомов обычно происходит до 16-летнего возраста.

Что означает «хроническое заболевание»?

О заболевании говорят, что оно хроническое, когда соответствующее лечение не во всех случаях приводит к излечению, но позволяет уменьшить симптомы и улучшить лабораторные показатели. Также это означает, что после того, как диагноз установлен, невозможно предвидеть, как долго ребенок будет болеть.

Каковы причины заболевания?

Наша иммунная система защищает нас от инфекций, вызванных различными микроорганизмами, такими как вирусы или бактерии. Она способна отличать то, что является потенциально чужеродным и вредным и подлежит уничтожению, от того, что является частью нашего организма. Предполагают, что ЮА является ненормальной реакцией нашей иммунной системы, которая частично теряет способность отличать «чужеродные» клетки от «своих», атакует собственные части тела, что приводит к воспалению, в частности, суставной выстилки. По этой причине такие заболевания, как ЮА, называют также «аутоиммунными». Это означает, что иммунная система реагирует «против собственного организма». Однако точная информация о механизмах, являющихся причиной ЮА так же, как и большинства хронических воспалительных заболеваний человека, отсутствует.

Это наследственное заболевание?

ЮА – это не наследственное заболевание, поскольку оно не может передаваться непосредственно от родителей к их детям. Тем не менее, имеется ряд генетических факторов, по большей части еще не выявленных, которые формируют предрасположенность к болезни. В научном мире достигнуто единство мнений относительно того, что это заболевание является результатом сочетания генетической предрасположенности и воздействия факторов окружающей среды (включая возбудителей инфекций). Но даже в том случае, когда может иметь место генетическая предрасположенность, два ребенка в одной семье заболевают этой болезнью очень редко.

На основании чего диагностируется это заболевание?

Диагноз ЮА основывается на присутствии и персистенции артрита, при этом проводится тщательное исключение какого-либо другого заболевания посредством изучения анамнеза болезни, результатов осмотра пациента и лабораторных тестов.

Диагноз ЮА ставят, если заболевание начинается в возрасте до 16 лет, симптомы длятся более 6 недель и все другие заболевания, вызывающие артрит, исключаются.

Этот 6-недельный период обусловлен необходимостью исключить другие формы преходящего артрита, которые могут быть результатом различных инфекций. Термин ЮА включает все формы персистирующего артрита неизвестного происхождения, которые начинаются в детском возрасте. ЮА охватывает различные уже идентифицированные (см. ниже) формы артрита. Следовательно, диагноз ЮА основывается на наличии и персистенции артрита при тщательном исключении любого другого заболевания посредством изучения анамнеза болезни, результатов осмотра пациента и лабораторных тестов.

Что происходит с суставами?

Синовиальная оболочка – это тонкая внутренняя оболочка суставной капсулы, которая при артрите становится гораздо толще и заполняется клетками воспалительного инфильтрата, а ее ткань воспаляется. При этом внутри сустава повышается выработка синовиальной жидкости. Это вызывает отек, боль и ограничение движений. Характерным проявлением воспаления сустава является его скованность, которая наблюдается после продолжительных периодов отдыха. Это особенно заметно в утреннее время (утренняя скованность).

Часто ребенок старается уменьшить боль, придавая суставу полусогнутое положение. Это положение называется «анталгическим». Этот термин подчеркивает, что оно направлено на уменьшение боли. В случае если это неправильное положение сохраняется в течение длительного времени (обычно более 1 месяца), это приводит к укорочению (контрактура) мышц и сухожилий и развитию нарушения сгибания (разгибания). В случае ненадлежащего лечения воспаление сустава может привести к его повреждению. Это происходит под действием двух основных механизмов: вследствие сильного утолщения синовиальной оболочки (с формированием, так называемого, синовиального паннуса) и высвобождения различных веществ, которые провоцируют утрату суставом хрящевой и костной ткани. При рентгенологическом обследовании при этом имеет видны отверстия в кости. Это называется эрозией кости. Продолжительное пребывание в анталгическом положении вызывает мышечную атрофию, натяжение или сокращение мышц и мягких тканей, что приводит к нарушению сгибания.

Когда необходимо начинать лечение?

В настоящее время существуют международные и национальные рекомендации, которые помогут врачам и семьям выбрать лечение. Американской коллегией ревматологов

(ACR, см. www.rheumatology.org) недавно выпущены Международные рекомендации, и еще одни рекомендации в настоящее время находятся на стадии подготовки Европейским обществом детских ревматологов (PRES, см. www.pres.org.uk).

Как обстоят дела с законодательством относительно применения для детей будущих перспективных методов лечения по утвержденным и неутвержденным показаниям?

15 лет назад все препараты, используемые для лечения ЮА и многих других детских заболеваний, не были должным образом изучены для применения у детей. Это означает, что врачи назначали лекарства, основываясь на личном опыте или на исследованиях, проведенных с участием взрослых пациентов. В самом деле, в прошлом проведение клинических испытаний в педиатрической ревматологии было затруднено, в основном из-за отсутствия финансирования исследований с участием детей и недостаточной заинтересованности со стороны фармацевтических компаний ввиду того, что педиатрический рынок невелик и затраты на исследования не окупаются. Ситуация резко изменилась несколько лет назад. Это было связано с принятием в США Закона об улучшении фармакотерапии в педиатрии и специфического законодательства для разработки лекарств для детей (Педиатрический регламент) в Европейском Союзе (ЕС). Эти инициативы, по сути, вынуждают фармацевтические компании проводить исследования лекарств также и с участием детей. Инициативы США и ЕС, наряду с наличием 2 крупных сетей: Организации по проведению международных исследований в области педиатрической ревматологии (PRINTO – www.printo.it), которая объединяет более 50 стран по всему миру, и Совместной исследовательской группы по педиатрической ревматологии (PRCSG – www.prcsg.org), базирующейся в Северной Америке, – оказали очень положительное влияние на развитие педиатрической ревматологии, в частности, на разработку новых методов лечения для детей с ЮА. Российская Федерация является активным участником практически всех клинических исследований биологических препаратов у детей. Иногда проведение исследований требует применения плацебо (таблетки или инфузии без активного вещества), чтобы убедиться, что исследуемый препарат приносит больше пользы, чем вреда. Благодаря этому важному исследованию, на сегодняшний день зарегистрированы некоторые препараты, в частности для лечения ЮА. Это означает, что регулирующие органы, такие как Управление по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов (FDA), Европейское агентство по лекарственным средствам (EMA) и несколько национальных органов, пересмотрели научную информацию, поступающую в результате клинических испытаний, и позволили фармацевтическим компаниям заявить на этикетке препарата, что он является эффективным и безопасным для детей. Список лекарств, специально одобренных для лечения ЮА, включает метотрексат, этанерцепт, адалимумаб, голимумаб, абатацепт, тоцилизумаб, тофацитиниб, барицитиниб, секукинумаб и другие. В настоящее время исследуются некоторые другие препараты для детей, так что вашему ребенку его врач может предложить участвовать в таких исследованиях. Есть другие препараты, которые формально не одобрены для применения при ЮА. Эти препараты могут применяться даже без утвержденного показания (так называемое применение по незарегистрированным показаниям), и ваш врач может предложить их применение.

Как насчет нетрадиционных методов лечения/дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошенько о рисках и преимуществах

применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите разобраться в возможностях дополнительных и альтернативных методов лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против альтернативных методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда лекарства, такие как ГК, необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

Каковы основные побочные эффекты лечения?

Препараты, используемые при лечении ЮА, как правило, хорошо переносятся. Непереносимость со стороны желудка – самое частое побочное действие НПВП (которые именно поэтому необходимо принимать с пищей) – у детей отмечается менее часто, чем у взрослых. НПВП могут вызывать повышение уровня некоторых ферментов печени в крови, но это редкое явление при приеме препаратов. Метотрексат также хорошо переносится. Нередки желудочно-кишечные побочные эффекты, такие как тошнота и рвота. Для контроля потенциальной токсичности важно проверять уровень ферментов печени, делая обычные анализы крови. Наиболее частым лабораторным изменением является повышение активности ферментов печени, которое нормализуется при отмене или снижении дозы метотрексата. Применение фолиновой или фолиевой кислоты позволяет снизить частоту гепатотоксичности. Реакции гиперчувствительности на метотрексат встречаются редко. Длительное применение ГК в высоких дозах сопровождается рядом важных побочных эффектов. Они включают задержку роста и остеопороз. Высокие дозы ГК вызывают заметное повышение аппетита, что в свою очередь может привести к ожирению. Поэтому важно поощрять детей есть пищу, которая может удовлетворить их аппетит без увеличения потребления калорий.

ГИБП, как правило, хорошо переносятся, по крайней мере, в первые годы лечения. Пациентов необходимо тщательно контролировать на предмет возможного возникновения инфекций или других нежелательных явлений. Тем не менее, важно понимать, что опыт применения лекарственных средств, используемых для лечения ЮА, ограничен количественно (только несколько сотен детей приняли участие в клинических испытаниях) и по времени (биологические препараты стали доступны только с 2000 года). По этим причинам в настоящее время существует несколько реестров ЮА для контроля за лечением детей биологическими препаратами на национальном (например, в Германии, Великобритании, США и др.) и международном уровне (например, Pharmachild, который является проектом, осуществляемым Организацией по проведению международных исследований в области педиатрической ревматологии (PRINTO) и Европейским обществом детских ревматологов (PRES)), целью которых является тщательный мониторинг детей с ЮА и определение возможного возникновения явлений, связанных с безопасностью в долгосрочной перспективе (через несколько лет после применения лекарственных средств). В Российской Федерации также ведется Регистр детей с системным ЮА, целью которого, является мониторинг особенностей клинической картины заболевания, качества оказания медицинской помощи, эффективности и безопасности противоревматических препаратов, в том числе биологических.

Как долго необходимо продолжать лечение?

Лечение длительное. Его продолжительность определяется лечащим врачом на основании состояния пациента.

Продолжительность заболевания непредсказуема; в большинстве случаев ЮА после лечения в течение от нескольких до многих лет наступает спонтанная ремиссия. Течение ЮА часто характеризуется периодическими ремиссиями и обострениями, которые требуют серьезных изменений в лечении. Вопрос о полной отмене терапии рассматривается только после того, как артрит не проявляет себя на протяжении длительного времени (2 года и более). Однако четкая информация о возможности рецидива заболевания после прекращения применения лекарства отсутствует. Врачи обычно осуществляют наблюдение за состоянием детей с ЮА, пока они не станут взрослыми, даже если артрит в ремиссии.

Обследование глаз (исследование с помощью щелевой лампы): как часто его проводить и какова продолжительность?

У пациентов из группы риска (особенно в случае положительного АНФ) обследование с применением щелевой лампы необходимо проводить как минимум раз в 3 месяца. В случае развития иридоциклита пациентов нужно обследовать чаще; частота осмотров зависит от степени тяжести поражения глаз, которая устанавливается во время обследования офтальмологом.

Риск развития иридоциклита со временем снижается; однако он может развиваться и спустя много лет после начала артрита. Следовательно, целесообразно проверять глаза в течение многих лет, даже если артрит находится в стадии ремиссии.

Острый увеит, который может развиваться у пациентов с артритом и энтезитами, протекает с клиническими проявлениями (покраснение глаз, боль в глазах и дискомфорт при воздействии света – светобоязнь). При наличии таких жалоб требуется срочный прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога. В отличие от иридоциклита, для ранней диагностики не требуются периодические осмотры при помощи щелевой лампы.

Каков долгосрочный прогноз артрита?

Прогноз артрита с годами значительно улучшился, но по-прежнему он зависит от тяжести и клинической формы ЮА, а также от своевременности и адекватности лечения. Постоянно проводятся исследования с целью разработки новых лекарственных средств и ГИБП, а также, чтобы сделать лечение доступным для всех детей. Прогноз артрита значительно улучшился за последние десять лет. В целом, отмечается, что примерно у 40% детей в течение 8-10 лет от начала заболевания необходимости в применении лекарств не возникнет, и у них не будут проявляться симптомы заболевания (ремиссия).

Наиболее высокая степень ремиссии наблюдаются при пауциартикулярном и системном вариантах заболевания.

При РФ-позитивном полиартикулярном ЮА наиболее часто отмечается прогрессирующее течение артрита, что может привести к тяжелому поражению суставов. Эта форма является детским аналогом РФ-позитивного ревматоидного артрита у взрослых.

РФ негативный полиартикулярный ЮА носит сложный характер в плане, как клинических проявлений, так и прогноза. Однако общий прогноз намного лучше, чем при РФ-позитивном полиартикулярном ЮА; деструкция суставов развивается примерно только у четверти пациентов.

Олигоартикулярный ЮА часто имеет хороший прогноз по суставам, когда болезнь ограничивается поражением единичных суставов (так называемый персистирующий олигоартрит). У пациентов, у которых заболевание протекает с постепенным вовлечением

нескольких суставов (распространившийся олигоартрит), прогноз, сходный с прогнозом для пациентов с полиартикулярным РФ-негативным ЮА.

В настоящее время для пациентов на ранней стадии заболевания не имеется доступных достоверных клинических и лабораторных характеристик, и врачи не могут предсказать, у кого из пациентов будет наиболее неблагоприятный прогноз. Такие прогностические индикаторы могли бы представлять значительный клинический интерес, поскольку они позволили бы выделить тех пациентов, которым необходимо назначить более агрессивное лечение с самого начала заболевания. В стадии изучения находится еще ряд лабораторных маркеров, которые, как ожидается, смогут помочь определить время, когда следует прекращать лечение метотрексатом или биологическими препаратами.

А как насчет иридоциклита?

Иридоциклит, если его не лечить, может иметь очень серьезные последствия, включая такие проблемы, как помутнение хрусталиков глаз (катаракта) и слепота. Однако если лечение иридоциклита начато на ранних стадиях, эти симптомы обычно уменьшаются в ходе применения терапии, которая включает глазные капли, предназначенные для купирования воспаления и для расширения зрачков. Если симптомы не удается купировать с помощью глазных капель, может быть назначено лечение биологическими препаратами. Однако ввиду нестабильности реакции на лечение у разных детей, четкие данные, на основании которых можно было бы рекомендовать лучшее средство лечения тяжелого иридоциклита, пока отсутствуют. Следовательно, ранняя диагностика является определяющим фактором для прогноза. Катаракты могут быть также следствием длительного лечения кортикостероидами, особенно у пациентов с системным ЮА.

Может ли диета повлиять на течение болезни?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Пациентам, принимающим ГК, нужно избегать переедания, так как эти препараты повышают аппетит. Кроме того, следует избегать пищи с высоким содержанием калорий и натрия во время лечения ГК, даже если их доза небольшая.

Может ли климат повлиять на течение болезни?

Доказательства того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют. Тем не менее, смена климата, особенно выраженная инсоляция, острые респираторные, кишечные и другие инфекции, которыми дети часто болеют в жарком климате, могут спровоцировать обострение заболевания. В холодную погоду утренняя скованность может сохраняться дольше.

Что могут дать физическая нагрузка и лечебная физкультура?

Цель физической нагрузки и лечебной физкультуры – обеспечить ребенку возможность оптимально участвовать во всей повседневной деятельности и выполнять все необходимые социальные роли. Кроме того, физическая нагрузка и лечебная физкультура могут быть использованы для мотивации к активному, здоровому образу жизни. Необходимым условием для достижения этих целей являются здоровые суставы и мышцы. Физическая нагрузка и лечебная физкультура могут применяться для улучшения подвижности суставов, стабилизации суставов, повышения гибкости мышц, мышечной силы, координации и выносливости (жизнеспособности). Эти аспекты здорового опорно-двигательного аппарата позволяют ребенку успешно и безопасно участвовать в школьных и внеклассных мероприятиях, таких как активный отдых и спортивные мероприятия.

Лечение и программа домашних упражнений могут быть полезными для достижения требуемого уровня силы и выносливости.

Разрешены ли занятия спортом?

Игровые виды спорта – это важный аспект повседневной жизни здорового ребенка. Одной из главных задач лечения ЮА является обеспечение детям возможности вести по возможности нормальный образ жизни и считать себя ничем не отличающимися от своих сверстников. Лучше отдавать предпочтение тем видам спорта, в которых механический стресс для суставов отсутствует или минимален, например, таким как плавание или катание на велосипеде.

Может ли ребенок регулярно посещать школу?

Крайне важно, чтобы ребенок систематически посещал школу. Ограниченная подвижность может быть проблемой для посещения школы; она может вызвать трудности при ходьбе, быстрое утомление, боль или скованность. В остром периоде болезни предпочтительнее обучение на дому. В ремиссии ребенок может посещать школу как его здоровые сверстники. Физическое воспитание и участие в спортивных мероприятиях рекомендуется с учетом ограничения в подвижности, обусловленного активностью болезни. Школа для детей столь же важна, как работа для взрослых – это место, где ребенок учится, как стать самостоятельной личностью, продуктивной и независимой. Родителям и учителям необходимо сделать все возможное, чтобы стимулировать детей участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, чтобы они были успешными в учебе, способными общаться со сверстниками и взрослыми, чтобы быть принятыми и ценными друзьями.

Разрешена ли вакцинация?

Если пациент находится на лечении иммуносупрессорами (ГК, метотрексат, ГИБП) вакцинацию живыми ослабленными микроорганизмами проводить не рекомендуется из-за потенциального риска распространения инфекции в результате сниженной иммунной защиты. Вакцины, которые живых микроорганизмов не содержат, а содержат только патогенные белки, вводятся по индивидуальному графику, по жестким показаниям после приема (осмотра, консультации) врача-ревматолога.

Будет ли у ребенка нормальная взрослая жизнь?

Это основная цель лечения, и в большинстве случаев так и происходит. Терапия ЮА, действительно, кардинально улучшилась, и с новыми лекарственными средствами в будущем станет еще лучше. В настоящее время комбинированное использование фармакологического лечения и реабилитации дает возможность предотвратить разрушение суставов у большинства пациентов. Также следует уделять пристальное внимание психологическому воздействию болезни на ребенка и его семью. Хронические заболевания, к числу которых относится ЮА, тяжело отражаются на всей семье, и, конечно, чем серьезнее заболевание, тем труднее с ним бороться. Ребенку будет тяжело справляться со своей болезнью должным образом, если этого не делают родители. Велика привязанность родителей к своему ребенку, и чтобы упредить возможные проблемы ребенка, они его чрезмерно опекают. Положительно направленное отношение родителей, которые поддерживают ребенка и поощряют его к тому, чтобы он был, насколько это возможно, максимально самостоятельным, несмотря на болезнь, будет чрезвычайно ценной помощью ребенку для преодоления трудностей, связанных с заболеванием, позволит справляться со всем наравне со своими сверстниками и развиваться в независимую, уравновешенную личность. Команда детских ревматологов в случае необходимости должна предоставлять

пациентам психосоциальную поддержку. Группа поддержки семей и благотворительные организации также могут помогать семьям справляться с болезнью.

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЕ ФОНДЫ ИЛИ НКО:

1. Межрегиональная благотворительная общественная организация содействия в реализации социальных программ в области медицины и здравоохранения «ВОЗРОЖДЕНИЕ»
<https://childhope.ru/>
vk.com/vozrozhdenie2007
t.me/childhope
2. Профильная некоммерческая организация «Ассоциация детских ревматологов»
<https://aspirre-russia.ru/>