

# Юношеский анкилозирующий СПОНДИЛИТ

МКБ 10: **M08.1**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **KP478**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Союз педиатров России**

## Ключевые слова

- Юношеский анкилозирующий спондилит
- Артрит, ассоциированный с энтезитом
- Спондилоартрит
- Жалобы
- Анамнез
- Физикальное обследование
- Диагностика
- Лечение
- Алгоритмы лечения
- Ведение в стационарных условиях
- Ведение в амбулаторно-поликлинических условиях
- Информация для пациентов

## Список сокращений

**АКР** – Американская коллегия ревматологов

**АКРпеди** – Педиатрические критерии Американской коллегии ревматологов

**АНФ** – Антинуклеарный фактор

**АС** – Анкилозирующий спондилит

**ВАШ** – Визуальная аналоговая шкала

**ГИБП** – Генно-инженерные биологические препараты

**ГК** – Глюкокортикостероиды

**ДНК** – Дезоксирибонуклеиновая кислота

**ИЛ** – Интерлейкин

**КТ** – Компьютерная томография

**ЛС** – Лекарственное средство

**ЛФК** – Лечебная физкультура

**МРТ** – Магнитно-резонансная томография

**НПВП** – Нестероидные противовоспалительные препараты

**ОРИ** – Острая респираторная инфекция

**РФ** – Ревматоидный фактор

**СОЭ** – Скорость оседания эритроцитов

**СПА** – Спондилоартрит

**СРБ** – С-реактивный белок

**УЗИ** – Ультразвуковое исследование

**УФО** – Ультрафиолетовое облучение

**ФНО** – Фактор некроза опухоли

**ЦМВ** – Цитомегаловирус

**ЦНС** – Центральная нервная система

**ЭАА** – Энтезит-ассоциированный артрит

**ЭКГ** – Электрокардиография

**ЭхоКГ** – Эхокардиография

**ЮА** – Юношеский (ювенильный) артрит

**ЮАС** – Юношеский анкилозирующий спондилит

**ЮИА** – Ювенильный идиопатический артрит

**CINCA/NOMID синдром** – CINCA/NOMID синдром – наиболее тяжелая форма криопирин-ассоциированных периодических синдромов (CAPS), характеризуется повторяющимися эпизодами или персистирующей лихорадкой, уртикарной сыпью, сопровождающимися симптомами поражения суставов, глаз, ЦНС, задержкой психомоторного развития.

**FCAS** – Семейный холодовой аутовоспалительный синдром

**FMF** – Семейная средиземноморская лихорадка

**HLA-B27**– Антиген В27 главного комплекса гистосовместимости 1 класса

**Ig** – Иммуноглобулин

**MKD** – Мевалоновая ацидурия

**MWS** – Синдром Макла – Уэлса

**per os** – Через рот, перорально

**PFAPA** – Синдром, название которого представляет собой аббревиатуру его основных клинических проявлений: периодическая лихорадка (Periodic Fever), афтозный стоматит (Aphthous stomatitis), фарингит (Pharyngitis), лимфаденит шейных лимфатических узлов (Adenitis)

**Th** – Т-хелперы

**TRAPS** – Периодическая синдром, ассоциированный с мутацией рецептора фактора некроза опухолей

## **Термины и определения**

### **1. Краткая информация**

## 1.1 Определение

**Юношеский анкилозирующий спондилит** (артрит, ассоциированный с энтезитом)

– это артрит и энтезит, или артрит или энтезит в сочетании по меньшей мере с 2 из следующих признаков:

- наличие или данные анамнеза о болезненности илеосакральных сочленений и (или) воспалительная боль в спине;
- наличие HLA-B27;
- начало артрита у мальчика в возрасте старше 6 лет;
- острый передний увеит;
- наличие анкилозирующего спондилита; артрита, ассоциированного с энтезитом; сакроилеита в сочетании с воспалительными заболеваниями кишечника; синдрома Рейтера; острого переднего увеита или одного из этих заболеваний у родственников первой линии родства (родители, сибсы).

Диагноз артрит, ассоциированный с энтезитом, *не может быть установлен* при наличии:

- псориаза (в том числе в анамнезе) у пациента или у его родственников первой линии родства;
- положительного РФ класса IgM минимум в 2-х пробах, взятых с интервалом не менее 3 мес;
- системного ЮИА у пациента.

**Синонимы:** артрит, ассоциированный с энтезитом

Анкилозирующий спондилоартрит у взрослых диагностируется на основании ряда критериев (табл. 1-4). Большинство детей и подростков этим критериям не соответствуют в связи тем, что поражение позвоночника и крестцово-подвздошных сочленений у них развивается редко. Для них были разработаны отдельные критерии диагностики (табл. 5, 6).

**Таблица 1.** Римские критерии диагностики АС (Международный конгресс ВОЗ, 1963)

<b>Клинические критерии</b>
1. Боль в крестце > 3 мес не проходящая в покое 2. Боль и скованность в грудной клетке

<p>3. Ограничение подвижности поясничного отдела позвоночника</p> <p>4. Ограничение экскурсии грудной клетки</p> <p>5. Ирит острый или в анамнезе</p>
<p><b>Диагноз</b> устанавливают при наличии двустороннего сакроилеита в сочетании с одним из клинических критериев или при наличии 4 из 5 критериев.</p>

**Таблица 2.** Нью-Йоркские критерии диагностики АС (Р.Н. Bennett, Р.Н.Н. Wood, 1968)

<p><b>Клинические критерии</b></p>
<p>1. Ограничение движений в поясничном отделе позвоночника во всех 3-х проекциях</p> <p>2. Наличие в настоящем или в анамнезе боли в области поясничного или пояснично-крестцового отдела позвоночника</p> <p>3. Ограничение экскурсии грудной клетки <math>\leq 2,5</math> см на уровне IV межреберья</p>
<p><b>Достоверный АС:</b> двусторонний сакроилеит III–IV стадии по данным рентгенографии в сочетании по меньшей мере с одним клиническим критерием или односторонний сакроилеит III–IV стадии или двусторонний сакроилеит II стадии по данным рентгенографии в сочетании с клиническим критерием 1 или клиническими критериями 2 и 3</p>
<p><b>Вероятный АС:</b> двусторонний сакроилеит III–IV стадии по данным рентгенографии без клинических критериев</p>

**Таблица 3.** Критерии АС Европейской группы по изучению спондилоартропатий (ESSG, 1991)

<p><b>Боль в позвоночнике воспалительного характера или Синовит (асимметричный или преимущественно нижних конечностей)</b></p>	<p><b>Плюс</b> один из перечисленных признаков:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• наличие в семейном анамнезе анкилозирующего спондилоартрита, псориаза, острого переднего увеита, воспалительных заболеваний кишечника</li> <li>• псориаз</li> <li>• воспалительное заболевание кишечника</li> <li>• уретрит, цервицит или острая диарея за 1 мес до развития артрита</li> <li>• перемежающаяся боль в ягодицах</li> <li>• энтезопатии</li> <li>• двусторонний сакроилеит II–IV стадии</li> </ul>
--	---

**Таблица 4.** Критерии АС Amor (В. Amor и соавт., 1995)

Признаки	Балл
<b>Клинические или анамнестические</b>	
1. Ночные боли в поясничной области или спине и (или) утренняя скованность в пояснице	1

2. Олигоартрит асимметричный	2
3. Боль в ягодицах, нечетко определяемая, или периодические боли в ягодицах	1 2
4. «Сосискообразные» пальцы на кистях и стопах	2
5. Талалгии или другие энтезопатии	2
6. Ирит	2
7. Эпизод негонококкового уретрита или цервицита менее чем за 1 мес до дебюта артрита	1
8. Эпизод диареи менее чем за 1 мес до дебюта артрита	1
9. Наличие или анамнестические данные по псориазу, и (или) баланиту, и (или) хроническому энтероколиту	2
<b>Рентгенологические</b>	
10. Сакроилеит (двусторонний: $\geq$ II стадии, односторонний: $\geq$ III стадии)	3
<b>Генетические</b>	
11. Наличие HLA-B27 и (или) семейный анамнез по анкилозирующему спондилиту и (или) синдрому Рейтера и (или) псориазу, и (или) увеиту, и (или) хроническому энтероколиту	2
<b>Ответ на лечение</b>	
12. Уменьшение болей в течение 48 ч от начала приема НПВП и (или) обострение в течение 48 ч после отмены НПВП	2
<b>Диагноз достоверен при сумме баллов по 12 критериям <math>\geq</math> 6.</b>	

**Таблица 5. Критерии ЮАС Garmisch-Partenkirchen (R. Häfner, 1987)**

<b>Основные</b>
1. Асимметричный пауциартрит ( $\leq$ 5 суставов) преимущественно нижних конечностей в дебюте заболевания (первые 3 мес) 2. Энтезопатии 3. Боль в пояснично-крестцовой области 4. Острый иридоциклит
<b>Дополнительные</b>
Полиартрит ( $>$ 5 суставов) в дебюте заболевания

<p>Мужской пол Начало заболевания в возрасте <math>\geq 6</math> лет Наличие HLA-B27 Семейная агрегация по заболеваниям из группы серонегативных спондилоартропатий</p>
<p><b>Диагноз вероятного ЮАС</b> устанавливают при наличии 2-х основных критериев или 1-го или 2-х основных критериев в сочетании с двумя дополнительными. <b>Определенному ЮАС</b> соответствует тот же набор признаков в сочетании с рентгенологическим подтверждением сакроилеита (т.е. двусторонний сакроилеит II или как минимум односторонний сакроилеит III стадии).</p>

**Таблица 6.** Критерии АС у детей (А. Hussein и соавт., 1989)

<b>Основные</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Наличие спондилоартропатий или олигоартрита в семейном анамнезе</li> <li>2. Энтезопатия</li> <li>3. Артрит межфаланговых суставов</li> <li>4. Сакроилеит</li> <li>5. Наличие HLA-B27</li> <li>6. Рецидивирующий артрит или артралгии</li> </ol>
<b>Дополнительные</b>
<p>Начало заболевания в возрасте <math>&gt; 10</math> лет Мужской пол Поражение только нижних конечностей Острый иридоциклит или конъюнктивит Артрит тазобедренных суставов Начало после неподтвержденного энтерита</p>
<p><b>Диагноз вероятного атипичного спондилоартрита может быть установлен при наличии 3-х основных и 2-х дополнительных критериев.</b></p>

## 1.2 Этиология и патогенез

Причина ЮАС или артрита, ассоциированного с энтезитом не известна. Клинические, генетические и эпидемиологические ассоциации ЮАС или ЭАА с реактивными артритами, ассоциированными с кишечными инфекциями или инфекциями урогенетального тракта предполагают возможную связь этих заболеваний с инфекциями, однако это не было доказано.

Сильная связь с HLA-B27 позволяет говорить, что центральную роль в развитии ЮАС или ЭАА играет генетическая предрасположенность. Взаимосвязь между кишечной инфекцией и B27 сложная. Выделяют по меньшей мере 31 субтип HLA-B27, наиболее сильно с ЮАС ассоциируется субтип B27\*05. В качестве молекулы Главного комплекса гистосовместимости класса I HLA-B27 презентует эндогенные пептиды Т клеточному рецептору на CD8+ Т лимфоцитах. Предполагается, что молекулы или пептиды B27 антигена, которые участвуют в процессе презентации по аминокислотному составу схожи с микробным антигеном (микробная мимикрия) и в связи с этим становятся мишенью для CD8+ Т лимфоцитов или перекрестных антител, что приводит к развитию воспалительного ответа.

Для спондилита и связанных с ним болезней типична сильная семейная предрасположенность. У пациентов, позитивных по B27, с наличием семейной истории по анкилозирующему спондилоартриту, риск развития ЮАС выше, чем у пациента, позитивного по B27, но без семейной предрасположенности.

В основе развития энтезита лежит воспалительная инфильтрация CD8+ и CD14+ клетками в местах прикрепления связок и сухожилий к костям. В субхондральной кости развивается воспаление с костной абсорбцией и формированием новой кости. В пораженной кости отмечается экспрессия ФНО  $\alpha$ . В развитии событий при ЮАС или ЭАА предполагается активация Т хелперов (Th) 1 типа с лимфоцитарной и моноцитарной инфильтрацией. Клетки синовиальной мембраны экспрессируют ФНО  $\alpha$ , ФНО  $\beta$  и рецепторы ФНО, что наблюдается и при других вариантах ЮИА.

### **1.3 Эпидемиология**

Доля ЮАС по данным регистров США, Канады, Великобритании, Швеции и Финляндии, составляет от 1 до 7%. Доля артрита, ассоциированного с энтезитом, в структуре ЮИА – не превышает 10,6%. Средний возраст дебюта артрита, ассоциированного с энтезитом, – 11,7 года (мин. – 2,8 года, макс. – 17,6 года). ЮАС дебютирует, как правило, в позднем детском или подростковом возрасте: у 8,6–11,0% взрослых пациентов с АС заболевание манифестировало в детском возрасте.

Ювенильным анкилозирующим спондилоартритом чаще болеют мальчики: соотношение мальчиков и девочек составляет 7 : 1; при артрите, ассоциированном с энтезитом, – 3,4 : 1.



## 1.4 Кодирование по МКБ 10

M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит

## 1.5 Классификация

Общепризнанных классификаций нет.

## 2. Диагностика

### 2.1 Жалобы и анамнез

*Локализацию начальных симптомов дети определяют плохо. Они могут жаловаться на боль в ягодицах, области паха, бедрах, пятках, вокруг плечевых суставов. Боль может спонтанно проходить, что затрудняет постановку диагноза на ранних стадиях. У детей реже, чем у взрослых с АС, в дебюте болезни поражается осевой скелет: у 24% отмечаются боль, скованность или ограничение функции в пояснично-крестцовом отделе позвоночника или крестцово-подвздошных сочленениях.*

*Дебют ЮАС и артрита, ассоциированного с энтезитом, может быть постепенным (иногда острым) и характеризоваться непостоянной болью в мышцах, суставах и связках, скованностью или воспалительными изменениями, преимущественно в периферических суставах. Артрит, как правило, сочетается с энтезитами в одном или более локусах: чаще в области коленного сустава или стопы. Заболевание может дебютировать также с изолированного поражения тазобедренного сустава. Симптомы поражения позвоночника в дебюте у подростков обычно отсутствуют, но могут появиться в ходе болезни.*

- Рекомендуется провести анализ гинекологического и акушерского анамнеза матери [2, 3, 4, 5].

### Уровень достоверности доказательств D

**Комментарии:** *выяснение наличия хламидийной, кишечной, микоплазменной инфекций, которые могут быть триггерами ЮАС у ребенка до и во время беременности. Данные о течение предыдущих беременностей. Необходимо выяснить, имели ли место внутриутробная гибель плода, хроническое невынашивание беременности, преждевременные роды, первичное или вторичное бесплодие. Все эти патологии могут быть следствием внутриутробного инфицирования плода, в частности вирусной и бактериальной инфекцией. Данные о течение настоящей беременности (вредности, с которыми мать имела дело во время беременности,*

*гестозы первой и второй половины, угрозы прерывания на ранних и поздних сроках, анемия беременных, перенесенные заболевания во время беременности). Данные о течение родов (своевременность родов, длительность безводного промежутка, длительность первого и второго периодов родов, характер околоплодных вод, своевременность отделения плаценты и ее качество).*

- Рекомендуется провести анализ анамнеза жизни ребенка [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *особое внимание необходимо обратить на клинические проявления инфекций: конъюнктивит, омфалит, баланит, баланопостит, инфицированные синехии крайней плоти (у мальчиков), цистит, вульвовагинит, вульвит, асимптомная лейкоцитурия, дизурические явления, частые отиты, бронхиты, пневмонии, наличие герпетических высыпаний на лице, частые острые респираторные инфекции (ОРИ), кишечные инфекции. Необходимо обратить внимание на наличие аллергических реакций, а также реакций на профилактические прививки, наличие животных, птиц в доме.*

- Рекомендуется провести анализ наследственного анамнеза [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Необходимо выявить наличие родственников с болезнями, ассоциированными с HLA-B27 (болезнь Рейтера, болезнь Бехтерева, болезнь Крона, язвенный колит, псориатическая артропатия), увеитом, а также с другими ревматическими болезнями и псориазом.*

- Рекомендуется провести анализ анамнеза заболевания [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Необходимо выяснить, что предшествовало развитию болезни (травма, ОРИ, бактериальная инфекция, вакцинация, инсоляция, психологическая травма, урогенитальная, кишечная инфекция, конъюнктивит, бронхолегочная инфекция, отит), получал ли пациент антибактериальные препараты: какие, какова была их доза и продолжительность приема. Оценить характер дебюта (острый или подострый, с поражением или без поражения суставов, позвоночника, глаз).*

## **2.2 Физикальное обследование**

- Рекомендуется провести оценку общего состояния [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Общее состояние, как правило, средней тяжести, иногда тяжелое, в периоды ремиссии – удовлетворительное. Часто пациенты отмечают утреннюю*

скованность, которая может длиться несколько часов, дети не могут ходить и себя обслуживать. У пациентов на высоте лихорадки может отмечаться нарастание болевого синдрома в суставах и мышцах. При снижении температуры тела самочувствие нормализуется, ребенок становится активным.

- Рекомендуется провести осмотр, пальпацию всех групп суставов, оценить цвет кожи над суставом, местную температуру, наличие отека и боли [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** При осмотре: суставы отечны, местная температура над суставом повышена.

Суставной синдром при ЮАС, как правило, асимметричный. Периферические суставы поражаются у 82% больных, суставы верхних конечностей – у 16%, дистальные суставы поражаются чаще, чем проксимальные. У 75% больных развивается олигоартрит, у 25% – полиартрит. Характерны вовлечение в процесс одного или обоих коленных суставов, голеностопных суставов, мелких суставов стоп и пальцев ног; развитие тарзита, сопровождающегося болью, скованностью, нарушением функции; поражение I метатарзофалангового сустава с формированием *hallux valgus*. Часто в процесс вовлекаются плечевые, челюстно-височные и грудино-ключичные суставы, редко – тазобедренные, крайне редко – мелкие суставы кистей рук. Боль в грудино-ключичных и ключично-акромиальных суставах в сочетании с болью в ключице может приводить к нарушению экскурсии грудной клетки.

- Рекомендуется провести осмотр суставов осевого скелета [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** суставы осевого скелета вовлекаются в процесс на поздних стадиях болезни. У детей с сакроилеитом боль может возникать при прямом надавливании на один или оба крестцово-подвздошных сустава, на таз. Также может определяться припухлость в области крестца. При поражении позвоночника выявляются сглаженность поясничного лордоза, усиление грудного кифоза, увеличение расстояния от головы до стены при проведении диагностических проб, исчезновение физиологических изгибов позвоночника и ригидность в различных его отделах. Поражение грудного отдела позвоночника может приводить к ограничению экскурсии грудной клетки. На поздних стадиях болезни, как правило, во взрослом возрасте развивается «поза просителя».

- Рекомендуется проверить объем пассивных и активных движений в суставах [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** оценка подвижности суставов: в случае отсутствия болезненности в суставах при обычной амплитуде движений необходимо оценить появление боли (защитного напряжения мышц, сопротивления) при максимальной амплитуде движений.

Оценивают симметричность движений:

- Шейный отдел позвоночника. Попросить: забросить голову назад (разгибание в норме – 50-60°), достать подбородком до грудины (сгибание в норме – 45°), повернуть голову вправо, влево (ротация в норме – 60-80°), положить голову на правое и левое плечо (в норме боковое сгибание – 40°).
- Челюстно-височные суставы. Попросить: открыть рот, выдвинуть вперед и назад нижнюю челюсть, произвести боковые движения нижней челюстью из стороны в сторону.
- Плечевые суставы. Попросить: поднять руки через стороны вверх, достать правое и левое ухо через затылок, достать правую и левую лопатку противоположной кистью сзади, снять самостоятельно рубашку, майку, причесаться.
- Локтевые суставы. Попросить: положить кисти на плечи (в норме угол сгибания не более 20°), разогнуть руку в локтевом суставе (в норме – не менее 180°), проверить пронацию и супинацию (в норме – 90°).
- Лучезапястные суставы. Проверить: тыльное сгибание (в норме – 70°), ладонное сгибание (в норме – 90°).
- Мелкие суставы кистей рук. Попросить: собрать пальцы в кулак (кулак должен быть плотным), снять самостоятельно носки и колготки, растягнуть и застегнуть пуговицы.
- В норме пальцы легко касаются ладони.
- Тазобедренные суставы: Проверить: отведение (в норме – не менее 140°), приведение (должен коснуться бедрами и коленями груди), ротация наружная и внутренняя (в норме – не менее 40-45°).
- Проба на внутреннюю ротацию в тазобедренных суставах. При этом ребёнок лежит на спине с согнутыми под углом 90° тазобедренными и коленными суставами. Держа колени вместе, поворачивают голени кнаружи.
- Почти при всех заболеваниях тазобедренных суставов в первую очередь изменяется внутренняя ротация.
- Коленные суставы. Попросить: согнуть ноги в коленных суставах (должен достать пяткой до ягодицы), сесть на колени и опустить ягодицы на пятки, разогнуть коленные суставы (в норме – 180°), присесть на корточки.

- Проверить симптом баллотации надколенника.
- Нижние конечности сгибают в коленных суставах. Обычно касание пятками ягодиц происходит без труда. Максимально разгибают нижние конечности в коленных суставах в положении ребёнка на спине.
- Суставы стоп, голеностопные суставы. Проверить: тыльное сгибание (в норме – 45°), подошвенное разгибание (в норме – 20°), супинация (в норме поворот стопы внутрь – 30°), пронация (в норме поворот стопы наружу – 20°). Попросить: встать на цыпочки и пройти, встать на пятки и пройти (в норме ребенок должен сделать это без затруднений). Наблюдают за асимметрией при перемещении лодыжек в разных направлениях. Заметное ограничение сгибания выявляют обычно без затруднений, даже при отсутствии видимой припухлости суставов.
- Рекомендуется оценить подвижность позвоночника, экскурсии грудной клетки [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** оценка функциональных проб Томаера, Отта, Шобера, Зацепина, Форестье, пробы подбородок.

Определение болезненности по ходу остистых отростков позвоночника и в паравертебральных точках.

Симптом Зацепина — болезненность при надавливании у места прикрепления к позвонкам X—XII ребер в связи с воспалительным процессом в реберно-позвонковых сочленениях.

Симптом Форестье — для определения формы осанки. Больной стоит спиной к стенке, прикасаясь к ней пятками, туловищем, головой. В норме к стенке должны прикасаться пятки, лопатки, затылок. У больных анкилозирующим спондилоартритом и болезнью Форестье вследствие развития кифоза не будет соприкосновения в какой-либо точке.

Определение подвижности в шейном отделе позвоночника. От CVII отмеряют вверх 8 см и делают отметку. Затем просят больного максимально наклонить голову вниз и снова измеряют это расстояние. У здоровых лиц оно увеличивается на 3 см. При поражении шейного отдела позвоночника это расстояние увеличивается незначительно или вообще не меняется. У больных с анкилозирующим спондилоартритом, с короткой шеей проба не информативна.

Проба подбородок — грудина: здоровый человек свободно дотрагивается подбородком до грудины. При поражении шейного отдела позвоночника остается расстояние между подбородком и грудиной при максимальном наклоне головы вперед.

Проба Отта — для определения подвижности в грудном отделе позвоночника. От CVII вниз отмеряют 30 см и делают отметку. Затем расстояние между указанными

точками измеряют повторно при максимальном наклоне обследуемого вперед. У здоровых людей это расстояние увеличивается на 4-5 см, а у больных анкилозирующим спондилитом практически не изменяется.

Определение ограничения дыхательных экскурсий грудной клетки — для выявления патологического процесса в реберно-позвоночных суставах. Измерение производится сантиметровой лентой на уровне IV ребра. В норме разница окружности грудной клетки между максимальным вдохом и выдохом составляет 6-8 см. При развитии анкилоза реберно-позвоночных суставов эта разница уменьшается до 1-2 см. При наличии эмфиземы легких проба не информативна.

Проба Шобера — для выявления ограничения подвижности в поясничном отделе позвоночника. От LV откладывают вверх 10 см и делают отметку. При максимальном наклоне вперед у здоровых лиц это расстояние увеличивается на 4—5 см, а при поражении поясничного отдела позвоночника практически не меняется.

Проба Томайера — для оценки общей подвижности позвоночника. Определяется путем измерения в сантиметрах расстояния от III пальца вытянутых рук до пола при максимальном наклоне вперед. Это расстояние в норме равно «0» и увеличивается при ограничении сгибания позвоночника.

- Рекомендуется оценить походку [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** Варианты походки:

- с быстрым переносом массы тела с больной ноги на здоровую (поражение коленных, тазобедренных суставов, стоп). Больной встает на всю стопу или носок (поражение пятки),
- «утиная» – переваливающаяся (двустороннее поражение тазобедренных суставов).

Наблюдение за походкой при ходьбе и беге: хромота у пациента – это важный диагностический ключ для выявления боли или скованности. Указания родителей на наличие хромоты обычно бывают верными, даже если у ребёнка на момент осмотра хромоты нет.

- Рекомендуется определить наличие энтезитов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** энтезиты (воспалительные изменения в местах прикрепления связок, сухожилий и фасций к костям) – патогномоничный признак артрита, ассоциированного с энтезитом, позволяющий провести дифференциальный диагноз с другими вариантами ЮИА. Энтезиты типичны для ЮАС развиваются чаще, чем при АС. Они проявляются сильной болью и выраженной функциональной недостаточностью суставов и бывают наиболее серьезной жалобой ребенка.

*При осмотре определяется выраженная локальная болезненность в области надколенника (на 10, 14 и 18 ч), бугристости большеберцовой кости; в месте прикрепления ахиллова сухожилия и подошвенного апоневроза к бугру пяточной кости; подошвенного апоневроза к основанию пятой метатарзальной кости; в области головок метатарзальных костей; больших трохантеров бедренных костей; верхнего переднего гребня подвздошной кости; лонного сочленения; седалищного бугра и редко в области верхних конечностей. Возможно развитие дактилита.*

- Рекомендуется оценить наличие лихорадки [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Повышение температуры тела наблюдается редко при ЮАС. Температура, как правило, субфебрильная, редко фебрильная.*

- Рекомендуется провести осмотр кожных покровов на наличие сыпи [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *высыпания для ЮАС не характерны.*

- Рекомендуется оценить степень поражения мышц [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *при ЮАС может развиваться миопатический синдром, который проявляется снижением мышечной силы, спонтанной болью в мышцах и при пальпации, слабостью.*

- Рекомендуется провести пальпацию лимфатических узлов для оценки наличия лимфаденопатии [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *лимфаденопатия не характерна для ЮАС. Лимфатические узлы, как правило, подвижные, безболезненные, не спаянные между собой и с подлежащими тканями, мягко- или плотноэластической консистенции, размером до 1,5 см.*

- Рекомендуется провести перкуссию границ и аускультацию сердца [2, 3, 4, 5]. **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *при обследовании изменений, как правило не наблюдаются; в случае поражения аортального клапана могут выслушиваться шумы. Поражение сердечно-сосудистой системы при ЮАС наблюдается редко, развиваются: аортит (поражение восходящей части аорты, преимущественно ее корня); поражение створок аортального клапана с развитием его недостаточности; поражение мембранозной части межжелудочковой перегородки с нарушением атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости. Аортальная недостаточность, блокада проводимости развиваются примерно у 5% пациентов в среднем через 15 лет после*

дебюта заболевания. В редких случаях поражение сердца предшествует развитию сакроилеита.

- Рекомендуется провести перкуссию и аускультацию легких [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** поражение паренхимы легких наблюдается редко. Может наблюдаться фиброз верхушек легких.

- Рекомендуется провести перкуссию и пальпацию живота, в том числе печени и селезенки [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** гепато- и спленомегалия наблюдаются редко, чаще в дебюте заболевания. Прогрессирующее увеличение размеров печени характерно для вторичного амилоидоза.

- Рекомендуется у детей с подозрением на ЮАС, особенно с лихорадкой, выраженным болевым синдромом, перед назначением противоревматической терапии исключить заболевания, которые могут протекать с похожей клинической симптоматикой [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** Заболевания, которые следует исключить до установления диагноза: олигоартикулярный ЮИА, воспалительные артропатии, механические причины боли в нижней части спины и нижних конечностях, инфекция, злокачественные новообразования, болезнь Шейермана–Мау, остеоид-остеома, болезнь Осгуда–Шлаттера, спондилолизис, спондилолистез, остеомиелит, дисцит, травма, саркома Юинга, семейная средиземноморская лихорадка.

### **2.3 Обследование пациентов с подозрением на ЮАС**

Обследование детей с целью проведения дифференциальной диагностики значительно шире, чем обследование пациентов с уже установленным диагнозом. Необходимо провести определенные лабораторные тесты и инструментальные исследования.

#### **2.3.1. Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови всем пациентам для установления диагноза [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** при ЮАС выявляется, как правило, нормальное или умеренно повышенное число лейкоцитов с нейтрофильным сдвигом влево, повышение СОЭ (до 100 мм/ч, иногда выше), редко гипохромная анемия, редко тромбоцитоз ( $>500 \cdot 10^9/\text{л}$ ). Картина клинического анализа крови не является специфичной для ЮАС, следовательно, дифференциально-диагностический поиск должен продолжаться.



- Рекомендуется исследование коагулограммы при наличии проявлений васкулита [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** Для ЮАС характерны изменения в системе гемостаза по типу гиперкоагуляции.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови всем пациентам для установления диагноза и исключения других ревматических и неревматических болезней [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются концентрации общего белка, альбумина, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспаратаминотрансферазы (АСТ), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинфосфокиназы (КФК), электролитов, триглицеридов, ферритина. При ЮАС все показатели должны быть в пределах нормальных значений. Повышение показателей функции почек и/или печени может следствием токсического воздействия лекарственных препаратов или проявлением других ревматических и неревматических болезней.

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови всем пациентам для установления диагноза, исключения других вариантов юношеского артрита и других ревматических болезней [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются концентрации иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, C-реактивного белка, ревматоидного фактора, компонента, антистрептолизина O, антинуклеарный фактор (АНФ), антител к двуспиральной ДНК, антител к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП), антител к двуспиральной ДНК, антинейтрофильные антитела (ANCA), SLC70.

Для ЮАС характерно повышение концентрации СРБ, IgM, IgG. Повышение концентрации IgA может свидетельствовать о наличии IgA-нефропатии. Ревматоидный фактор, АНФ, АЦЦП, антитела к двуспиральной ДНК, ANCA, SLC70 – отрицательные. Уровень компонента нормальный или повышен.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи, микроскопического исследования осадка мочи, определение белка в моче [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарий:** проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с болезнями почек и исключения других ревматических, неревматических болезней и ятрогенных осложнений. При ЮАС, как правило, изменений нет. Микро-

*макрогематурия может быть следствием токсического влияния НПВП и иммунодепрессантов на почки, а также IgA-нефропатии; протеинурия может быть проявлением амилоидоза почек.*

- Рекомендуется проведение молекулярно-генетического исследования крови на HLA-B27 [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. HLA-B27-антиген выявляется у 90% детей с ЮАС и артритом, ассоциированным с энтезитом. Определение HLA-B27 служит не диагностическим тестом, а маркером риска.*

- Рекомендуется проведение молекулярно-генетических исследований крови пациентам с лихорадкой, сыпью, увеитом, а также детям с ранним началом и нетипичным течением болезни [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *исследования проводятся для дифференциальной диагностики с моногенными аутовоспалительными синдромами. Определяются мутации генов, отвечающих за развитие семейной средиземноморской лихорадки (FMF), периодического синдрома, ассоциированного с мутацией рецептора фактора некроза опухолей (TRAPS), мевалоновой ацидурии (MKD), семейного холодового аутовоспалительного синдрома (FCAS), синдрома Макла – Уэлса (MWS), синдрома CINCA/NOMID, синдрома PFAPA.*

- Рекомендуется проведение прокальцитонинового теста пациентам с фебрильной лихорадкой [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится для дифференциальной диагностики с острым воспалительным ответом (сепсисом). При остром воспалительном ответе значение будет высоким. При ЮАС без инфекционных осложнений прокальцитониновый тест – отрицательный.*

- Рекомендуется определение иммунофенотипа лимфоцитов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, часто болеющим вирусными, гнойными бактериальными инфекциями, в том числе оппортунистическими инфекциями, для дифференциальной диагностики с иммунодефицитными состояниями. Специфических изменений при ЮАС нет.*

- Рекомендуется проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту), Диаскинтеста [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для исключения инфицированности микобактериями туберкулеза и для проведения дифференциальной диагностики с туберкулезом костей при моноартикулярном или олигоартикулярном варианте суставного синдрома

- Рекомендуется определение антител классов А, М, G в крови к *Salmonella enterica*, *Yersinia enterocolitica*, *Y. pseudotuberculosis*, *Chlamydia trachomatis*, *C. psittaci*, *C. pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с кишечными, микоплазменными и хламидийными инфекциями.

- Рекомендуется определение антител классов М и G к *Borrelia burgdorferi* в сыворотке крови методом непрямой иммунофлюоресценции [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам, у которых есть анамнестические данные о походе в лес, проживании в районах, эндемичных по распространению клеща, укусе клеща, для дифференциальной диагностики с боррелиозом.

- Рекомендуется молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) крови на *Toxoplasma gondii* [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам, у которых есть данные о наличии контакта с животными для дифференциальной диагностики с токсоплазмозом.

- Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и с задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** исследование проводится пациентам, часто болеющим ОРВИ, бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР-органов.

- Рекомендуется проведение микробиологического исследования крови и мочи [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с острым воспалительным ответом (сепсисом) для исключения бактериемии.

- Рекомендуется проводить исследование кала на кальпротектин [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или наличием у родственников первой и/или второй линии родства воспалительных заболеваний кишечника.

- Рекомендуется исследование биоптата слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится при наличии патологии верхних отделов ЖКТ по данным эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС).

#### **2.3.2. Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение комплексного ультразвукового исследования (УЗИ) внутренних органов всем пациентам [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводят УЗИ органов брюшной полости, почек, лимфатических узлов. Может выявляться увеличение размеров и изменения паренхимы печени и селезенки, лимфаденопатия.

- Рекомендуется проведение эхокардиографии (ЭхоКГ) всем пациентам [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** на ЭхоКГ изменения, как правило, не выявляются, может быть умеренная митральная и/или аортальная регургитация. В редких случаях типичные проявления аортальной недостаточности; нарушение систолической функции левого желудочка. При проведении транsezофагеальной ЭхоКГ поражение аортального клапана выявляется у 82% взрослых больных АС. Также может выявляться узелковое уплотнение створок аортального клапана.

- Рекомендуется проведение электрокардиографии (ЭКГ) всем пациентам [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** при ЮАС, изменений, как правило, нет. Проводится для дифференциальной диагностики с другими ревматическими болезнями.

- Рекомендуется проведение исследование функции внешнего дыхания у пациентов с поражением легких [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится для дифференциальной диагностики с другими ревматическими болезнями. При ЮАС, изменений, как правило нет. При поражении легких у пациентов выявляются: уменьшение дыхательного объема и диффузионной поверхности легких, а также рестриктивные изменения.

- Рекомендуется проведение УЗИ пораженных суставов [2, 3, 4, 5].

## **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *определяется количество синовиальной жидкости, состояние синовиальной оболочки и суставного хряща.*

- Рекомендуется проведение рентгенографии пораженных суставов [2, 3, 4, 5].

## **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *выявляет остеопороз, деструктивные изменения костных структур, изменение суставной щели, целостность суставных поверхностей костей, составляющих сустав, наличие эрозий, узурации суставных поверхностей, кисты, очаги некроза костной ткани, подвывихи, переломы, остеофиты, кальцинаты и др. Необходимо одновременное исследование симметричных суставов. Изменения хрящевой и костной ткани выявляются у большинства пациентов.*

*Ранние изменения в периферических суставах при артрите, ассоциированном с энтезитом, соответствуют таковым при других вариантах ЮИА. Рентгенологические признаки сакроилеита появляются через несколько лет после дебюта периферического артрита и являются первыми признаками поражения позвоночника. Стадии сакроилеита представлены в табл. 7. Рентгенологические признаки энтезита чаще выявляются в области бугра пяточной кости, реже – коленного сустава. Они характеризуются уменьшением четкости контура и эрозиями кости в месте прикрепления ахиллова сухожилия к бугру пяточной кости, формированием «шпор». Развивается анкилозирующий тарзит. При прогрессировании заболевания возможно значительное сужение суставных щелей и анкилозов в периферических суставах.*

**Анатомические изменения в позвоночнике**, как правило, появляются во взрослом возрасте, но при раннем дебюте заболевания и агрессивном течении поражение позвоночника может развиться и у детей.

**Таблица 7.** Рентгенологические стадии сакроилеита (J. Kallgren в модификации K. Dale, 1979).

Стадии	Признаки
0	Нормальная ширина суставных щелей и четкие суставные поверхности, возможен незначительный склероз по подвздошной стороне суставов
I	Изменения, позволяющие заподозрить сакроилеит: наличие субхондрального остеосклероза, некоторая неровность и нечеткость суставных поверхностей (возможно, вариант нормы)
II	Явные ранние изменения: псевдорасширение суставной щели и (или) ограниченные участки с эрозиями; остеосклероз обычно определяется

	на обеих сторонах суставной щели; часто имеется нечеткость суставных поверхностей
IIa	Односторонние изменения
IIб	Двусторонние изменения
III	Тяжелые деструктивные изменения: эрозии и псевдорасширение суставной щели по крайней мере в одном суставе; возможны маленькие костные мостики
IV	Двусторонние изменения суставов, аналогичные описанным при III стадии, но с дополнительными признаками сужения суставной щели, часто – с костными мостиками в одном или обоих крестцово-подвздошных сочленениях
V	Терминальные изменения: выраженные признаки костного анкилоза в обоих крестцово-подвздошных сочленениях

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии (КТ) пораженных суставов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с моноартритом или поражением двух суставов, для дифференциальной диагностики с туберкулезом костей, остеомиелитом, опухолями костей, метастазами в кости.

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) пораженных суставов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится для дифференциальной диагностики с травматическим повреждением сухожильно-связочного аппарата, менисков, опухолями мягких тканей. При ЮАС выявляются синовит, жидкость в полости сустава; разрастание синовиальной оболочки (паннуса), отек костного мозга, патологические изменения хряща на ранних стадиях ЮАС.

МРТ позволяет выявить ранние воспалительные изменения в крестцово-подвздошных сочленениях: отек костного мозга и остеит.

- Рекомендуется проведение ЭГДС с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится при наличии диспептических явлений и/или длительном применении нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), и/или глюкокортикоидов (ГК), и/или иммунодепрессантов.

- Рекомендуется проведение толстокишечной эндоскопии, видеоэндоскопии, биопсии прямой кишки с помощью видеоэндоскопических технологий, гистологическое исследование препарата слизистой оболочки различных отделов толстой кишки [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным кальпротектином для дифференциальной диагностики с воспалительными заболеваниями кишечника.*

- Рекомендуется проведение КТ органов грудной полости (при необходимости – с внутривенным болюсным контрастированием) [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с другими ревматическими болезнями, туберкулезом, объемными образованиями. У детей с ЮАС изменений, как правило нет. У взрослых с АС при поражении легких могут выявляться: симптом «матового стекла», бронхоэктазы или бронхиолоэктазы, фиброз.*

- Рекомендуется проведение КТ и МРТ органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза (при необходимости – с внутривенным болюсным контрастированием) [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой, несоответствием общего состоянию поражению суставов для дифференциальной диагностики с объемными образованиями, лимфопролиферативными заболеваниями, туберкулезом внутрибрюшных лимфатических узлов, гнойным воспалением в брюшной полости.*

- Рекомендуется проведение пункции костного мозга, цитологическое исследование мазка костного мозга, гистологическое и цитохимическое исследование препарата костного мозга, подсчет формулы костного мозга [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой, несоответствием общего состоянию поражению суставов для дифференциальной диагностики с гембластомами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.*

- Рекомендуется проведение биопсии лимфатического узла (периферического, по показаниям – внутрибрюшного, внутригрудного),

цитологическое и гистологическое исследование препарата лимфоузла [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с выраженным увеличением размеров периферических и/или внутригрудных, и/или внутрибрюшных лимфатических узлов для дифференциальной диагностики с гемабластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.

- Рекомендуется проведение сцинтиграфии костей [4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с очагами деструкции в костях, не типичных для ЮАС, для дифференциальной диагностики со злокачественными и доброкачественными опухолями костей и метастатическим поражением костей.

- Рекомендуется проведение трепанобиопсии [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с очагами деструкции в костях, не типичных для ЮАС, для дифференциальной диагностики со злокачественными и доброкачественными опухолями костей и метастатическим поражением костей.

#### **2.3.3. Иная диагностика**

- Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и **лечения** проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации гематолога, онколога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с длительной лихорадкой, выраженной лимфаденопатией, оссалгиями и/или упорными артралгиями, и/или тяжелым общим состоянием, и/или гематологическими нарушениями, объемными образованиями, выявленными в процессе обследования, деструктивными изменениями в костях, не типичными для ЮАС.

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с объемными и деструктивными изменениями, а также с деформациями в костях, не типичными для ЮАС.

- Рекомендуется проведение консультации генетика [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**



**Комментарии:** проводится пациентам с множественными малыми аномалиями развития, синдромом дисплазии соединительной ткани, подозрением на аутовоспалительные синдромы.

- Рекомендуется проведение консультации эндокринолога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с подозрением на гипотиреоз.

- Рекомендуется проведение консультации гастроэнтеролога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с подозрением на ВЗК.

- Рекомендуется проведение консультации отоларинголога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с подозрением на реактивные артриты при наличии хронических очагов инфекции.

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с положительными результатами туберкулиновых проб, очаговыми, инфильтративными изменениями в легких для исключения туберкулеза, с подозрением на туберкулез костей.

- Рекомендуется проведение консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам с подозрением на ЮАС.

### **2.4. Обследование пациентов с подтвержденным диагнозом ЮАС в стадии активной болезни**

#### **2.4.1 Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для выявления активности болезни. Может выявляться умеренный лейкоцитоз, редко гипохромная анемия, повышение СОЭ. Одно-, двух или трехростковая цитопения может быть также нежелательным проявлением *лечения* НПВП и/или метотрексатом, и/или генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП).

- Рекомендуется проведение коагулограммы [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам при наличии проявлений васкулита, нарушений периферического кровообращения (см. выше)

- Рекомендуется проведение анализа мочи клинического, микроскопического исследования осадка мочи, определения белка в моче [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. Как правило, при ЮАС патологические изменения не выявляются. Наличие протеинурии может свидетельствовать о развитии амилоидоза почек. Наличие изолированной микрогематурии может быть нежелательным проявлением **лечения** НПВП и /или метотрексатом, а также проявлением IgA-нефропатии.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. Определяется концентрации общего белка, альбумина, общего билирубина (прямая и непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, электролитов, железа, ионизированного кальция, триглицеридов, ферритина. Повышение креатинина и/или мочевины, и/или АЛТ, АСТ может быть нежелательным проявлением **лечения** НПВП и/или метотрексатом, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение прокальцитонинового теста [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, получающим иммунодепрессанты и/или ГК, и/или ГИБП, при клинических проявлениях острого воспалительного ответа (сепсиса). Прокальцитониновый тест будет положительным при присоединении инфекции и развитии острого воспалительного ответа.*

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. Определяются концентрации Ig классов G, A, M, СРБ, РФ, антистрептолизина O, АНФ, антител к двуспиральной ДНК, комплемента (Изменения см. выше).*

*Положительные АНФ и антитела к двуспиральной ДНК у пациентов, получающих ингибиторы фактора некроза опухолей (ФНО)  $\alpha$ , свидетельствуют о нежелательном явлении – волчаночно-подобной реакции.*

- Рекомендуется определение иммунофенотипа лимфоцитов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, в том числе получающим ГИБП и/или ГК и/или иммунодепрессанты, часто болеющим вирусными, гнойными бактериальными инфекциями, в том числе оппортунистическими, для исключения иммунодефицитного состояния.*

- Рекомендуется проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту), Диаскинтеста [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам 1 раз в 6 месяцев для исключения инфицированности микобактериями туберкулеза перед назначением противоревматической терапии или ее коррекцией, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, для исключения туберкулезной инфицированности.

- Рекомендуется определение антител классов А, М, G в крови к *Salmonella enterica*, *Yersinia enterocolitica*, *Y. pseudotuberculosis*, *Chlamydia trachomatis*, *C. psittaci*, *C. pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии. Пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам с данными о перенесенной в течение последнего месяца кишечной инфекции, и/или клиническими проявлениями кишечной, и/или хламидийной, и/или микоплазменной инфекции. Обследование на хламидийную и микоплазменную инфекцию проводится также пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией.

- Рекомендуется проведение молекулярно-биологического исследования (ПЦР) крови, слюны, мочи на вирусы герпетической группы [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, пациентам с клиническими проявлениями герпетической инфекции, пациентам с интерстициальной пневмонией.

- Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и с задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам, часто болеющим ОРВИ, бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР-органов, перед назначением противоревматической терапии.

- Рекомендуется проведение определения антител класса М, G к пневмоцистам [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение микроскопического исследования смывов из зева/мокроты на пневмоцисты [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение микробиологического исследования крови и мочи [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, с клиническими и лабораторными признаками острого воспалительного ответа (сепсиса).*

- Рекомендуется проведение исследования кала на кальпротектин [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, у которых появились клинические проявления воспалительных заболеваний кишечника.*

#### **2.4.2. Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение комплексного УЗИ внутренних органов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *включает УЗИ органов брюшной полости, почек. Проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП,*

- Рекомендуется проведение ЭхоКГ (см. выше) [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП,*

- Рекомендуется проведение ЭКГ [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП*

- Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам с поражением легких, получающих или не получающих ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение УЗИ суставов всем пациентам с активным артритом (см. выше) [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *см. выше.*

- Рекомендуется проведение рентгенографии/КТ пораженных суставов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, не чаще 1 раза в 6 мес.*

- Рекомендуется проведение МРТ пораженных суставов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с островоспалительными изменениями в суставах с длительностью болезни до 12 месяцев перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП,*

- Рекомендуется проведение ЭГДС с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии диспептических явлений и/или длительном применении НПВП и/или ГК, и/или иммунодепрессантов.*

- Рекомендуется проведение биопсии слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии патологии верхних отделов ЖКТ по данным ЭГДС.*

- Рекомендуется проведение КТ органов грудной полости [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП 1 раз в 6 мес. для исключения туберкулеза легких.*

- Рекомендуется проведение остеоденситометрии [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, получающим или получавшим ГК, для выявления остеопении/остеопороза.*

### 2.4.3. Иная диагностика

- Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и лечения проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для исключения увеита, а также пациентам, получающим ГК для исключения осложненной катаракты. Пациентам с увеитом – для определения степени активности увеита и коррекции местной терапии.

- Рекомендуется проведение консультации эндокринолога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с задержкой роста, полового развития и сопутствующей эндокринологической патологией, а также пациентам, получающим ГК.

- Рекомендуется проведение консультации оториноларинголога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам, часто болеющим ОРВИ, патологией ЛОР органов, а также пациентам с очагами хронической инфекции в ЛОР-органах перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП

- Рекомендуется проведение консультации стоматолога при наличии патологии полости рта [4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с положительными результатами туберкулиновых проб, очаговыми, инфильтративными изменениями в легких перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с функциональной недостаточностью суставов, нарушением роста костей в длину, подвывихах, болью в спине, а также для

решения вопроса о проведении реконструктивных операций и протезирования суставов.

## **2.5. Обследование пациентов в стадии неактивной болезни, получающих НПВП, ГК, иммунодепрессанты и ГИБП**

### **2.5.1. Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для выявления активности болезни и контроля безопасности противоревматических препаратов. Показатели клинического анализа крови должны быть в пределах нормальных значений. Одно-, двух или трехростковая цитопения может быть, в числе прочего, нежелательным проявлением *лечения* НПВП и/или метотрексата, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови всем пациентам [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются концентрации общего белка, альбумин, АЛТ, АСТ, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, электролитов. Повышение концентраций креатинина и/или мочевины, и/или АЛТ, АСТ может быть нежелательным проявлением *лечения* НПВП и/или метотрексатом, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам, часто болеющим ОРВИ, бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР органов.

- Рекомендуется проведение определения антител классов М, G к пневмоцистам [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение микроскопического исследования смывов из зева/мокроты на пневмоцисты [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение анализа мочи клинического, микроскопического исследования осадка мочи, определения белка в моче [4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** наличие изолированной микрогематурии может быть нежелательным явлением *лечения* НПВП и/или метотрексатом. Наличие протеинурии может свидетельствовать о развитии вторичного амилоидоза почек.

- Рекомендуется проведение биопсии слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится при наличии патологии верхних отделов ЖКТ по данным ЭГДС.

### **2.5.2. Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение ЭКГ [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам с поражением легких, получающих или не получающих ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение комплексного УЗИ внутренних органов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам, получающим НПВП и/или ГК, и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП. Включает УЗИ органов брюшной полости, почек.

- Рекомендуется проведение ЭхоКГ (см. выше) [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.

- Рекомендуется проведение ЭГДС с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки [4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам при наличии диспептических явлений и/или длительном применении НПВП, и/или ГК, и/или иммунодепрессантов, и/или ГИБП.



- Рекомендуется проведение КТ органов грудной полости [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение рентгенографии/КТ суставов [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам с активным артритом в анамнезе для определения степени костно-хрящевой деструкции не чаще 1 раза в 12 мес.*

- Рекомендуется проведение остеоденситометрии [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим или получавшим ГК, для выявления остеопении/остеопороза.*

### **2.5.3. Иная диагностика**

- Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и **лечения** проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для исключения увеита, а также пациентам, получающим ГК для исключения осложненной катаракты. Пациентам с увеитом – для определения степени активности увеита и коррекции местной терапии.*

- Рекомендуется проведение консультации эндокринолога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с задержкой роста, полового развития и сопутствующей эндокринологической патологией.*

- Рекомендуется проведение консультации оториноларинголога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, часто болеющим ОРВИ, патологией ЛОР органов, а также пациентам с очагами хронической инфекции в ЛОР-органах перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение консультации стоматолога при наличии патологии полости рта [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с положительными результатами туберкулиновых проб, Диаскинтеста, очаговыми, инфильтративными изменениями в легких.

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с функциональной недостаточности суставов, нарушением роста костей в длину, подвывихах, болью в спине; а также для решения вопроса о проведении реконструктивных операций и протезирования суставов.

- Рекомендуется проведение консультации врача лечебной физкультуры [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам для разработки программы реабилитации.

### **3. Лечение**

#### **3.1 Консервативное лечение**

- Рекомендуется назначение нестероидных противовоспалительных препаратов всем пациентам на этапе обследования при наличии болевого синдрома

#### **Уровень достоверности доказательств C**

**Комментарии:** Рекомендуется применять:

- 
- диклофенак натрия (M01AB) <sup>жс, вк</sup> (с 6 лет) 2–3 мг/кг/сутки, или
- нимесулид (M01AX) (с 12 лет) 3–5 мг/кг/сутки, или
- мелоксикам (M01AC) (с 15 лет) 7,5–15 мг/сутки.

**Монотерапия (без внутрисуставных инъекций ГК):**

- при низкой активности болезни,
  - при отсутствии контрактур в суставах,
  - при отсутствии факторов неблагоприятного прогноза:
  - при активном артрите вне зависимости от факторов неблагоприятного прогноза
- длительность монотерапии НПВП не более 2 мес.

- Рекомендуется внутрисуставное введение ГК на любом этапе болезни (при наличии показаний) в качестве сопутствующей терапии

### **Уровень достоверности доказательств А**

**Комментарии:** *Проводят при наличии выраженного артрита. Для введения рекомендуются бетаметазон или триамцинолон ацетонид не чаще 1 раза в 4 мес. В случае обострения артрита чаще, чем 1 раз в 4 мес внутрисуставное введение ГК не рекомендуется. Не рекомендуется внутрисуставное введение ГК при полиартрите.*

- Не рекомендуется назначение ГК (перорально, внутривенно, внутрисуставно) до исключения онкологических заболеваний (см. разделы 2, 3) [2].

### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется назначение иммунодепрессантов и/или ГИБП.

### **Уровень достоверности доказательств А**

**Комментарии:** *не рекомендуется назначение иммунодепрессантов и ГИБП до исключения онкологических заболеваний (см. разделы 2,3).*

- Рекомендуется назначение сульфасалазина (A07EC01) <sup>ж</sup>, <sup>вк</sup> 25–50 мг/кг/сутки, в 2 приема.

### **Уровень достоверности доказательств С**

**Комментарии:** *рекомендуется применение при неэффективности НПВП, после первой внутрисуставной инъекции ГК, при средней или высокой активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза. Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.*

- Рекомендуется назначение метотрексата 10-15 мг/м<sup>2</sup> 1 раз в нед подкожно или внутримышечно.

### **Уровень достоверности доказательств В**

**Комментарии:** *рекомендуется применение при неэффективности сульфасалазина в течение 3 месяцев. Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.*

- Рекомендуется назначение ингибиторов ФНО  $\alpha$ . Адалимумаб (L04AB) <sup>ж</sup>, <sup>вк</sup> детям с 13 до 17 лет рекомендуется назначать в дозе 40 мг 1 раз в 2 нед, а детям с 4 до 12 лет – в дозе 24 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела, максимальная доза составляет 40 мг. Этанерцепт (L04AB) <sup>ж</sup>, <sup>вк</sup> рекомендуется назначать в дозе 0,4 мг/кг/введение подкожно 2 раза в нед или 0,8 мг/кг/введение 1 раз в нед [2, 5, 12].

### **Уровень достоверности доказательств С**

**Комментарии:** *назначение ингибиторов ФНО  $\alpha$  рекомендуется при неэффективности сульфасалазина и метотрексата (отсутствие 30% улучшения по критериям АКРпеди через 3 мес и стадии неактивной болезни по критериям C.Wallace – через 6 мес) или их непереносимости.*

*Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.*

- Рекомендуется переключение на другой ингибитор ФНО  $\alpha$ . Адалimumаб (L04AB) <sup>ж, вк</sup> детям с 13 до 17 лет рекомендуется назначать в дозе 40 мг 1 раз в 2 нед, а детям с 4 до 12 лет – в дозе 24 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела, максимальная доза составляет 40 мг. Этанерцепт (L04AB) <sup>ж, вк</sup> рекомендуется назначать в дозе 0,4 мг/кг/введение подкожно 2 раза в нед или 0,8 мг/кг/введение 1 раз в нед.

#### **Уровень достоверности доказательств В**

**Комментарии:** назначение второго ингибитора ФНО  $\alpha$  рекомендуется при неэффективности первого ингибитора ФНО  $\alpha$  в течение 4 мес или его непереносимости.

Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.

- Рекомендуется назначение ГК (H02AB) в сочетании с перечисленными выше методами [лечения](#)

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** назначение преднизолона перорально в дозе 0,25-0,5 мг/кг в сутки рекомендуется пациентам с высокой степенью активностью болезни с наличием факторов неблагоприятного прогноза и неэффективностью сульфасалазина и метотрексата в максимально переносимой дозировке и ГИБП.

##### **3.1.1 Лечение увеита, ассоциированный с ЮАС.**

- Рекомендуется назначение местного [лечения](#) и коррекция терапии офтальмологом [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение форсажа с дексаметазонсодержащими каплями при остром течении увеита

#### **Уровень достоверности доказательств А**

**Комментарии:** рекомендуется назначение дексаметазона по 1 капле 6 раз в день с постепенным снижением дозы (по 1 капле 1 раз в 2 нед) + НПВП-содержащие капли (диклофенак <sup>жс, вк</sup>, индометацин) по 1–2 капле 4–6 раз в день с постепенным снижением дозы (по 1 капле 1 раз в 2 нед) до полной отмены. Цель — неактивный увеит.

- Рекомендуется назначение местной противовоспалительной терапии при подостром и вялотекущем течении увеита [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств В**

**Комментарии:** инстилляци дексаметазона рекомендуется назначать по 1 капле 2–3 раза в день с постепенным снижением дозы (по 1 капле 1 раз в 2 нед) до полной отмены + инстилляци НПВП-содержащих капель: по 1 капле 2–3 раза в день с постепенным снижением дозы (по 1 капле 1 раз в 2 нед) до полной отмены. Цель — неактивный увеит.

- Рекомендуется назначение парабульбарных инъекций бетаметазона <sup>ж, вк</sup> (по 0,5 мл) 1 раз в 10–14 дней [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** парабульбарные инъекции бетаметазона рекомендуется назначать при неэффективности местной терапии ГК и при тяжелом пануевите.

- Рекомендуется назначение м-холинолитических препаратов для местного применения по 1–2 капли 2 раза в день [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется назначение мидриатиков короткого действия для профилактики и *лечения* иридохрусталиковых синехий. Курс составляет 1 мес, при необходимости курс может быть продлен до 2 мес.

- Рекомендуется назначение таурина (капли) или декспантенола (мазь) при наличии дистрофических изменений в роговице [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** назначение таурина рекомендуется по 1-2 капли 2 раза в день декспантенола 1 раз в день под веко, на ночь курсами по 2 мес, затем 2 мес перерыв, затем повторный курс — 2 мес.

- Рекомендуется назначение метотрексата 10-15 мг/м<sup>2</sup> 1 раз в нед подкожно или внутримышечно [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств C**

**Комментарии:** рекомендуется применение при неэффективности местного *лечения* (отсутствие ремиссии увеита через 3 мес).

Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.

- Рекомендуется назначение адалимумаба (L04AB) <sup>ж, вк</sup> детям с 13 до 17 лет рекомендуется назначать в дозе 40 мг 1 раз в 2 нед, а детям с 4 до 12 лет – в дозе 24 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела, максимальная доза составляет 40 мг [3,5,14].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** назначение адалимумаба рекомендуется при неэффективности метотрексата (отсутствие ремиссии увеита через 3 мес).

Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.

- Рекомендуется назначение циклоsporин <sup>ж</sup>, (L04AD) в дозе 3 мг/кг/сутки [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** назначение циклоsporина рекомендуется при неэффективности метотрексата (отсутствие ремиссии увеита через 3 мес).

Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.

- Рекомендуется переключение на абатацепт<sup>ж</sup> по 10 мг/кг/введение внутривенно по схеме 0, 2, 4-я нед, далее каждые 4 нед [3,5,14].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** назначение абатацепта рекомендуется при неэффективности метотрексата, и/или ицклоспорина и/или адалимумаба (отсутствие ремиссии увеита через 3 мес).

Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.

- Рекомендуется назначение ГК (H02AB) в сочетании с перечисленными выше методами [лечения](#) [2,3,4].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется применение преднизолона перорально в дозе 0,25 мг/кг в сутки при неэффективности всех перечисленных выше противоревматических препаратов.

- Рекомендуется назначение метотрексата 10-15 мг/м<sup>2</sup> 1 раз в неделю подкожно или внутримышечно + адалимумаб 40 мг или 24 мг/м<sup>2</sup>/введение подкожно 1 раз в 2 нед [3,5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется применение при панuveите. Контроль эффективности терапии – см. Приложение Г2.

### **3.2 Хирургическое [лечение](#)**

- Рекомендовано эндопротезирование [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** эндопротезирование тазобедренных суставов проводится детям с 3-4 стадией вторичного коксартроза.

### **3.3 Немедикаментозное [лечение](#)**

- Рекомендуется в периоды обострения заболевания ограничивать двигательный режим ребенка [2, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** 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.

- Рекомендуется употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуются статические ортезы типа шин, лонгет, стелек и динамические отрезы в виде легких съемных аппаратов [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** для статических ортезов необходима прерывистость иммобилизации – их следует носить или надевать в свободное от занятий время и в течении 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).

### **4. Реабилитация**

- Рекомендуется лечебная физкультура (ЛФК) [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** 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 [2, 12].

### **5. Профилактика**

Первичная профилактика не разработана, поскольку этиология окончательно не установлена.

- Рекомендуется проведение вторичной профилактики обострения заболевания и прогрессирования инвалидности [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется проведение диспансерного наблюдения за детьми; 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 [2].*

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

### **6.1 Ведение пациентов в условиях стационара**

- Рекомендуется детям с высокой и средней степенью активности болезни оказывать специализированную медицинскую помощь в условиях круглосуточного стационара [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется детям с низкой степенью активности и ремиссией болезни оказывать специализированную медицинскую помощь в условиях круглосуточного и дневного стационара [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется выписывать ребенка из стационара после проведения обследования, назначения и/или коррекции терапии, стабилизации/улучшения состояния, подтверждения безопасности противоревматических препаратов [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется госпитализировать ребенка для контроля эффективности и безопасности вновь назначенных противоревматических препаратов и коррекции (при необходимости) терапии через 3 мес и 6 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**



- Рекомендуется ребенку в стадии ремиссии заболевания проведение контрольного планового обследования 1 раз в 6-12 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется госпитализация ребенка и коррекция терапии в любое время при наличии показаний [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

##### **6.1.1 Ведение пациентов перед назначением/сменой иммунодепрессантов и/или ГИБП.**

- Рекомендуется перед назначением (или сменой) иммунодепрессантов и/или ГИБП проведение обследования на наличие/отсутствие туберкулеза (реакции Манту, Диаскинтеста, КТ органов грудной клетки) [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра; специфической противотуберкулезной химиотерапии (назначение фтизиатра); при выявлении положительных туберкулиновых проб (папула > 5 мм), и/или очага в легких [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется воздержаться от применения иммунодепрессантов и ГИБП. При наличии активной болезни рекомендуется назначение глюкокортикоидных гормонов перорально и/или внутривенно на время проведения специфической химиотерапии. Назначение метотрексата и/или ГИБП рекомендуется после завершения курса специфической химиотерапии и разрешения фтизиатра по результатам обследования в специализированном ревматологическом стационаре.*

- Рекомендуется наблюдение у фтизиатра; проведение специфической противотуберкулезной химиотерапии в течение 3-х мес (назначение фтизиатра) при выявлении туберкулезной инфекции без очага [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *лечение метотрексатом рекомендуется продолжить под контролем клинического и биохимического анализов крови; вопрос о назначении ГИБП решается после завершения курса специфической химиотерапии и разрешения фтизиатра по результатам обследования в специализированном ревматологическом стационаре.*

##### **6.1.2. Ведение пациентов, получающих ГК и иммунодепрессанты**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови 1 раз в 1-2 нед при необходимости чаще [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение концентрации гемоглобина, числа эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ.*

Рекомендуется пропустить прием/инъекцию иммунодепрессанта при снижении числа лейкоцитов и/или эритроцитов, и/или тромбоцитов ниже нормы. Прием ГК перорально продолжить (в случае их применения). Рекомендуется клинический анализ крови повторить через неделю; возобновление *лечения* иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления показателей клинического анализа крови. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови 1 раз в 1-2 нед при необходимости чаще [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется определение следующих показателей: общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, щелочной фосфатазы. Рекомендуется пропустить прием/инъекцию иммунодепрессанта при повышении уровня мочевины и/или креатинина, и/или трансаминаз, и/или билирубина выше нормы. Прием ГК перорально продолжить (в случае их применения). Рекомендуется биохимический анализ крови повторить через неделю. Возобновление *лечения* иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления биохимических показателей крови. При повторном эпизоде повышения биохимических показателей крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови 1 раз в 2 нед (см. выше) [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам; определяются сывороточные концентрации концентрации Ig A, M, G; СРБ, ревматоидного фактора.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи — 1 раз в 2 нед при необходимости чаще [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для контроля эффективности/токсичности противоревматической терапии.

- Рекомендуется назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия при острой или обострении хронической инфекции [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется прием/инъекцию иммунодепрессанта пропустить. Прием ГК перорально (в случае их применения) продолжить. Возобновление [лечения](#) иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

### **6.1.3 Ведение пациентов, получающих ГИБП (ингибиторы ФНО $\alpha$ ).**

- При развитии системных аллергических реакций на инъекции ингибиторов ФНО  $\alpha$  рекомендуется отмена адалимумаба или этанерцепта и переключение на второй ингибитор ФНО  $\alpha$  [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется после купирования системной аллергической реакции на первый ингибитор ФНО  $\alpha$  переключить на второй блокатор ФНО  $\alpha$ ; при развитии местных инъекционных реакций терапию рекомендуется продолжить под контролем врача-ревматолога.*

- Рекомендуется отменить ингибитор ФНО  $\alpha$  при появлении в сыворотке крови АНФ и/или антител к двуспиральной ДНК [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется переключить на второй ингибитор ФНО  $\alpha$  после исчезновения АНФ и/или антител к двуспиральной ДНК.*

- Рекомендуется назначить антибактериальные препараты широкого спектра действия при острой или обострении хронической инфекции [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется инъекции/инфузии ингибиторов ФНО  $\alpha$  и прием/инъекции иммунодепрессанта пропустить. Возобновление терапии ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через 1 неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

### **6.2 Ведение пациентов в амбулаторных условиях**

- Рекомендуется направление детей в бюро медико-социальной экспертизы для оформления статус «ребенок-инвалид»; обучение на дому детей в стадии активной болезни; занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

### **6.2.2. Ведение пациентов, получающих ГК и иммунодепрессанты**

- Рекомендуется проведение осмотра врачом-ревматологом 1 раз в мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови 1 раз в 2 нед [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется определение концентрации гемоглобина, числа эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ. Рекомендуется пропустить прием/инъекцию иммунодепрессанта при снижении числа лейкоцитов и/или эритроцитов, и/или тромбоцитов ниже нормы. Прием ГК перорально продолжить (в случае их применения). Рекомендуется клинический анализ крови повторить через неделю; возобновление *лечения* иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления показателей клинического анализа крови. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови 1 раз в 2 нед [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется определение следующих показателей: общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, АЛТ, АСТ, щелочной фосфатазы. Рекомендуется пропустить прием/инъекции иммунодепрессанта при повышении уровня мочевины и/или креатинина, и/или АЛТ, АСТ, и/или билирубина выше нормы. Прием ГК перорально продолжить (в случае их применения). Рекомендуется биохимический анализ крови повторить через неделю. Возобновление *лечения* иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления биохимических показателей крови. При повторном эпизоде повышения биохимических показателей крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови 1 раз в 3 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются сывороточные концентрации концентрации Ig A, M, G; СРБ, ревматоидного фактора антистрептолизина-О.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи 1 раз в мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств – D**

- Рекомендуется проведение ЭКГ 1 раз в 3 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение плановой госпитализации 2 раза в год [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется госпитализация для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии.*

- Рекомендуется внеплановая госпитализация в случае обострения болезни или стойкой непереносимости иммунодепрессанта [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза 1 раз в 3 мес [2, 3, 4, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

### **6.2.3 Ведение пациентов, получающих ГИБП (ингибиторы ФНО $\alpha$ ).**

- Рекомендуется проведение осмотра врачом-ревматологом 1 раз в мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови 1 раз в 2 нед [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение концентрации гемоглобина, числа эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ. Рекомендуется пропустить инфузию/инъекцию ГИБП и прием/инъекцию иммунодепрессанта при снижении числа лейкоцитов и/или, эритроцитов, и/или тромбоцитов ниже нормы. Прием ГК перорально продолжить (в случае их применения). Клинический анализ крови рекомендуется повторить через неделю; возобновление **лечения** ГИБП и иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления показателей клинического анализа крови. При повторном эпизоде снижения клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции терапии. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение, инициировавшее **лечение** ингибиторами ФНО  $\alpha$  для коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови 1 раз в 2 нед [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение следующих показателей: общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, АЛТ, АСТ, щелочной фосфатазы. Рекомендуется пропустить инфузию/инъекцию ГИБП и прием/инъекцию иммунодепрессанта при повышении уровня мочевины, и/или креатинина, и/или АЛТ, АСТ, и/или билирубина выше нормы. Прием ГК перорально продолжить (в случае их применения). Биохимический анализ крови рекомендуется повторить через неделю. Возобновление **лечения** ГИБП и иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется*

после восстановления биохимических показателей крови. При повторном эпизоде повышения биохимических показателей крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции терапии. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение, инициировавшее *лечение* ингибиторами ФНО  $\alpha$  для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови 1 раз в 3 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются концентрация Ig A, M, G; СРБ, РФ, антистрептолизина-О, антител к двуспиральной ДНК и АНФ. При повышении титра антител к двуспиральной ДНК и АНФ рекомендуется отменить ингибитор ФНО  $\alpha$ , проконсультироваться с врачом ревматологом отделения, которое инициировала *лечение* ингибиторами ФНО  $\alpha$ , и госпитализировать ребенка для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи — 1 раз в мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение ЭКГ 1 раз в 3 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение плановой госпитализации 2 раза в год [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации окулиста 1 раз в 3 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется госпитализация для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение внеплановой госпитализации в случае обострения болезни [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

### **6.3 Исходы и прогноз**

Течение артрита, ассоциированного с энтезитом (ЮАС) при дебюте в возрасте до 5 лет, как правило, ремиттирующее и доброкачественное: у 50% из них суставной синдром протекает с поражением 4 и менее суставов. У многих детей в процесс

вовлекаются суставы осевого скелета. Преимущественное поражение суставов нижних конечностей сохраняется в течение всего периода болезни. Через 5 лет возможно развитие ограничения движений в поясничном и грудном отделах позвоночника. У детей и подростков функциональные нарушения в суставах и позвоночнике, как правило, не прогрессируют. Поражение тазобедренных суставов – плохой прогностический признак для развития выраженной функциональной недостаточности. Острый увеит редко сопровождается осложнениями, только в случаях рецидивирующего течения.

Фактор неблагоприятного прогноза (ACR, 2011):

- деструкция суставов по данным радиологического обследования (эрозии суставных поверхностей или сужение межсуставных щелей).

Продолжительность жизни у пациентов с АС короче, чем в популяции. Причиной смерти в первую очередь являются кардиопульмональные и неврологические осложнения.

### **Критерии оценки качества медицинской помощи**

**Таблица 1** - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно / в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	Плановая

**Таблица 2** - Критерии оценки качества медицинской помощи

#### **Критерии качества диагностики**

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнено обследование в течение не более 2-х недель.	D
2	Выполнен общий (клинический) анализ крови	D
3	Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический	D

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств
4	Выполнен анализ мочи общий	D
5	Выполнено определена сывороточная концентрация иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, С-реактивного белка, титр ревматоидного фактора, антистрептолизина О, антинуклеарного фактора, антител к двуспиральной ДНК, антител к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП)	D
6	Выполнено исключение инфекционного характер заболевания, в том числе туберкулез	D
7	Проведено комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	D
8	Выполнена электрокардиография	
9	Выполнена эхокардиография	D
10	Выполнена компьютерная томография органов грудной полости	D
11	Выполнено исключение заболеваний желудочно-кишечного тракта, включая воспалительные заболевания кишечника	D
12	Выполнено исключение онкологических заболеваний и гемабластозов	D
13	Выполнено исключение аутовоспалительных синдромов	D
14	Выполнена рентгенография пораженных суставов (у пациентов с подозрением на Юношеский полиартрит M08.3, Ювенильный ревматоидный артрит M08.0)	D
15	Выполнено магнитно-резонансная томография крестцово-подвздошных сочленений (у пациентов с подозрением на ювенильный анкилозирующий спондилит - M08.1)	D
16	Выполнена консультация-врачом офтальмологом для исключения увеита	D
17	Не выполнено в фазе диагностики назначение глюкокортикоидов и иммунодепрессантов	D



**Таблица 3 - Критерии качества лечения**

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнена монотерапия нестероидными противовоспалительными препаратами при низкой степени активности, отсутствии контрактур в суставах и факторов неблагоприятного прогноза	D
2	Проведена монотерапия нестероидными противовоспалительными препаратами не более 2-х месяцев при активном артрите вне зависимости от факторов неблагоприятного прогноза	C
3	Выполнен контроль эффективности нестероидных противовоспалительных препаратов через 2 месяца	C
4	Выполнены дополнительно инъекции бетаметазона или триамцинолона ацетонида	D
5	Выполнены внутрисуставные инъекции бетаметазона или триамцинолона ацетонида не чаще 1 раза в 4 месяца	C
6	Выполнен контроль эффективности внутрисуставных инъекций глюкокортикоидов через 4 месяца	A
7	Проведена терапия сульфасалазином или метотрексатом при неэффективности нестероидных противовоспалительных препаратов и глюкокортикостероидов при средней и высокой степени активности вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза	C
8	Проведена терапия сульфасалазином перорально в дозе 30-40 мг/кг в сутки	A
9	Проведена терапия метотрексатом парентерально в дозе 10-15 мг/м кв. в неделю	B
10	Выполнен контроль эффективности терапии сульфасалазином или метотрексатом через 3 и 6 месяцев, и далее каждые 6 месяцев	D

11	Проведена терапия первым ингибитором фактора некроза опухоли альфа (этанерцепт или адалимумаб) при активном сакроилиите, неэффективности нестероидных противовоспалительных препаратов, высокой активности и наличии факторов неблагоприятного прогноза	A
12	Проведена терапия первым ингибитором фактора некроза опухоли альфа (этанерцепт или адалимумаб) при неэффективности сульфасалазина или метотрексата	A
13	Выполнен контроль эффективности терапии этанерцептом или адалимумабом через 4 месяца и далее каждые 6 месяцев	D
14	Выполнено переключение на второй ингибитор фактора некроза опухоли альфа (этанерцепт или адалимумаб) при неэффективности и/или непереносимости первого препарата	D
15	Выполнен контроль эффективности терапии вторым ингибитором фактора некроза опухоли альфа (этанерцептом или адалимумабом) через 4 месяца и далее каждые 6 месяцев	D
16	Выполнен контроль безопасности противоревматической терапии чрез 1 нед, 3, 6 мес и далее каждые 6 месяцев	D
17	Выполнена консультация врачом-офтальмологом каждые 3 месяца для оценки активности увеита	C
18	Отсутствие контрактур в суставах	D
19	Отсутствие прогрессирования костно-хрящевой деструкции суставов	D
20	Отсутствие снижения остроты зрения по причине увеита	D
21	Не применялись антибиотики без показаний	D
22	Не применялись глюкокортикоиды без показаний	D

## Список литературы

1. Алексеева Е.И. Ювенильный идиопатический артрит: клиническая картина, диагностика, **лечение**. Вопросы современной педиатрии. 2015;14(1):78—94.
2. Баранов А.А, Алексеева ЕИ. Клинические рекомендации по детской ревматологии для педиатров. Москва: ПедиатрЪ. 2013.
3. Баранов А.А, Алексеева ЕИ, Бзарова ТМ. и др. Протокол ведения пациентов с ювенильным артритом. Вопросы современной педиатрии. 2013;12:37-56.
4. Детская ревматология. Атлас. 2-е издание. Под ред. А.А Баранова, Е.И. Алексеевой Москва: ПедиатрЪ. 2015. 348 с.
5. Beukelman T, Patkar NM, Saag KG. et al. 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. Arthritis Care Res (Hoboken). 2011;63:465-82.
6. Cassidy JT. Textbook of pediatric rheumatology. 6th ed. Philadelphia: Saunders. 2011.
7. Harris JG, Kessler EA, Verbsky JW. Update on the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis. Curr Allergy Asthma Rep. 2013;13(4):337-346.
8. Horneff G. Update on biologicals for treatment of juvenile idiopathic arthritis. Expert Opin Biol Ther. 2013;13(3):361-376.
9. Marzan KAB, Shaham B. Early juvenile idiopathic arthritis. Rheum Dis Clin North Am. 2012;38:355-72.
10. Otten MH, Anink J, Spronk S. et al. Efficacy of biological agents in juvenile idiopathic arthritis: a systematic review using indirect comparisons. Ann Rheum Dis. 2013;72:1806-12. Doi:10.1136/annrheumdis-2012-201991.
11. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. et al. Textbook of pediatric rheumatology. 5th edn. Elsevier Saunders, Philadelphia. 2016.
12. Petty R.E., Southwood T.R., Manners P. et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol. 2004; 31: 390-2.
13. Wallace CA, Giannini EH, Huang B. et al. American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis. Arthritis Care Res (Hoboken). 2011;63:929-36.
14. Horneff G, Klein A, Oommen PT, Hospach A, Foeldvari I, Feddersen I, Minden K. Update on malignancies in children with juvenile idiopathic arthritis in the German BIKER Registry. Clin Exp Rheumatol. 2016 Sep 8.

15. Windschall D, Horneff G. Safety and efficacy of etanercept and adalimumab in children aged 2 to 4 years with juvenile idiopathic arthritis. *Clin Rheumatol*. 2016 Dec;35(12):2925-2931.
16. Constantin T, Foeldvari I, Vojinovic J, Horneff G, Burgos-Vargas R, Nikishina I, Akikusa JD, Avcin T, Chaitow J, Koskova E, Lauwerys BR, Calvo Penades I, Flato B, Gamir ML, Huppertz HI, Jaller Raad JJ, Jarosova K, Anton J, Macku M, Otero Escalante WJ, Rutkowska-Sak L, Trauzeddel R, Velez-Sanchez PJ, Wouters C, Wajdula J, Zang C, Bukowski J, Woodworth D, Vlahos B, Martini A, Ruperto N. Two-year Efficacy and Safety of Etanercept in Pediatric Patients with Extended Oligoarthritis, Enthesitis-related Arthritis, or Psoriatic Arthritis. *J Rheumatol*. 2016 Apr;43(4):816-24. doi: 10.3899/jrheum.150430.
17. van Dijkhuizen EH, Pouw JN, Scheuern A, Hügler B, Hardt S, Ganser G, Kümmerle-Deschner JB, Horneff G, Holzinger D, Bulatović Čalasan M, Wulffraat NM. Methotrexate intolerance in oral and subcutaneous administration in patients with juvenile idiopathic arthritis: a cross-sectional, observational study. *Clin Exp Rheumatol*. 2016 Jan-Feb;34(1):148-54
18. Klotsche J, Niewerth M, Haas JP, Huppertz HI, Zink A, Horneff G, Minden K. Long-term safety of etanercept and adalimumab compared to methotrexate in patients with juvenile idiopathic arthritis (JIA). *Ann Rheum Dis*. 2016 May;75(5):855-61. doi: 10.1136/annrheumdis-annrheumdis-2014-206747.
19. van Genderen S, Plasqui G, Landewé R, Lacaillle D, Arends S, van Gaalen F, van der Heijde D, Heuft L, Luime J, Spoorenberg A, Gignac M, Boonen A. Social Role Participation in Patients With Ankylosing Spondylitis: A Cross-Sectional Comparison With Population Controls. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2016 Dec;68(12):1899-1905. doi: 10.1002/acr.22907
20. Yang X, Fan D, Xia Q, Wang M, Zhang X, Li X, Cai G, Wang L, Xin L, Xu S, Pan F. The health-related quality of life of ankylosing spondylitis patients assessed by SF-36: a systematic review and meta-analysis. *Qual Life Res*. 2016 Nov;25(11):2711-2723. Review.
21. O'Rielly DD, Uddin M, Rahman P. Ankylosing spondylitis: beyond genome-wide association studies. *Curr Opin Rheumatol*. 2016 Jul;28(4):337-45. doi: 10.1097/BOR.0000000000000297.
22. Montoya J, Matta NB, Suchon P, Guzian MC, Lambert NC, Mattei JP, Guis S, Breban M, Roudier J, Balandraud N. Patients with ankylosing spondylitis have been breast fed less often than healthy controls: a case-control retrospective study. *Ann Rheum Dis*. 2016 May;75(5):879-82. doi: 10.1136/annrheumdis-2015-208187.

23. O'Rielly DD, Uddin M, Codner D, Hayley M, Zhou J, Pena-Castillo L, Mostafa AA, Hasan SM, Liu W, Haroon N, Inman R, Rahman P. Private rare deletions in SEC16A and MAMDC4 may represent novel pathogenic variants in familial axial spondyloarthritis. *Ann Rheum Dis.* 2016 Apr;75(4):772-9. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-206484.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

Данные клинические рекомендации подготовлены профессиональной ассоциацией детских врачей Союз педиатров России, рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома СПР на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

1. **Баранов А.А.** д.м.н., профессор, акад. РАН, Председатель Исполкома Союза педиатров России. Награды: Орден Трудового Красного Знамени, Орден Почета, Орден «За заслуги перед Отечеством» IV степени, Орден «За заслуги перед Отечеством» III степени
2. **Намазова-Баранова Л.С.**, д.м.н., профессор, академик РАН, заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России. Награды: Почетные грамоты РАМН, нагрудный знак «Отличник здравоохранения», Почетная грамота Министерства здравоохранения РФ, Благодарность Председателя Государственной Думы ФС РФ, Почетная грамота Совета Федерации РФ, Почетная грамота Правительства Российской Федерации.
3. **Алексеева Е.И.** д.м.н., профессор, чл.-корр. РАН, член Исполкома Союза Педиатров России, главный внештатный специалист детский ревматолог Министерства здравоохранения Российской Федерации. Награды: Почетная грамота РАМН, нагрудный знак «Отличник здравоохранения», Почетные грамоты Министерства здравоохранения РФ, Почетная грамота Совета Федерации РФ.
4. **Валиева С.И.**, д.м.н.
5. **Бзарова Т.М.**, д.м.н.
6. **Никишина И.П.**, к.м.н.
7. **Кащенко Е.М.**

**Конфликт интересов:** члены рабочей группы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

Целевая аудитория

1. Врачи-педиатры
2. Врачи-ревматологи детских ревматологических отделений
3. Врачи-ревматологи детских ревматологических кабинетов детских поликлиник

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

**Таблицы доказательств:** заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

#### Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

#### Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

#### Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От детских ревматологов первичного звена получены комментарии в отношении доходчивости изложения важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались авторами рекомендаций. Каждый пункт обсуждался в отдельности.

#### Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которые оценивали доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

#### Авторский коллектив

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

#### Основные рекомендации

**Таблица П1** - Уровни доказательности используемых медицинских технологий по определению Центра доказательной медицины Оксфордского университета

<b>Класс (уровень)</b>	<b>Критерии достоверности</b>
<b>I (A)</b>	Большие <u>двойные слепые</u> плацебоконтролируемые исследования, а также данные, полученные при мета-анализе нескольких рандомизированных контролируемых исследований
<b>II (B)</b>	Небольшие рандомизированные и контролируемые исследования, при которых статистические данные построены на небольшом числе больных.
<b>III (C)</b>	Нерандомизированные клинические исследования на ограниченном количестве пациентов
<b>IV (D)</b>	Выработка группой экспертов консенсуса по определённой проблеме

### **Приложение А3. Связанные документы**

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. N 441н «Об утверждении Порядка медицинской помощи детям по профилю ревматология», зарегистрирован в Министерстве юстиции Российской Федерации 25 декабря 2012 г. Регистрационный N 26370.
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 07 октября 2015 г. №700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»(зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 12.11.2015 N 39696).
3. Приказ Министерства Здравоохранения Российской Федерации регистрационный № 39438
4. Постановление Правительства от 26 апреля 2012 г. N 403 «О порядке ведения федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента».

КР337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи



## **Приложение В. Информация для пациентов**

### **1. ЧТО ТАКОЕ ЮВЕНИЛЬНЫЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЭНТЕЗИТ-АССОЦИИРОВАННЫЙ АРТРИТ (СПА-ЭАА)**

#### **1.1 Что это?**

Ювенильный СПА-ЭАА образует группу хронических воспалительных заболеваний суставов (артритов), а также сухожилий и связок, которые прикрепляются к определенным костям (энтезитов). Эти заболевания поражают преимущественно суставы нижних конечностей, а в некоторых случаях – суставы таза и позвоночника (сакроилиит – боль в ягодицах и спондилит – боль в спине). Ювенильный СПА-ЭАА значительно чаще встречается у лиц, которые имеют положительный результат теста крови на генетический фактор HLA-B27. HLA-B27 представляет собой белок, присутствующий на поверхности иммунных клеток. Примечательно, что только у части людей с HLA-B27 когда-либо развивается артрит. Таким образом, наличия HLA-B27 недостаточно, чтобы объяснить появление болезни. На сегодняшний день точная роль HLA-B27 в происхождении этого заболевания остается неизвестной. Тем не менее, известно, что в очень редких случаях развитию артрита предшествуют инфекции желудочно-кишечного тракта или мочеполовых органов (так называемый реактивный артрит). Ювенильный СПА-ЭАА тесно связан со спондилоартритами, развивающимися в зрелом возрасте, и большинство исследователей считают, что эти болезни имеют сходное происхождение и характеристики. У большинства детей и подростков, страдающих ювенильным спондилоартритом, он мог бы быть диагностирован как энтезит-ассоциированный артрит и даже как псориатический артрит. Важно, что названия «ювенильный спондилоартрит», «энтезит-ассоциированный артрит», а в некоторых случаях и «псориатический артрит» могут означать одно и то же с клинической и терапевтической точки зрения.

#### **1.2 Какие заболевания носят название «ювенильный СПА-ЭАА»?**

Как уже упоминалось выше, ювенильный спондилоартрит является названием группы заболеваний, клинические признаки, которых могут перекрещиваться друг с другом. К этой группе относятся аксиальный и периферический спондилоартрит, болезнь Бехтерева, недифференцированный спондилоартрит, псориатический артрит, реактивный артрит, артрит, связанный с болезнью Крона, и язвенным

колитом. Энтезит-ассоциированный артрит и псориатический артрит – это два разных заболевания по классификации ЮИА, и они связаны с ювенильным СпА.

### **1.3 Как часто встречается это заболевание?**

Ювенильный СпА-ЭАА является одной из наиболее частых форм хронического артрита в детском возрасте. У мальчиков он отмечается чаще, чем у девочек. В зависимости от региона мира, на него приходится около 30% детей с хроническим артритом. В большинстве случаев первый симптом появляется в возрасте около 6 лет. Поскольку большая часть пациентов (до 85%) с ювенильным СпА-ЭАА являются носителями HLA-B27, частота взрослого СпА и ювенильного СпА-ЭАА в общей популяции и даже в некоторых семьях зависит от частоты этого маркера в нормальной популяции.

### **1.4 Каковы причины заболевания?**

Причина ювенильного СпА-ЭАА неизвестна. Тем не менее, существует генетическая предрасположенность, которая у большинства пациентов зависит от присутствия HLA-B27 и некоторых других генов. В настоящее время считается, что в тех случаях, когда молекула HLA-B27 связана с болезнью (а у 99% населения с HLA-B27 такая связь отсутствует), имеет место нарушение ее синтеза, и в случае, когда она взаимодействует с клетками и их продуктами (в основном провоспалительными веществами), это и дает толчок к развитию заболевания. Однако очень важно подчеркнуть, что HLA-B27 является не причиной заболевания, а фактором восприимчивости.

### **1.5 Является ли это заболевание наследственным?**

Наличие HLA-B27 и других генов предрасполагает к развитию ювенильного СпА-ЭАА. Кроме того, мы знаем, что примерно у 20% пациентов с такими диагнозами имеются родственники первой или второй степени родства, страдающие этим заболеванием. Таким образом, ювенильный СпА-ЭАА может в определенной степени присутствовать с большей частотой в некоторых семьях. Однако мы не можем утверждать, что ювенильный СпА-ЭАА является наследственным заболеванием. Болезнь развивается только у 1% носителей гена HLA-B27. Иными словами, 99% людей, которые имеют ген HLA-B27, никогда не заболеют СпА-ЭАА. Кроме того, генетическая предрасположенность неодинакова среди различных этнических групп.

### **1.6 Можно ли предотвратить данное заболевание?**

Предупреждение невозможно, так как причина заболевания до сих пор не известна. Тестировать других братьев и сестер или родственников на наличие HLA-B27, если они не имеют никаких симптомов ювенильного СпА-ЭАА, нецелесообразно.

### **1.7 Является ли это заболевание инфекционным?**

Ювенильный СпА-ЭАА – неинфекционное заболевание, даже в тех случаях, когда толчком к нему послужила инфекция. Более того, не у всех людей, инфицированных в одно и то же время одинаковыми бактериями, развивается ювенильный СпА-ЭАА.

### **1.8 Каковы основные симптомы?**

Ювенильный СпА-ЭАА имеет общие клинические характеристики.

#### **Артрит**

Наиболее распространенные симптомы включают боль в суставах и отек, а также ограничение подвижности суставов.

У многих детей развивается олигоартрит нижних конечностей. Олигоартрит означает, что заболевание поражает не более 4 суставов. Пациенты, у которых заболевание переходит в хроническую форму, могут иметь полиартрит. Полиартрит означает, что болезнь поражает 5 или более суставов. Наиболее часто поражаются коленные, голеностопные суставы, суставы середины стопы, тазобедренные суставы; реже в процесс вовлекаются мелкие суставы стопы.

У некоторых детей возможен артрит любого сустава верхних конечностей, особенно плечевого.

#### **Энтезит**

Энтезит – воспаление энтезиса (места, где сухожилие или связка прикрепляется к кости) – является вторым по частоте проявлением СпА-ЭАА у детей. Обычно поражаются энтезисы, расположенные на пятке, в середине стопы и вокруг коленной чашечки. Наиболее распространенные симптомы включают боль в пятке, отек и боль в середине стопы и боль в коленной чашечке. Хроническое воспаление энтезиса может привести к образованию костных шпор (разрастание костной ткани), часто вызывающее боль в пятке.

#### **Сакроилиит**

Сакроилиит это воспаление крестцово-подвздошных суставов, расположенных в задней части таза. Этот симптом редко встречается у детей; наиболее часто он развивается спустя 5–10 лет после начала артрита.

Наиболее распространенным симптомом является перемежающаяся боль в ягодице.

### **Боль в спине; спондилит**

Вовлечение позвоночника очень редко встречается в начале болезни, но может произойти позднее, с течением болезни, у некоторых детей. Наиболее распространенные симптомы включают боль в спине в ночное время, утреннюю скованность и ограниченную подвижность. Боль в спине часто сопровождается болью в шее, а также – в редких случаях – болью в груди. Спустя много лет после начала заболевания у некоторых пациентов спондилит может привести к разрастанию костной ткани и образованию мостиков, соединяющих тела позвонков. В связи с этим данный симптом почти никогда не наблюдается у детей.

### **Поражение глаз**

Острый передний увеит – это воспаление радужной оболочки глаза. Хотя он не является частым осложнением, у одной трети пациентов в течение заболевания могут наблюдаться несколько эпизодов увеита. Острый передний увеит проявляется болью в глазу, покраснением и расфокусировкой зрения, продолжительностью до нескольких недель. Одновременно поражается, как правило один глаз, возможны и рецидивы. При развитии указанных симптомов необходимо как можно скорее обратиться к офтальмологу (специалисту по болезням глаз). Этот вариант увеита отличается от увеита, который развивается у девочек с олигоартритом и антинуклеарными антителами.

### **Поражение кожи**

У небольшой части детей с ювенильным СпА-ЭАА возможно уже имеется или может развиваться псориаз. У этих больных заболевание не классифицируется как энтезит-ассоциированный артрит – им ставят диагноз псориатический артрит. Псориаз является хроническим заболеванием кожи с шелушащимися пятнами, располагающимися, в основном, на локтях и коленях. Поражение кожи может опережать развитие артрита на годы. У иных пациентов артрит может уже существовать несколько лет, прежде чем у них впервые появятся признаки псориаза.

### **Поражение кишечника**

У некоторых детей с воспалительными заболеваниями кишечника, такими как болезнь Крона и язвенный колит, может развиваться спондилоартрит. Воспалительное заболевание кишечника не является одним из компонентов энтезит-ассоциированного артрита. У некоторых детей воспаление кишечника протекает

субклинически (без кишечных симптомов), а тяжесть суставных симптомов у них более выражена и требует специального **лечения**.

### **1.9 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?**

Спектр очень широк. У некоторых детей болезнь протекает в легкой форме и в течение непродолжительного времени. У других заболевание приобретает серьезный, долгосрочный характер и приводит к инвалидности. Таким образом, вполне возможно, что у многих детей болезнь ограничится поражением всего лишь одного сустава (например, колена) в течение нескольких недель и больше никогда в течение всей остальной их жизни, это не повторится. У других детей развивается стойкое поражение нескольких суставов, энтезисов, позвоночника и крестцово-подвздошных суставов.

### **1.10 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?**

Начальные симптомы ювенильного СпА-ЭАА отличаются от таковых, при СпА у взрослых, но большинство данных свидетельствуют о том, что эти болезни относятся к одному и тому же спектру заболеваний. У детей на начальном этапе чаще возникает поражение периферических суставов (суставов конечностей), тогда как у взрослых более часто поражаются аксиальные суставы (позвоночник и крестцово-подвздошные суставы). Тяжесть заболевания у детей выше, чем у взрослых.

## **2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ**

### **2.1 Как диагностируется данное заболевание?**

Врачи диагностируют ювенильный СпА-ЭАА, если начало заболевания приходится на возраст до 16 лет, артрит длится более 6 недель и характеристики соответствуют клинической картине, описанной выше (см. определение и симптомы). Диагноз СпА-ЭАА (т.е. анкилозирующий спондилит, реактивный артрит и т.д.) ставят на основании конкретных клинических и рентгенологических признаков. Понятно, что этих пациентов должен лечить и вести детский ревматолог или же взрослый ревматолог, имеющий опыт **лечения** детей, страдающих ревматическими болезнями. .

### **2.2 В чем значимость тестов?**

Положительный результат HLA-B27 полезен в диагностике ювенильного СпА-ЭАА, особенно при моносимптомном течении заболевания. Очень важно знать, что менее чем у 1% людей с этим маркером развивается спондилоартрит и что распространенность HLA-B27 в общей популяции может достигать 12%, в зависимости от региона мира. Важно также отметить, что большинство детей и подростков занимаются спортом, и что эти виды деятельности могут привести к травмам, в некоторой степени схожим с начальными симптомами ювенильного СпА-

ЭАА. Таким образом, важно не наличие HLA-B27 само по себе, а его ассоциация с характерными объективными и субъективными симптомами СпА-ЭАА.

Лабораторные показатели такие как скорость оседания эритроцитов (СОЭ) или С-реактивный белок (СРБ), отражают общее воспаление и свидетельствуют об активности воспалительного процесса. Контроль СОЭ и СРБ имеет значение при оценке эффективности **лечения** хотя в большей степени должны учитываться клинические проявления. Лабораторные тесты также используются для контроля возможных нежелательных явлений, связанных с **лечением** (формула крови, печеночные и почечные пробы).

Рентгенологические исследования могут быть полезны для наблюдения за динамикой развития заболевания, а также для оценки степени повреждения суставов, вызванного болезнью. Тем не менее, значение рентгенологических исследований у детей со СпА-ЭАА носит ограниченный характер. Так как результаты рентгенологического обследования у большинства детей могут быть нормальным, то для выявления ранних воспалительных признаков заболевания требуется проведение УЗИ и/или магнитно-резонансной томографии (МРТ) суставов и энтезисов. МРТ позволяет выявлять воспаление в крестцово-подвздошных суставах и/или позвоночника без использования облучения. УЗИ суставов, в том числе энергетическая доплерография, может обеспечить более полную картину тяжести периферического артрита и энтезита (конечностей).

### **2.3 Можно ли лечить/излечить данное заболевание?**

К сожалению, способа излечить СпА-ЭАА до сих пор не существует, так как мы не знаем его причины. Однако современная терапия может быть очень полезной для контроля активности заболевания и, вероятно, для предотвращения структурных повреждений.

### **2.4 Каковы методы **лечения**?**

**Лечение** основано, главным образом, на лекарственных препаратах и физиотерапевтических/реабилитационных процедурах, которые сохраняют функцию суставов и способствуют предотвращению деформаций. Важно, что использование препаратов зависит от одобрения со стороны местных регулирующих органов.

#### **Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)**

Эти препараты представляют собой симптоматические противовоспалительные и жаропонижающие средства. «Симптоматические» означает, что они служат для контроля симптомов, вызванных воспалением. У детей наиболее широко

используются napроксен, диклофенак и ибупрофен. Они, как правило, хорошо переносятся, а наиболее частый побочный эффект – дискомфорт в области желудка – на самом деле у детей встречается редко. Комбинирование НПВП не рекомендуется, хотя оно может оказаться необходимым, чтобы перейти от одного НПВП к другому в случае неэффективности или возникновения побочных эффектов.

### **Кортикостероиды**

Эти препараты играют роль в краткосрочном **лечении** пациентов с более тяжелым течением заболевания. Местные кортикостероиды (глазные капли) используются в **лечении** острого переднего увеита. В более тяжелых случаях могут потребоваться околубульбарные инъекции или введение системных кортикостероидов. При назначении кортикостероидов для **лечения** артрита и энтезита важно иметь в виду, что никаких адекватных исследований по эффективности и безопасности этих препаратов у детей с СпА-ЭАА не проводилось; в некоторых случаях их применение основано на том, что специалисты поддерживают использование данных препаратов при этих заболеваниях.

### **Другие методы **лечения** (препараты, модифицирующие течение болезни)**

#### **Сульфасалазин**

Этот препарат показан детям с периферическими проявлениями заболевания, которые сохраняются, несмотря на адекватную терапию НПВП и/или внутрисуставными инъекциями кортикостероидов. Сульфасалазин добавляют к предыдущей терапии НПВП (которая должна быть продолжена), и его эффект может проявиться только после нескольких недель или месяцев **лечения**. Тем не менее, имеются лишь ограниченные данные об эффективности сульфасалазина у таких детей. В то же время, несмотря на широкое применение метотрексата, лефлуномида или противомаларийных препаратов, нет четких доказательств того, что они будут эффективны при ювенильном СпА-ЭАА.

#### **Биопрепараты**

Препараты, подавляющие фактор некроза опухоли (ФНО), рекомендуются на ранних стадиях заболевания в связи с их значительной эффективностью при **лечении** воспалительного процесса. Имеются исследования эффективности и безопасности этих препаратов, у пациентов с тяжелой формой ювенильного СпА-ЭАА. По данным исследований блокаторы ФНО эффективны у детей со СпА-ЭАА. Результаты этих исследований были представлены в органы здравоохранения и ждут одобрения, чтобы начать их использование при СпА-ЭАА. В некоторых европейских странах препараты, подавляющие ФНО, уже одобрены для применения у детей.

#### **Внутрисуставные инъекции**

Инъекции в сустав используются, когда речь идет об одном или очень малом количестве суставов, и когда сохраняющаяся контрактура сустава может привести к деформации. В суставы, как правило, вводят кортикостероидные препараты длительного действия. Для выполнения этой процедуры в наилучших условиях рекомендуется госпитализация детей и применение седативных препаратов.

### **Ортопедическая хирургия**

Основным показанием к операции является эндопротезирование сустава в случае серьезного его повреждения, особенно тазобедренного. Благодаря улучшению медикаментозной терапии, необходимость в ортопедической хирургии снижается.

### **Лечебная физкультура**

Лечебная физкультура является важным компонентом **лечения**. Ее следует начинать на ранних этапах и выполнять регулярно, чтобы поддерживать диапазон движения, развития мышц и силы и предотвращать, ограничивать или корректировать деформацию суставов. Кроме того, в случае выраженности аксиальной составляющей, позвоночник должен быть мобилизован и необходимо выполнять дыхательные упражнения.

### **2.5 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?**

Препараты, используемые для **лечения** ювенильного СпА-ЭАА, обычно хорошо переносятся.

Воспалительные изменения слизистой желудка – наиболее частый побочный эффект **НПВП** (по этой причине их необходимо принимать с пищей), – менее часто встречается у детей, чем у взрослых. НПВП могут привести к повышению уровня некоторых ферментов печени в крови, но это явление при применении таких препаратов встречается редко. Исключение составляет аспирин.

Сульфасалазин довольно хорошо переносится. Наиболее частыми побочными эффектами являются проблемы с желудком, повышение активности печеночных ферментов, снижение уровня белых кровяных клеток и кожные реакции. Для контроля возможной токсичности необходимы повторные лабораторные анализы.

При длительном применении высоких доз кортикостероидов возможны побочные эффекты умеренной или тяжелой степени, в том числе задержка роста и остеопороз. Кортикостероиды в высоких дозах вызывают заметное увеличение аппетита, что, в свою очередь, может привести к выраженному ожирению. Поэтому важно объяснить детям необходимость употреблять в пищу продукты, которые могут удовлетворить аппетит без увеличения потребления калорий.



**Лечение** биологическими агентами (препараты, блокирующие ФНО) может сопровождаться повышением частоты инфекций. Обязательно необходимо проводить профилактическое обследование на (скрытый) туберкулез. На сегодняшний день нет никаких доказательств повышения на фоне **лечения** частоты злокачественных опухолей (за исключением некоторых форм рака кожи у взрослых).

## **2.6 Как долго должно продолжаться лечение?**

Симптоматическое **лечение** должно продолжаться до тех пор, пока сохраняются симптомы и активность болезни. Длительность заболевания невозможно спрогнозировать. У некоторых пациентов артрит очень хорошо поддается **лечению** НПВП. У этих больных **лечение** на ранней стадии может быть прекращено в течение нескольких месяцев. У других пациентов с более длительным и агрессивным течением болезни прием сульфасалазина и других лекарств необходим в течение многих лет. Полный отказ от приема препаратов может быть рассмотрен после длительной и полной ремиссии болезни на фоне приема лекарственных средств.

## **2.7 Можно ли применять нетрадиционные методы лечения / дополнительную терапию?**

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 станут возражать против применения альтернативной терапии в случае, если вы будете следовать советам врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Если лекарства 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.

## **2.8 Как долго будет продолжаться болезнь? Каков долгосрочный прогноз заболевания?**

Заболевание протекает у разных пациентов неодинаково. У некоторых пациентов артрит быстро исчезает в результате **лечения**. У других характеризуется периодическими ремиссиями и рецидивами. Наконец, еще у иных пациентов течение артрита является перемежающимся. У огромного большинства пациентов симптомы

ограничиваются периферическими суставами и энтезисами в начале болезни. По мере прогрессирования заболевания у некоторых детей и подростков могут поражаться крестцово-подвздошные суставы и позвоночник. Пациенты с персистирующим периферическим артритом и аксиальными симптомами имеют более высокий риск развития повреждения суставов во взрослом возрасте. Тем не менее, в начале болезни предсказать долгосрочный результат невозможно. В отличие от этого, адекватное **лечение** может повлиять на течение и прогноз заболевания.

### **3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ**

#### **3.1 Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?**

В периоды активности артрита почти каждый ребенок будет испытывать ограничения в повседневной жизни. Поскольку болезнь часто поражает нижние конечности, это негативно сказывается на ходьбе и занятиях спортом. Позитивное отношение родителей, которые поддерживают и поощряют ребенка быть самостоятельным и физически активным, является чрезвычайно ценным в преодолении трудностей, связанных с болезнью, и позволяет ребенку не отставать от сверстников и развиваться в независимую, хорошо уравновешенную личность. Если семья не может вынести бремя или ей трудно справиться с болезнью, необходима психологическая поддержка. Родители должны поддерживать ребенка в занятиях лечебной физкультурой и поощрять к приему прописанных лекарств.

#### **3.2 Как болезнь может повлиять на посещение школы?**

Есть несколько факторов, которые могут вызывать проблемы в плане посещения школы: трудности при ходьбе, усталость, боли или тугоподвижность в суставах. Поэтому важно объяснить возможные потребности ребенка учителям: ему необходима правильная парта, и регулярно двигаться во время школьных занятий, чтобы избежать скованности в суставах. Всякий раз, когда это возможно, пациенты должны принимать участие в занятиях физкультурой; в этом случае необходимо исходить из тех же соображений, которые обсуждаются ниже относительно занятий спортом. После того, как болезнь будет надежно взята под контроль, ребенок не должен иметь никаких проблем с участием во всех тех видах деятельности, что и его здоровые сверстники.

Школа для детей не менее важна, чем работа для взрослых: это место, где они учатся, как стать независимым и продуктивным человеком. Родители и учителя должны сделать все, от них зависящее, чтобы ребенок мог участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, не только для того, чтобы ребенок был успешным в учебе, но, и чтобы он был принят и нашел признание в кругу своих сверстников и взрослых.

### **3.3 Как болезнь может повлиять на занятия спортом?**

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого нормального ребенка. Рекомендуется заниматься такими видами спорта, в которых механическое напряжение в суставах отсутствует или сведено к минимуму. К ним относятся, например, плавание и езда на велосипеде.

### **3.4 Какой диеты следует придерживаться?**

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Пациентам, принимающим кортикостероиды, следует избегать перекармливания, поскольку эти препараты могут повышать аппетит.

### **3.5 Может ли климат влиять на течение болезни?**

Доказательств того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют.

### **3.6 Можно ли ребенку делать прививки?**

Так как большинство пациентов получают [лечение](#) либо НПВП, либо сульфасалазином, их следует вакцинировать по обычной схеме. Пациентам, получающим кортикостероиды в высоких дозах или биологические препараты, следует избегать вакцинации живыми ослабленными вирусами (например, краснухи, кори, паротита, полиомиелита Сэбина). В противном случае прививку следует отложить из-за потенциального риска инфекций, распространяющихся как следствие снижения иммунной защиты. Вакцины, которые живых вирусов не содержат, а содержат только инфекционные белки (вакцины против столбняка, дифтерии, полиомиелита Солка, гепатита В, коклюша, пневмококка, гемофильной палочки, менингококковой инфекции), вводить можно. Теоретически иммуносупрессия может снизить или отменить действие вакцинации.

### **3.7 Как болезнь может повлиять на половую жизнь, беременность, контрацепцию?**

Болезнь не налагает никаких ограничений в отношении половой активности или беременности. Однако пациенты, принимающие лекарства, всегда должны быть очень осторожны и учитывать возможное влияние этих препаратов на плод. Несмотря на генетические аспекты болезни, нет никаких причин не иметь детей. Болезнь не смертельная, и даже если предрасполагающие генетические факторы могут наследоваться, есть хороший шанс, что у братьев и сестер ювенильный СпА-ЭАА не будет развиваться ни в какой форме.

### 3.8 Будет ли ребенок вести нормальный образ жизни, когда вырастет?

Это основная цель **лечения**, и в большинстве случаев так и происходит. Терапия этих видов заболеваний в детском возрасте значительно улучшилась за последние годы. В настоящее время комбинированное использование фармакологического **лечения** и реабилитации в состоянии предотвратить повреждение суставов у большинства пациентов.

## Приложение Г.

### Приложение Г1. Оценка эффективности терапии

<b>Опросный лист состояния здоровья ребенка (СНАQ)</b>					
В этой части мы хотим получить информацию о том, как болезнь Вашего ребенка влияет на его/ее приспособленность к жизни. Вы можете дать любые замечания на обратной стороне этой страницы. Отвечая на вопросы, Вы должны отметить один ответ, который наиболее полно отражает физические возможности ребенка (среднее состояние в течение всего дня) ЗА ПОСЛЕДНЮЮ НЕДЕЛЮ. ИМЕЙТЕ В ВИДУ ТОЛЬКО ТЕ ПРОБЛЕМЫ, КОТОРЫЕ ОБУСЛОВЛЕННЫ БОЛЕЗНЬЮ. Если ребенок из-за возраста не может выполнить какую-либо из функций, применяется <b>термин</b> «Нельзя оценить». Например, если Ваш ребенок из-за возраста с трудом выполняет некоторые функции или не может вовсе их выполнить, но это не связано с его болезнью, используйте <b>термин</b> «НЕЛЬЗЯ оценить».					
	<b>Без затруднений</b>	<b>Умеренные затруднения</b>	<b>Серьезные трудности</b>	<b>НЕ может выполнить</b>	<b>Нельзя оценить</b>
<b>1. ОДЕВАНИЕ И ТУАЛЕТ</b>					
Может ли Ваш ребенок:					
- Одеться, включая завязывание шнурков и застёгивание пуговиц?	•	•	•	•	•

- Вымыть шампунем свои волосы?	•	•	•	•	•
- Снять носки?	•	•	•	•	•
- Подстричь ногти?	•	•	•	•	•
<b>2. ПОДЪЕМ</b>					
Может ли Ваш ребенок:					
- Встать с низкого кресла или пола?	•	•	•	•	•
- Лечь и встать с постели либо встать в детской кроватке?	•	•	•	•	•
<b>3. ЕДА</b>					
Может ли Ваш ребенок:					
- Порезать кусок мяса?	•	•	•	•	•
- Поднести ко рту чашку или стакан?	•	•	•	•	•
- Открыть новую коробку с кукурузными хлопьями?	•	•	•	•	•
<b>4. ХОДЬБА</b>					
Может ли Ваш ребенок:					
- Ходить вне дома по ровной земле?	•	•	•	•	•
- Подняться на 5 ступеней?	•	•	•	•	•

Укажите, какие ПРИСПОСОБЛЕНИЯ использует Ваш ребенок, выполняя указанные функции:						
- Трость	•	- При одевании (пуговичный крючок, крючок для молнии, обувной рожок с длинной ручкой и т.д.)			•	
- Ходилки	•	- Толстый карандаш или специальные приспособления			•	
- Костыли	•	- Специальное или возвышенное кресло			•	
- Инвалидное кресло	•	- Другие (Уточните: _____)			•	
<i>Укажите, при каких ежедневных действиях ребенка ему требуется ИЗ-ЗА БОЛЕЗНИ дополнительная помощь других лиц:</i>						
- Одевание и Туалет	•	- Еда			•	
- Подъем	•	- Ходьба			•	
		<b>Без затруднений</b>	<b>Умеренные затруднения</b>	<b>Серьезные трудности</b>	<b>НЕ может выполнить</b>	<b>Нельзя оценить</b>
5. ГИГИЕНА						
Может ли Ваш ребенок:						
- Вымыть и вытереть всё тело?		•	•	•	•	•
- Войти и выйти из ванны?		•	•	•	•	•

- Сесть и встать с унитаза или горшка?	•	•	•	•	•
- Чистить зубы?	•	•	•	•	•
- Причесаться?	•	•	•	•	•
6. ДОСТАТЬ ЧТО-ЛИБО					
Может ли Ваш ребенок:					
- Взять на уровне головы и опустить вниз тяжелую вещь (большую игру, книги)?	•	•	•	•	•
- Нагнуться и поднять с пола одежду или лист бумаги?	•	•	•	•	•
- Надеть свитер через голову?	•	•	•	•	•
- Повернув шею, посмотреть назад?	•	•	•	•	•
7. СЖАТИЕ					
Может ли Ваш ребенок:					
- Писать ручкой/карандашом?	•	•	•	•	•
- Открыть дверь автомобиля?	•	•	•	•	•
- Открыть ранее вскрытую банку?	•	•	•	•	•
- Открыть и закрыть водопроводный кран?	•	•	•	•	•
- Отворить дверь, предварительно повернув дверную ручку?	•	•	•	•	•
8. ФУНКЦИИ					

Может ли Ваш ребенок:					
- Выполнить поручения вне дома, ходить в магазин?	•	•	•	•	•
- Войти и выйти из машины, детской машины, школьного автобуса?	•	•	•	•	•
- Ездить на велосипеде?	•	•	•	•	•
- Выполнять работу по дому (мыть посуду, выносить мусор, пылесосить, работать во дворе, убирать постель и комнату)?	•	•	•	•	•
- Бегать и играть?	•	•	•	•	•

**Укажите ПРИСПОСОБЛЕНИЯ, необходимые ребенку при выполнении следующих функций:**

- Приподнятое сидение унитаза	•	- Специальная перекладина в ванной комнате	•
- Специальное сидение в ванной	•	- Предметы с длинной ручкой, чтобы что-либо достать?	•
- Консервный нож (если банка уже вскрыта)	•	- Предметы с длинной ручкой для мытья в ванной?	•

**Укажите повседневные функции, при выполнении которых ребенок ИЗ-ЗА БОЛЕЗНИ нуждается в дополнительной помощи других лиц:**

- Гигиена	•	- Сжатие и открывание предметов	•
- Для того, чтобы что-	•	- Выполнение поручений и работа по дому	•



нибудь достать																			
<p>9. БОЛЬ: кроме того, мы хотели бы уточнить сопровождается ли болезнь Вашего ребенка болью или нет?          Если «ДА», оцените, какую боль испытывал Ваш ребенок ЗА ПОСЛЕДНЮЮ НЕДЕЛЮ?          Дайте оценку боли Вашего ребенка, отмечая ее на специальной линии</p>																			
<p>Без боли 0 100 Очень сильная боль</p>																			
<p><b>ФИНАЛЬНАЯ ОЦЕНКА:</b> <i>Учитывая все негативные стороны болезни, дайте общую оценку состояния здоровья Вашего ребенка, отмечая это на специальной линии:</i>  <b>Очень хорошее 0 _____ 100</b>  <b>Очень плохое</b></p>																			

1990 ã Original version Singh G et al. 1999 ã Cross-cultural adapted version Kuzmina N, Shaikov A et al for PRINTO

**Критерии активности артрита, ассоциированного с энтезитом (ЮАС) Американской коллегии ревматологов (АКР, 2011)**

- Низкая (наличие всех критериев):
  - отсутствие ригидности позвоночника;
  - СОЭ или СРБ в норме;
  - оценка активности болезни врачом по ВАШ  $\leq 4$  из 10 баллов;
  - оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ  $\leq 2$  из 10 баллов.
- Средняя (по наличию критериев не соответствует ни низкой, ни высокой):
  - наличие > 1-го критерия низкой степени и < 2-х критериев высокой степени активности.
- Высокая (наличие не менее 2 критериев):
  - СОЭ или СРБ выше нормы в 2 раза;
  - оценка активности болезни врачом по ВАШ  $\geq 7$  из 10 баллов;
  - оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ  $\geq 4$  из 10 баллов.

## **Критерии оценки эффективности противоревматической терапии у пациентов с артритом, ассоциированным с энтезитом (ЮАС)**

Эффективность терапии оценивается по **педиатрическим критериям Американской коллегии ревматологов (АКРпеди)** и критериям стадии неактивной болезни/ремиссии **C. Wallace et al., 2011**, в сроки, указанные в таблице.

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 SNAQ.

Показатели улучшения 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 стадии неактивной болезни/ремиссии (C. Wallace et al., 2011)**

- отсутствие суставов с активным артритом;
- отсутствие лихорадки, сыпи, серозита, спленомегалии или генерализованной лимфаденопатии, типичных для ювенильного артрита; а не типичных?
- 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.

### Приложение Г2. Сроки проведения контроля эффективности терапии ЮАС (артрита, ассоциированного с энтезитом)

№	МНН лекарственного средства	Сроки проведения контроля эффективности терапии <sup>1</sup>
1	Сульфасалазин	Через 3 и 6 месяцев с момента начала <b>лечения</b> . Далее – каждые 6 месяцев
2	Метотрексат	Через 3 и 6 месяцев с момента начала <b>лечения</b> . Далее – каждые 6 месяцев
3	Адалimumаб	Через 3 месяца с момента начала <b>лечения</b> . Далее – каждые 6 месяцев
4	Этанерцепт	Через 3 месяца с момента начала <b>лечения</b> . Далее – каждые 6 месяцев

<sup>1</sup> - *Коррекция терапии проводится на любом этапе **лечения** при ее неэффективности и/или небезопасности.*

### Приложение Г3. Расшифровка примечаний

...ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...вк – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)