

ОПИСАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение.

Юношеский артрит с системным началом (син.: системный ювенильный идиопатический артрит, сЮИА; системный юношеский артрит, сЮА) – это артрит одного и более суставов, который сопровождается (или, которому предшествует) подтвержденной перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 3-х дней в течение минимум 2-х недель в сочетании с одним или более из перечисленных признаков:

- кратковременная (летучая) эритематозная сыпь;
- генерализованная лимфаденопатия;
- гепатомегалия и (или) спленомегалия;
- серозит (перикардит, и (или) плеврит, и (или) перитонит).

сЮА – относительно редкое заболевание, которое поражает приблизительно 1-2 на 1 000 детского населения.

Патогенез.

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

Считается, что юношеский артрит с системным началом – мультифакторное заболевание с неизвестной этиологией и иммуноагрессивным патогенезом.

На ранней стадии центральным звеном патогенеза сЮА является активация врожденного звена иммунитета (первая, неспецифическая линия защиты организма, существующая с рождения и не требующая предварительного контакта с возбудителем. Он действует немедленно, распознавая общие признаки патогенов (например, клеточную стенку бактерии), но не запоминает их и не обеспечивает долговременной защиты). Иммунная система в большом количестве вырабатывает специфические молекулы (провоспалительные цитокины), которые являются причиной воспаления и клинических проявлений заболевания (лихорадка, полиморфная сыпь, серозит, увеличение размеров печени, селезенки и лимфатических узлов, деструктивный артрит; вторичный гемофагоцитарный синдром (вГФС), остеопороз) и патологических изменений лабораторных показателей (лейкоцитоз, тромбоцитоз, гиперпродукция амилоида А, гаптоглобина, С-реактивного белка (СРБ), фибриногена и др.).

Клиническая картина.

«Системный» означает, что помимо суставов заболевание может поражать различные внутренние органы. сЮА характеризуется наличием повышения температуры, сыпи и интенсивного воспаления разных органов. Эти явления могут появиться до развития артрита или на фоне артрита. Имеются длительные периоды интенсивного жара и сыпи,

которая появляется в основном при максимальных подъемах температуры тела. Другие симптомы могут включать мышечные боли, увеличение печени, селезенки или лимфатических узлов и воспаление оболочки сердца (перикардит) либо легких (плеврит).

Артрит, как правило, характеризующийся поражением 5 и более суставов, может возникнуть в начале болезни или появиться в дальнейшем. Этому заболеванию могут быть подвержены мальчики и девочки разного возраста, но особенно часто он встречается у детей раннего возраста и дошкольников. У половины пациентов имеются ограниченные периоды повышенной температуры и симптомов артрита. У таких пациентов, как правило, долгосрочный прогноз более благоприятный. У другой половины пациентов жар часто имеет тенденцию ослабевать, в то время как артрит нарастает и иногда с трудом поддается лечению. У меньшей части таких пациентов повышенная температура держится наряду с симптомами артрита. Системный ЮА составляет менее 10% от всех случаев ЮА.

Диагностика.

Какие исследования необходимы?

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

Проводятся также и другие исследования: исследование скорости оседания эритроцитов в крови (СОЭ), исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови (СРБ), которые определяют выраженность воспаления в целом. В зависимости от применяемого лечения, пациенты могут нуждаться в периодических исследованиях (таких как общий клинический анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический), позволяющих выявлять побочные реакции и определять степень возможной токсичности лекарственных средств, которая может быть бессимптомной. Оценка суставов проводится путем клинического осмотра с применением методов визуализации, таких как ультразвуковое исследование, магнитно-резонансная или компьютерная томография суставов в зависимости от показаний.

Лечение.

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

Лечение основывается, как правило, на применении препаратов, которые подавляют системное и/или суставное воспаление, и на реабилитационных процедурах, которые

позволяют сохранить функцию суставов и способствуют предотвращению развития деформаций. Лечение является комплексным и требует сотрудничества ряда специалистов (врача-ревматолога, врача-травматолога-ортопеда, врача-физиотерапевта, врача-лечебной физкультуры, врача-офтальмолога).

Нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты (НПВП)

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

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

В течение последних нескольких лет открылись новые перспективы применения препаратов, известных как ГИБП. Врачи используют этот термин для обозначения производимых с помощью биологической инженерии лекарственных средств, действие которых, в отличие от метотрексата или других иммунодепрессантов, направлено, в первую очередь, против специфических молекул (интерлейкина 1, интерлейкина 6, фактора некроза опухоли или молекулы, стимулирующей Т-лимфоциты). Было показано, что биологические препараты являются мощными средствами для блокирования воспалительного процесса, характерного для сЮА. После постановки диагноза врач-ревматолог принимает решение о назначении того или иного препарата.

Ингибиторы интерлейкина 1 (канакинумаб) и интерлейкина 6 (тоцилизумаб)

Эти препараты являются средством выбора для лечения сЮА. Несмотря на эффективность, лечение ГК сопровождается побочными эффектами, среди которых особенно выделяется воздействие на рост. Поэтому если ГК не в состоянии снизить активность заболевания в течение короткого периода времени (обычно несколько месяцев), врачи добавляют ингибиторы (блокаторы) интерлейкина-1 (анакинра или канакинумаб) или интерлейкина-6 (тоцилизумаб) для лечения как системных манифестаций (повышение температуры), так и артрита.

В Российской Федерации в настоящее время для лечения сЮА зарегистрированы тоцилизумаб и канакинумаб с возраста 2 года. У детей с сЮА внесуставные проявления крайне редко проходят спонтанно, значительно чаще на фоне лечения тоцилизумабом или канакинумабом. В случае сохранения артрита на фоне ранее назначенной терапии, лечение корректируется, в частности, применяются такие препараты как метотрексат или ингибиторы ФНО-альфа.

Ингибиторы ФНО-альфа

Ингибиторы ФНО-альфа являются препаратами, которые селективно блокируют ФНО – важный медиатор воспалительного процесса. Они используются отдельно или в

сочетании с метотрексатом и эффективны у большинства пациентов с активным артритом. Их эффект достигается достаточно быстро, и в настоящее время показано, что им присущ хороший уровень безопасности, по крайней мере в течение нескольких лет лечения. Однако для установления потенциальных долгосрочных побочных эффектов необходимо более длительное наблюдение. Ингибиторы ФНО-альфа наиболее широко используются для лечения ЮА. Существует несколько видов блокаторов ФНО-альфа, которые в значительной степени различаются по способу и частоте введения. Например, этанерцепт вводят подкожно дважды или один раз в неделю, адалимумаб – подкожно раз в 2 недели, а голимумаб – подкожно один раз в месяц.

Ингибиторы янус-киназ

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

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

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

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

Глюкокортикоиды

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

Метотрексат

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

зарегистрирован для применения при ЮА во многих странах по всему миру. Рекомендуется также комбинированная терапия метотрексатом, с фолиевой кислотой – витамином, который снижает риск развития побочных эффектов, особенно со стороны функции печени.

Лефлуномид

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

Другие способы лечения

Реабилитация

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

Ортопедическая хирургия

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

ИСТОЧНИКИ:

1. Клинические рекомендации «Юношеский артрит с системным началом M08.2» ID 26_4. https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/26_4
2. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 8th ed. Philadelphia: Elsevier, Inc 2020.
3. Petty RE, Southwood TR, 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.
4. Баранов АА, Алексеева ЕИ, editors. Ревматические болезни у детей. Москва: ПедиатрЪ 2016.
5. Cimaz R. Systemic-onset juvenile idiopathic arthritis. Autoimmun Rev. 2016;15:931–4. doi: 10.1016/j.autrev.2016.07.004
6. Janow G, Schanberg LE, Setoguchi S, et al. The Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis Cohort of the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance Registry: 2010-2013. J Rheumatol. 2016;43:1755–62. doi: 10.3899/jrheum.150997

КУДА ОБРАЩАТЬСЯ:

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

ШАБЛОН МАРШРУТИЗАЦИИ:

Первичный визит к педиатру

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

Первичный визит к врачу-ревматологу

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

Помощь в стационаре

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

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

Установление диагноза и динамическое наблюдение

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

ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ:

Что означает «хроническое заболевание»?

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

Это наследственное заболевание?

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

На основании чего диагностируется это заболевание?

Диагноз сЮА основывается на присутствии и персистенции артрита, при этом проводится тщательное исключение какого-либо другого заболевания посредством изучения анамнеза болезни, результатов осмотра пациента и лабораторных тестов. Диагноз сЮА ставят, если заболевание начинается в возрасте до 16 лет, симптомы длятся более 6 недель и все другие заболевания, вызывающие артрит, исключаются. Этот 6-ти недельный период обусловлен необходимостью исключить другие формы преходящего артрита, которые могут быть результатом различных инфекций. Диагноз системного ЮА

устанавливается на основании специальных критериев (артрит одного и более суставов, который сопровождается (или, которому предшествует) подтвержденной перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 3-х дней в течение минимум 2-х недель в сочетании с одним или более из перечисленных признаков: кратковременная (летучая) эритематозная сыпь, генерализованная лимфаденопатия, гепатомегалия и (или) спленомегалия, серозит (перикардит, и (или) плеврит, и (или) перитонит).

Что происходит с суставами?

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

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

Отличается ли это заболевание у детей от заболевания у взрослых?

Системный артрит характерен для детей, а у взрослых он наблюдается редко.

Когда необходимо начинать лечение?

В настоящее время существуют отечественные (https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/26_4), международные и национальные рекомендации, которые помогут врачам и семьям выбрать лечение. Американской коллегией ревматологов (ACR, см. www.rheumatology.org) недавно выпущены Международные рекомендации, и еще одни рекомендации в настоящее время находятся на стадии подготовки Европейским обществом детских ревматологов (PRES, см. www.pres.org.uk).

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

15 лет назад все препараты, используемые для лечения системного ЮА и многих других детских заболеваний, не были должным образом изучены для применения у детей.

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

Каковы основные побочные эффекты лечения?

Препараты, используемые при лечении системного ЮА, как правило, хорошо переносятся. Непереносимость со стороны желудка – самое частое побочное действие НПВП (именно поэтому необходимо принимать с пищей) – у детей отмечается менее часто, чем у взрослых. НПВП могут вызывать повышение уровня некоторых ферментов печени в крови, но это редкое явление при приеме препаратов, за исключением аспирина. Метотрексат, также хорошо переносится. Нередки желудочно-кишечные побочные

эффекты, такие как тошнота и рвота. Для контроля потенциальной токсичности важно проверять уровень ферментов печени, делая обычные анализы крови. Наиболее частым лабораторным изменением является повышение активности ферментов печени, которое нормализуется при отмене или снижении дозы метотрексата. Применение фолиевой кислоты позволяет снизить частоту гепатотоксичности. Реакции гиперчувствительности на метотрексат встречаются редко. Длительное применение глюкокортикоидов в высоких дозах сопровождается рядом важных побочных эффектов. Они включают задержку роста и остеопороз. Высокие дозы глюкокортикоидов вызывают заметное повышение аппетита, что в свою очередь может привести к ожирению. Поэтому важно поощрять детей есть пищу, которая может удовлетворить их аппетит без увеличения потребления калорий

Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП), как правило, хорошо переносятся. Пациентов необходимо тщательно контролировать на предмет возможного возникновения инфекций или других нежелательных явлений. В настоящее время существует несколько реестров системного ЮА для контроля за лечением детей генно-инженерными биологическими препаратами на национальном (например, в Российской Федерации, Германии, Великобритании, США и др.) и международном уровне (например, Pharmachild, который является проектом, осуществляемым Организацией по проведению международных исследований в области педиатрической ревматологии (PRINTO) и Европейским обществом детских ревматологов (PRES)), целью которых является тщательный мониторинг детей с системным ЮА и определение возможного возникновения явлений, связанных с безопасностью в долгосрочной перспективе (через несколько лет после применения лекарственных средств). В Российской Федерации также ведется Регистр детей с системным ЮА, целью которого, является мониторинг особенностей клинической картины заболевания, качества оказания медицинской помощи, эффективности и безопасности противоревматических препаратов, в том числе биологических.

Как долго необходимо продолжать лечение?

Лечение длительное. Его продолжительность определяется лечащим врачом на основании состояния пациента. Продолжительность заболевания непредсказуема. Течение системного ЮА часто характеризуется периодическими ремиссиями и обострениями, которые требуют коррекции терапии. В большинстве случаев системного ЮА удастся добиться ремиссии заболевания на фоне назначенной терапии. Вопрос о полной отмене терапии рассматривается только после того, как артрит не проявляет себя на протяжении длительного времени (2 года и более). Однако четкая информация о возможности рецидива заболевания после прекращения применения лекарства отсутствует. Врачи обычно осуществляют наблюдение за состоянием детей, с системным ЮА, пока они не станут взрослыми, даже если заболевание находится в ремиссии.

Каков долгосрочный прогноз артрита?

При сЮА прогноз различный. Около половины пациентов имеют незначительные признаки артрита, и заболевание характеризуется, в основном, периодическими обострениями; окончательный прогноз зачастую хороший, и заболевание нередко переходит в форму, как правило, лекарственной ремиссии. У другой половины заболевание характеризуется персистирующим артритом, тогда как системные симптомы имеют тенденцию с годами угасать; у этой группы пациентов может развиваться тяжелая деструкция

суставов. У единичных пациентов этой группы системные симптомы сохраняются наряду с поражением суставов; эти пациенты имеют наихудший прогноз, у них может развиться амилоидоз – серьезное осложнение, требующее назначения иммуносупрессивной терапии. Применение блокаторов интерлейкина-6 (тоцилизумаб) и интерлейкина-1 (анакинра и канакиумаб), значительно улучшит долгосрочный прогноз. В настоящее время для пациентов на ранней стадии заболевания не имеется доступных достоверных клинических и лабораторных характеристик, предсказывающих течение заболевания. Такие прогностические маркеры могли бы представлять значительный клинический интерес, поскольку они позволили бы выделить тех пациентов, которым необходимо назначить более агрессивное лечение с самого начала заболевания. В стадии изучения находится еще ряд лабораторных маркеров, которые, как ожидается, смогут помочь определить время, когда следует прекращать лечение метотрексатом или биологическими препаратами.

Повседневная жизнь

Может ли диета повлиять на течение болезни?

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

Может ли климат повлиять на течение болезни?

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

Что могут дать физическая нагрузка и лечебная физкультура?

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

Разрешены ли занятия спортом?

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

Может ли ребенок регулярно посещать школу?

Крайне важно, чтобы ребенок систематически посещал школу. Ограниченная подвижность может быть проблемой для посещения школы; она может вызвать трудности при ходьбе, быстрое утомление, боль или скованность. В остром периоде болезни предпочтительнее обучение на дому. В ремиссии ребенок может посещать школу как его здоровые сверстники. Физическое воспитание и участие в спортивных мероприятиях рекомендуется с учетом ограничения в подвижности, обусловленного активностью болезни.

Школа для детей столь же важна, как работа для взрослых – это место, где ребенок учится, как стать самостоятельной личностью, продуктивной и независимой. Родителям и учителям необходимо сделать все возможное, чтобы стимулировать детей участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, чтобы они были успешными в учебе, способными общаться со сверстниками и взрослыми, чтобы быть принятыми и ценимыми друзьями.

Разрешены ли профилактические прививки?

Если пациент находится на лечении иммуносупрессорами (ГК, метотрексат, ГИБП) вакцинацию живыми вакцинами (такие, как прививки от краснухи, кори, паротита и БЦЖ) проводить не рекомендуется из-за потенциального риска распространения инфекции в результате сниженной иммунной защиты. Вакцины, которые живых микроорганизмов не содержат, а содержат только патогенные белки, вводятся по индивидуальному графику, по жестким показаниям после консультации ревматолога.

Будет ли у ребенка нормальная взрослая жизнь?

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

ребенку для преодоления трудностей, связанных с заболеванием, позволит справляться со всем наравне со своими сверстниками и развиваться в независимую, уравновешенную личность. Команда детских ревматологов в случае необходимости должна предоставлять пациентам психосоциальную поддержку. Группа поддержки семей и благотворительные организации также могут помогать семьям справляться с болезнью.

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЕ ФОНДЫ ИЛИ НКО:

1. Межрегиональная благотворительная общественная организация содействия в реализации социальных программ в области медицины и здравоохранения «ВОЗРОЖДЕНИЕ»
<https://childhope.ru/>
vk.com/vozhrozhdenie2007
t.me/childhope
2. Профильная некоммерческая организация «Ассоциация детских ревматологов»
<https://aspire-russia.ru/>