

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ *в вопросах и ответах*



Данный материал не является рекомендацией к лечению и не подменяет собой консультацию специалиста. Для получения квалифицированной медицинской консультации или помощи обратитесь к своему лечащему врачу. Материал подготовлен при поддержке ООО «Новартис Фарма». Позиция ООО «Новартис Фарма» может не совпадать с мнением авторов.

Брошюра подготовлена при участии главного внештатного детского врача-ревматолога г. Москвы, доктора медицинских наук, профессора кафедры детских болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова- Жолобовой Елены Спартаковны и окружного врача детского ревматолога ЮВАО Лотоцкой Полины Сергеевны



Содержание

	Что такое ювенильный идиопатический артрит?	3
	Каковы причины развития ЮИА?	4
	Что происходит в суставах при артрите?	6
	Как распознать поражение суставов при ЮИА?	7
	Существуют ли различные формы болезни? Какие симптомы им характерны?	8
	Как связаны ЮИА и поражение глаз?	12
	Как достичь и поддерживать ремиссию? Какие факторы могут спровоцировать обострение ЮИА?	15
	Какие исследования проводятся для постановки диагноза ЮИА и контроля над заболеванием в дальнейшем?	18
	Какие лекарственные препараты используются для лечения ЮИА?	21
	Развиваются ли осложнения при ЮИА?	25
	Каков долгосрочный прогноз артрита?	26
	Литература	30



Что такое ювенильный идиопатический артрит?¹

Ювенильный (юношеский) идиопатический артрит (ЮИА) –

это хроническое заболевание, характеризующееся **стойким воспалением суставов (артритом) неустановленной причины**, длительностью более 6 недель, развивающееся у детей в возрасте до 16 лет, при **исключении другой патологии суставов**.



«Идиопатический»

означает, что причина заболевания неизвестна, а **«ювенильный»** (его по-другому называют **юношеским**) обозначает, что заболевание развивается в детском возрасте.



Ювенильный идиопатический артрит –

относительно редкое заболевание, встречающееся у **1–2 детей на 1 000 детского населения**, чаще у девочек.





Каковы причины развития ЮИА?¹

ЮИА называют «аутоиммунным» заболеванием

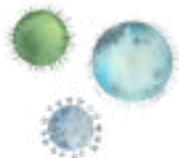
(от лат. *autós* [autos] – сам + «иммунный» – относящийся к иммунной системе), при котором **иммунная система ошибочно атакует собственные ткани, вызывая воспаление**, в частности, суставной оболочки. Доподлинно природа ЮИА не известна.

Существуют провоцирующие факторы ЮИА, среди которых выделяют основные:



Инфекции

(вирусные, бактериальные и др.)



Стресс и травмы



Инсоляция Переохлаждение



ЮИА – наследственное заболевание?¹

ЮИА не считается наследственным заболеванием.

Тем не менее имеется ряд генетических факторов, которые формируют предрасположенность к заболеванию.

В научном мире достигнуто единство мнений, согласно которому заболевание является результатом **сочетания генетической предрасположенности и воздействия факторов окружающей среды** (включая возбудителей инфекций).

Даже при наличии генетической предрасположенности случаи, когда два ребенка в одной семье заболевают этой болезнью, очень редки.





Что происходит в суставах при артрите?¹

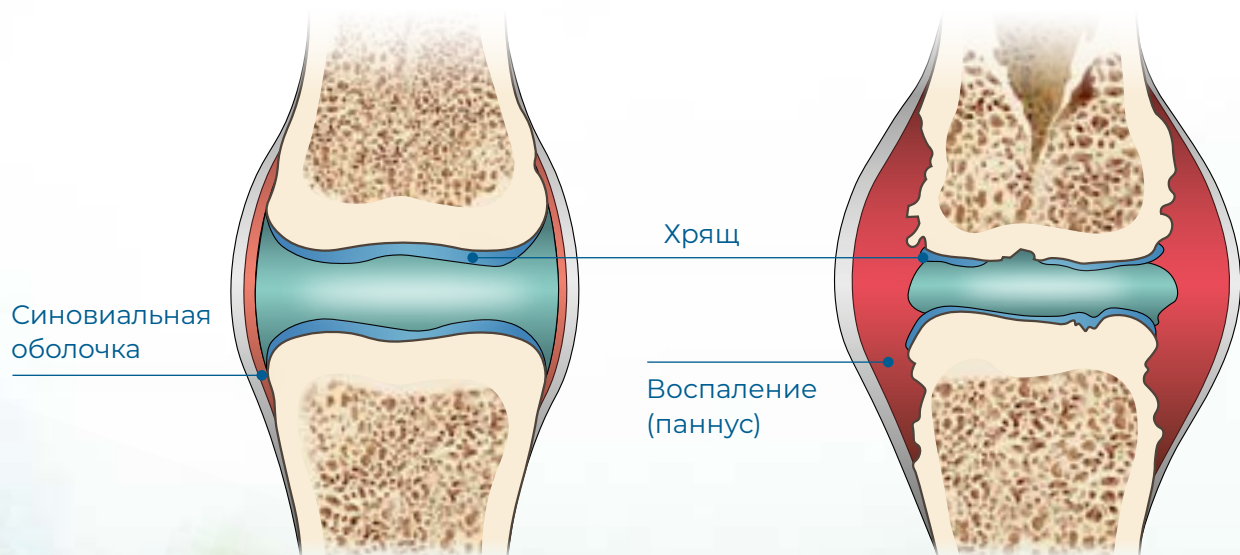
При артрите синовиальная оболочка, выстилающая суставную капсулу, заполняется воспалительными клетками и становится значительно толще (формируется так называемый паннус), в большом количестве высвобождаются так называемые цитокины – «молекулы воспаления», повышается выработка синовиальной жидкости, что вызывает отек сустава, боль и ограничение движений.



В дальнейшем без лечения воспалительный процесс приводит к повреждению хрящевых, а затем и костных структур суставов.

Здоровый сустав

Сустав при артрите



Как распознать поражение суставов при ЮИА?¹

Поражение суставов проявляется следующими симптомами.



Боль



Отечность



Нарушение функции суставов

с возможным развитием их деформаций



Утренняя скованность

Утренняя скованность – это ощущение ограничения движений, тугоподвижности в суставах в утренние часы, сразу после пробуждения и после длительных периодов отдыха, которое может продолжаться от нескольких минут до нескольких часов. Скованность уменьшается при движениях, дети становятся более активными и чувствуют себя лучше во второй половине дня.

Часто ребенок придает суставу полусогнутое положение, уменьшающее боль, – **анталгическое положение**. При длительном сохранении такого положения (более 1 месяца) происходит укорочение мышц и сухожилий с формированием контрактуры, может развиваться мышечная атрофия.





Существуют ли различные формы болезни? Какие симптомы для них характерны?¹

Существует несколько вариантов ЮИА, различающихся в основном числом пораженных суставов, наличием дополнительных симптомов

Олигоартикулярный (пауциартикулярный) вариант ЮИА

Самая часто встречающаяся форма ЮИА (около 50% всех случаев ЮИА).

Олигоартрит, как правило, начинается у детей дошкольного возраста, чаще у девочек, с поражением 1–4 суставов (чаще коленные, голеностопные).

Олигоартрит разделяют на:

<5

Персистирующий

если число пораженных суставов **на протяжении всего заболевания** составляет менее 5

Этот вариант артрита характеризуется самым частым развитием поражения глаз – ревматоидного увеита (подробно на стр. 12–14).

>5

Распространившийся

при вовлечении 5 и более суставов **после первых 6 месяцев болезни.**

Полиартикулярный ЮИА

Форма артрита, протекающая с поражением **5 и более суставов**. В зависимости от наличия или отсутствия ревматоидного фактора (РФ) в крови различают **РФ-позитивный** и **РФ-негативный** варианты артрита.

РФ-негативный полиартикулярный ЮИА (15–20% всех случаев ЮИА) может развиваться у детей любого возраста с вовлечением любых крупных и мелких суставов. Девочки болеют чаще мальчиков. Так же, как при олигоартрите, при РФ-негативной форме полиартрита часто развивается поражение глаз (ревматоидный увеит).

РФ-позитивный полиартикулярный ЮИА очень редко встречается у детей (менее 5% всего числа детей с ЮИА). Девочки болеют значительно чаще мальчиков. Развивается преимущественно в подростковом возрасте. При этой форме артрит носит симметричный характер, первоначально поражаются в основном мелкие суставы рук и ног, с возможным последующим вовлечением в процесс других суставов. Заболевание является эквивалентом РФ-позитивного ревматоидного артрита у взрослых. Считается, что при этой форме артрита ревматоидный увеит не развивается.



Энтезитный вариант ЮИА (ювенильный спондилоартрит)



Артрит с асимметричным поражением преимущественно суставов нижних конечностей и/или болью в связках и сухожилиях (энтезиты), иногда в сочетании с болью в спине, пояснично-крестцовой области.

Эта форма артрита развивается значительно чаще у мальчиков, обычно в возрасте старше 6 лет, встречается чаще в семьях, имеющих ревматические заболевания, характеризуется наличием **HLA B27** в крови. Распространенность переменная.



Энтезит – воспаление энтезиса (места, где сухожилие или связка прикрепляется к кости) – является вторым по частоте проявлением энтезитного варианта ЮИА у детей после артрита. Поражаются энтезисы, расположенные на стопе, в области ахиллова сухожилия, вдоль позвоночника, вокруг коленной чашечки и другие энтезисы. Проявляются болью в этих местах иногда с отечностью, ригидностью (ограничением движений) в спине.



Сакроилиит – это воспаление крестцово-подвздошных сочленений, расположенных в нижней части спины. Наиболее распространенными симптомами являются скованность и боль в поясничной области, боль в области крестца и ягодиц. У детей структурные изменения позвоночника (собственно спондилоартрит), в отличие от взрослых, практически не встречается и чаще развивается уже в зрелом возрасте.

Возможно развитие поражения глаз (увеита).

Псориатический артрит



Псориатический артрит может развиваться у детей с псориазом – хроническим воспалительным заболеванием кожи и/или ногтей.

Артрит также может предшествовать псориастическому поражению кожи и/или ногтей или развиваться одновременно с ним.



В качестве критерия диагноза учитывается и псориаз у родственников 1-й линии родства.

Распространенность вариабельна (2–15% среди всех вариантов ЮИА). Возрастные пики заболеваемости приходятся на дошкольный и подростковый возраст, чаще встречается у девочек.



Для этой формы артрита характерен дактилит – воспаление всех суставов и мягких тканей одного или нескольких пальцев с отеком, при котором палец (пальцы) принимают вид «сосискообразных».

Возможно развитие поражения глаз (увеита).

Системная форма ЮИА⁶

Особая форма ЮИА, имеющая отличный от других вариантов заболевания механизм развития: в дебюте заболевания аутоантитела к собственным тканям не вырабатываются, поэтому эта форма рассматривается не как аутоиммунный процесс, а как **аутовоспалительный**, в развитии которого **ведущую роль играет врожденный иммунитет.**



- ★ **В структуре всех форм ЮИА** на системный вариант приходится около **10%**.
- ★ **Развивается в любом возрасте**, у мальчиков и девочек с одинаковой частотой.

Этот вариант артрита подразумевает наличие **высокой лихорадки** определенного течения, часто сопровождающейся **сыпью и поражением различных органов и систем**, которые проявляются клиническими симптомами или выявляются по результатам инструментальных исследований.

Поражение суставов при этом может быть как выраженным, так и весьма скромным.





Как связаны ЮИА и поражение глаз?²

Ревматоидный увеит (воспаление сосудистой оболочки глаза) – наиболее частое внесуставное проявление ЮИА, которое, подобно артриту, **развивается в результате аутоиммунного процесса с чрезмерной активацией иммунитета, ошибочно атакующего ткани глаза.**



Частота развития увеита у детей с ЮИА достигает **40% и зависит от варианта течения ЮИА.**



В зависимости от локализации воспаления в разных отделах глаза увеит может быть **передним, срединным, задним или поражать всю сосудистую оболочку глаза (панувеит).**



Наиболее часто встречается передний **иридоциклит**, характеризующийся **поражением радужки (ирит)** и особой анатомической структуры глаза – **цилиарного тела (циклит).**



Обычно увеит развивается после артрита или может быть выявлен одновременно с ним, намного реже он предшествует поражению суставов.



При ЮИА увеит, как правило, имеет хроническое течение, с периодами обострения и ремиссии, однако **современные противоревматические препараты позволяют в большинстве случаев предотвратить серьезное поражение глаз.**



Как проявляется увеит?²

Клиническая картина увеитов разнообразна. **Крайне важно помнить, что дети с артритом могут никаких жалоб со стороны глаз не предъявлять.** Это особенно характерно для наиболее распространенного **олигоартикулярного** варианта ЮИА. Поэтому важно регулярно посещать офтальмолога с осмотром глаз через щелевую лампу.

Также увеит может проявляться:

- ★ покраснением глаз;
- ★ болью в глазах;
- ★ слезотечением;
- ★ затуманиванием и снижением зрения;
- ★ изменением формы зрачка или цвета радужки (могут заметить родители);
- ★ светобоязнью и другими симптомами.



При появлении этих и других жалоб требуется срочная консультация офтальмолога.

В каких случаях риск развития увеита выше?²

Риск развития увеита выше:

- ★ при положительном результате исследования крови на антинуклеарный фактор – АНФ (Нер 2);
- ★ в первые годы после возникновения артрита (как правило, первые 4–6 лет);
- ★ у детей дошкольного возраста, особенно у девочек;
- ★ при олигоартикулярном и полиартикулярном серонегативном (РФ-) вариантах артрита.

Реже увеит развивается при энтезитном и псориатическом вариантах ЮИА. Системной форме ЮИА и РФ-позитивному полиартриту развитие увеита не свойственно.

Как часто необходимо консультироваться офтальмологом?

Ваш ревматолог может рекомендовать профилактическое посещение офтальмолога от 1 раза в 3 месяца до 1 раза в год. При развитии увеита осмотры проводятся чаще, в зависимости от степени тяжести поражения глаз, особенностей течения и проводимой терапии. В связи с сохранением риска развития увеита даже при длительной ремиссии артрита целесообразно проверять глаза в течение многих лет.



Как достичь и поддерживать ремиссию? Какие факторы могут спровоцировать обострение ЮИА?¹

1 Избегайте воздействия основных провоцирующих факторов.

Как в развитии, так и в обострении ЮИА участие принимают средовые факторы, среди которых наибольшее значение имеют **инфекции, травмы суставов, инсоляция (активное воздействие солнца), переохлаждение, физические и эмоциональные перегрузки и стрессы.**

2 Не пропускайте терапию без веской причины.

Противоревматическая терапия должна проводиться на регулярной основе с четко определенной периодичностью: в зависимости от назначенного препарата введение проводится ежедневно, 1 раз в неделю, 1 раз в 2 или 4 недели и т.д.

Каждый пропуск введения препарата влечет за собой высокий риск обострения заболевания, поэтому **перерывы терапии должны быть обоснованы и обсуждены с врачом.**

Тяжелые инфекции, аллергические реакции, прием некоторых несовместимых с основной терапией препаратов, значимые изменения лабораторных показателей и ряд других причин могут послужить основанием для прерывания или отмены терапии врачом.

Тогда как **легкое течение ОРВИ с повышением температуры тела до 38,0 °С без значительного нарушения самочувствия ребенка не должно приводить к прекращению лечения.**

При необходимости обратитесь к лечащему врачу.

3 Детям с ЮИА противопоказан прием иммуностимуляторов/иммуномодуляторов.

При ЮИА, как аутоиммунном заболевании, иммунная система ошибочно атакует собственные ткани. При этом иммунитет работает избыточно, слишком активно. Для того чтобы усмирить «разбушевавшийся» иммунитет, используются противоревматические препараты, снижающие активность этого патологического действия иммунитета, так называемые иммуносупрессанты.

Имуностимуляторы, широко представленные на современном рынке, усиливают работу иммунной системы, прямо или опосредованно повышая активность конкретного из звеньев иммунной системы. Стимулируется и без того чрезмерно работающий иммунитет, и мы получаем обратный эффект: **неизбежное повышение аутоагрессии приводит к обострению суставного синдрома и прогрессированию заболевания.**

4 Поддерживайте физическую активность⁵.

Регулярно проводимые упражнения помогают выработать правильный стереотип двигательной активности, что крайне важно для поддержания ремиссии заболевания. **ЛФК, наряду с терапией и другими реабилитационными мероприятиями, предотвращает инвалидизирующие деформации суставов и сохраняет их двигательную функцию.** Интенсивность, режим, возможные ограничения и другие особенности физических нагрузок подбираются врачом индивидуально.

5 Придерживайтесь назначенной врачом дозировки препарата.

Дозы препаратов рассчитываются в зависимости от активности заболевания, веса и роста ребенка и **должны регулярно и своевременно корректироваться врачом.**

6 Соблюдайте правила хранения и транспортировки лекарственных препаратов.

Некоторые из них, например, препараты **ГИБТ, хранятся только в холодильнике,** и даже непродолжительное время нахождения вне должной температуры (кроме времени непосредственно перед введением препарата) **может приводить к потере лечебного эффекта препарата и/или вызывать нежелательные (иногда опасные) реакции** после их введения.

7 Детям с избыточным весом важна нормализация массы тела.

Лишний вес в настоящее время рассматривается как системное воспаление и «поддерживает» активность артрита. **Снижение веса уменьшает нагрузку на суставы, облегчает боль и способствует более быстрому наступлению ремиссии и ее поддержанию.** Снизить вес помогают коррекция режима питания и регулярная физическая активность.

8 Детям с ЮИА необходимо проводить санацию (очищение) очагов хронической инфекции.

Наличие зубов, пораженных кариесом, хронические заболевания ЛОР-органов (тонзиллит, синусит) и другие очаги хронической инфекции являются значимыми факторами, препятствующими достижению стабильной ремиссии ЮИА. При их наличии проконсультируйтесь с оториноларингологом, стоматологом и другими специалистами.

9 Придерживайтесь основных принципов здорового питания.

Детям важно получать **достаточное количества белка, омега-3-жирных кислот, кальция, клетчатки с пищей, важно ежедневно включать в свой рацион фрукты и овощи, соблюдать достаточный питьевой режим.** Предпочтительнее готовить блюда в отварном или запеченном виде, минимизировать потребление жареных блюд и продуктов питания, прошедших промышленную переработку.

10 Проводите регулярные обследования в соответствии с рекомендациями ревматолога.



Какие исследования проводятся для постановки диагноза ЮИА и контроля над заболеванием в дальнейшем?^{1,6}

На этапе постановки диагноза, а также для контроля активности заболевания, оценки эффективности и безопасности терапии дети с ЮИА проводят **регулярные лабораторные исследования в сочетании с обследованием суставов, внутренних органов и осмотром офтальмолога.**

У детей с ЮИА проводятся такие исследования, как:



Клинический анализ крови с определением **скорости оседания эритроцитов (СОЭ)**, уровень **С-реактивного белка (СРБ)**, отражающие активность заболевания.



Биохимические показатели крови (креатинин, мочевина, АЛТ, АСТ, билирубин и другие), общий анализ мочи позволяют оценить состояние внутренних органов, в частности печени и почек.



Ревматоидный фактор (РФ) представляет собой лабораторный тест, выявляющий **аутоантитела**. Наличие РФ в крови или его отсутствие является определяющим в дифференцировке РФ-положительной и РФ-негативной форм полиартикулярного варианта ЮИА. Также врач может назначить исследование крови на **антитела к циклическому цитруллинированному пептиду**, который, как и РФ, выявляет аутоантитела, но чаще используется на этапе постановки диагноза.



Исследование крови на антинуклеарный фактор – АНФ (Нер2) позволяет определить риск развития поражения глаз (увеита). Это исследование особенно важно проводить у детей дошкольного возраста с олигоартритом (особенно у девочек) и с полиартикулярным серонегативным артритом в связи с наиболее высоким риском развития увеита. Исследование не проводится часто и назначается ревматологом по показаниям.



Исследование крови на HLA B27 – иммуногенетический маркер, выявляющийся у 80% пациентов с энтезит-ассоциированным артритом (может определяться у 5-8% здоровых). Исследование проводится однократно.

Частота проведения исследований определяется врачом в зависимости от временного периода с начала заболевания, активности ЮИА (обострение или ремиссия), проводимого лечения и др. Так, если в ремиссию заболевания при длительном сохранении постоянной схемы лечения исследования проводятся один раз в несколько месяцев, то при назначении/коррекции противоревматической терапии или при обострении ЮИА обследования могут быть частыми (как правило, 1–2 раза в месяц) и урежаются по мере стабилизации состояния ребенка.



Для оценки состояния суставов используются методы визуализации, такие как **ультразвуковое исследование (УЗИ)** и **рентгенография**. По показаниям могут быть назначены и более специфические исследования, такие как **магнитно-резонансная томография (МРТ)**, **компьютерная томография (КТ)** и другие.



Для исключения серьезных заболеваний желудочно-кишечного тракта по показаниям, в том числе на этапе постановки диагноза, проводятся **колоноскопия, эзофагогастродуоденоскопия.**



Детям, получающим противоревматические препараты, для оценки безопасности терапии с особой тщательностью проводят **компьютерную томографию органов грудной клетки (КТ ОГК) и иммунодиагностику (реакцию Манту или диаскинтест) в строго рекомендуемые ревматологом сроки.**



Консультация офтальмолога с осмотром глаз через щелевую лампу проводится для исключения/подтверждения поражения глаз.

Диагностика системной формы артрита сложна и включает широкий спектр исследований для исключения инфекционных, гематологических, онкологических (с биопсией костного мозга), других ревматических заболеваний и т.д.



Какие лекарственные препараты используются для лечения ЮИА?^{1,6}



Цель лечения – достижение стойкой ремиссии, когда заболевание не активно и не отражается на самочувствии ребенка. В настоящее время достигнуты значительные успехи в лечении ЮИА с применением современных лекарственных средств.



Лечение основывается главным образом на применении препаратов, **подавляющих воспаление**. Сочетание медикаментозной терапии с реабилитационными мероприятиями, в первую очередь с ЛФК, позволяет контролировать заболевание, добиться стойкой ремиссии, сохранить функцию суставов и других органов, а также предотвратить развитие осложнений.

Нестероидные противовоспалительные средства (НПВС)

Обладают противовоспалительным, обезболивающим и жаропонижающим эффектами. Назначаются в начале заболевания, на этапе постановки диагноза и при обострении ЮИА, значительно облегчают состояние ребенка, однако **НПВС не применяют в качестве основной терапии**, так как они не защищают от прогрессирования заболевания и разрушения суставов. Комбинирование различных НПВС не рекомендуется.

При назначении НПВС важно сообщить врачу, если у ребенка и/или членов его семьи имеются заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), например гастрит, язва желудка и двенадцатиперстной кишки и другие заболевания. Для профилактики развития побочных эффектов НПВС, особенно при длительном их применении, врач может назначить препараты, обеспечивающие дополнительную защиту органов, в том числе ЖКТ. Для контроля состояния слизистой оболочки ЖКТ врачом может быть назначена гастродуоденоскопия.

Глюкокортикостероиды (ГКС)

В настоящее время используются по строгим показаниям, например при высокой активности заболевания, при жизнеугрожающих системных осложнениях, оказывают очень выраженное и быстрое противовоспалительное действие.

Наряду с рекордно высокой эффективностью, **ГКС обладают выраженными грозными побочными эффектами** и поэтому назначаются коротким курсом внутривенно в условиях стационара, по показаниям вводятся в сустав и назначаются на ограниченный период времени внутрь в виде таблеток под строгим наблюдением врача.

Базисные противоревматические препараты (БПРП)

Являются основой лечения детей с ЮИА.



Базисная терапия снижает активность заболевания, замедляет/предотвращает разрушение суставов, **обеспечивая долговременную эффективность лечения.**



Важно помнить, что БПРП, в отличие от НПВС, не дают немедленного эффекта: **действие развивается через 2–4 месяца после начала лечения.**



Могут использоваться на постоянной основе в качестве самостоятельной терапии или при необходимости комбинироваться с генно-инженерными биологическими и другими препаратами.



Генно-инженерная биологическая терапия (ГИБТ)³

Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП) – созданные методом генной инженерии биологически активные белковые молекулы, например антитела, которые избирательно блокируют компоненты иммунной системы (клетки, цитокины, рецепторы цитокинов), участвующие в развитии воспалительного процесса. **ГИБП являются современными препаратами, оказывающими мощный противовоспалительный эффект** при активно текущем/ прогрессирующем заболевании.

- ★ В настоящее время имеется целый ряд биологических препаратов, одобренных для применения в педиатрии с возраста 1–2 лет. Применяются в инъекционной форме.
- ★ ГИБТ назначаются при недостаточной эффективности или непереносимости БПРП.



При наличии соответствующего навыка инъекции большинством препаратов БПРП и ГИБТ можно проводить самостоятельно

Таргетные препараты, или «малые молекулы»³

В переводе с английского языка “target” – мишень – недавно разработанные и доказавшие свою эффективность **«прицельные» препараты**, способные за счет своего малого размера проникнуть внутрь иммунной клетки и блокировать передачу сигнала сразу от нескольких провоспалительных цитокинов, предотвращая воспалительный процесс. Могут использоваться как при ЮИА, так и при его сочетании с другими иммуновоспалительными заболеваниями. Применимы для детей раннего возраста (с 2 лет). В отличие от большинства высокоэффективных противоревматических препаратов таргетные «малые молекулы» принимаются внутрь в виде таблеток.

Как долго необходимо продолжать лечение?¹

Продолжительность заболевания непредсказуема и варьируется у разных детей. В большинстве случаев на фоне лечения в течение нескольких месяцев наступает ремиссия ЮИА. Иногда стабилизация состояния ребенка может потребовать нескольких лет интенсивного лечения, возможна коррекция терапии. **Никогда не отменяйте терапию самостоятельно** – это приводит к резкому прогрессированию артрита, иногда с невозможностью отмены терапии в дальнейшем. Вопрос о снижении лекарственной нагрузки рассматривается только врачом при наступлении длительной стойкой ремиссии.

Полная отмена терапии возможна при отсутствии клинических проявлений заболевания и признаков воспаления по данным лабораторных и инструментальных исследований на протяжении нескольких лет (2 года и более).

Вопрос о прекращении терапии должен быть тщательно взвешен в связи с наличием риска обострения заболевания без лекарственной поддержки. Поэтому после отмены терапии тщательное наблюдение ревматологом необходимо продолжить.



Развиваются ли осложнения при ЮИА?^{1,6}

При тяжелом неконтролируемом течении ЮИА возможно развитие следующих состояний:

- ★ значительное нарушение подвижности пораженных суставов с последующей инвалидизацией;
- ★ поражение глаз, вплоть до полной слепоты;
- ★ поражение внутренних органов (в основном при системной форме артрита);
- ★ синдром активации макрофагов.



Синдром активации макрофагов (САМ) – это грозное осложнение, развитие которого возможно у 10% детей с **системной формой ЮИА**. САМ представляет собой тяжелый синдром «цитокинового шторма», при котором в костном мозге макрофаги разрушают собственные молодые клетки, вызывая серьезные нарушения состава крови ее биохимических показателей, процессов свертывания крови, и приводя к жизнеугрожающим состояниям. САМ проявляется стремительно ухудшающимся самочувствием ребенка с высокой лихорадкой, увеличением лимфатических узлов, печени и селезенки, сыпью. САМ требует безотлагательного медицинского вмешательства.



Регулярный медицинский контроль в сочетании с тщательностью выполнения рекомендаций в большинстве случаев позволяет избежать развития этих осложнений у детей с ЮИА.



Каков долгосрочный прогноз артрита?^{1,4,6}

ЮИА – одно из наиболее частых и самых инвалидизирующих ревматических заболеваний у детей. Без лечения через 10 лет около трети пациентов становятся инвалидами.

Современные лекарственные препараты значительно улучшили прогноз ЮИА за последние десятилетия, но он по-прежнему **зависит от варианта ЮИА и активности его течения, возраста дебюта заболевания, а также от своевременности и регулярности терапии и частоты физических упражнений.**

Чем раньше начата терапия ЮИА, тем лучше прогноз заболевания



Олигоартикулярный ЮИА, как правило, имеет **благоприятный прогноз по суставному синдрому** в случае его персистирующего течения, т.е. при отсутствии вовлечения в процесс новых суставов по истечении 6 месяцев после начала заболевания. Если новые суставы все же вовлекаются (распространившийся олигоартрит), то прогноз схож с прогнозом для детей с полиартикулярным РФ-негативным ЮИА. Важно помнить о высоком риске развития увеита при олигоартрите и регулярно консультироваться офтальмологом!



Течение РФ-негативного полиартикулярного артрита у большинства детей **относительно доброкачественное по суставному синдрому.** У некоторых детей могут развиваться серьезные поражения суставов. Своевременно начатая регулярная терапия в сочетании с ЛФК часто позволяет избежать необратимых деструктивных процессов в суставах. Также важно помнить о высоком риске развития увеита и регулярно консультироваться офтальмологом!



При РФ-положительном полиартикулярном ЮИА наиболее часто отмечается **прогрессирующее течение артрита** с тяжелым поражением суставов, часто развиваются контрактуры. Регулярные занятия ЛФК позволяют улучшить подвижность суставов. При этой форме артрита увеит не развивается.



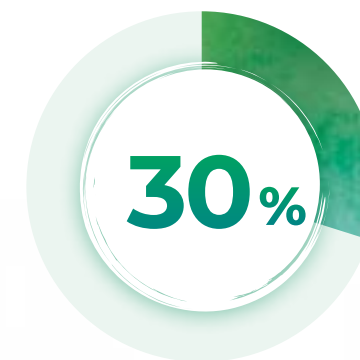
Псориатическая форма артрита имеет разнообразный прогноз: часть детей на фоне терапии достигают ремиссии, однако у некоторых детей сохраняется активность кожного и/или суставного синдромов, что требует коррекции терапии.



При энтезит-ассоциированном артрите у детей и подростков **функциональные нарушения в суставах и позвоночнике, как правило, не прогрессируют.** Серьезные нарушения могут развиваться преимущественно уже при вступлении во взрослый возраст. Может развиваться увеит.



Системный ЮИА характеризуется разнообразным прогнозом у детей. **30% детей полностью восстанавливаются даже при тяжелых симптомах в начале заболевания.** У отдельных детей эпизоды активности сменяются периодами ремиссии. В ряде случаев развивается прогрессирующий полиартрит с функциональной недостаточностью. **Серьезным осложнением остается синдром активации макрофагов.** Необходим контроль за состоянием внутренних органов. При этой форме артрита увеит не развивается.



Список литературы

1. Клинические рекомендации «Юношеский артрит», 2017 г. https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/deystvuyushchie-klinicheskie-rekomendatsii/kr_yua.pdf дата обращения 16.09.24
2. Клинические рекомендации «Увеиты, ассоциированные с ювенильным идиопатическим артритом», 2017 г.
3. Клинические рекомендации «Ревматоидный артрит», 2021 г. https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/250_2 дата обращения 16.09.24.
4. Детская ревматология, атлас, 2-е издание под редакцией А.А. Баранова и Е.И. Алексеевой, 2015.
5. Место физической реабилитации в терапии ювенильных артритов. А.В. Мелешкина, А.В. Бунин, Н.А. Геппе, С.Н. Чебышев. Медицинский научно-практический портал. 2016 г.
6. Клинические рекомендации «Юношеский артрит с системным началом», 2021 г. https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/26_2 дата обращения 16.09.24.



Для заметок

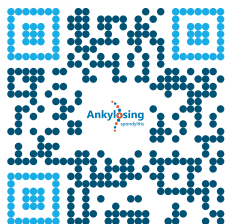
Blank writing area with horizontal dotted lines.

Для заметок

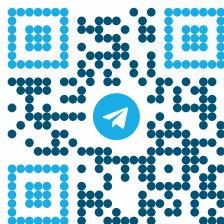
Blank writing area with horizontal dotted lines.

Межрегиональная общественная благотворительная организация инвалидов «Общество взаимопомощи при болезни Бехтерева» и другими ревматическими заболеваниями, в том числе, но не ограничиваясь, ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, псориатическим артритом

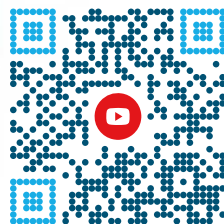
СКАНИРУЙ И ПРИСОЕДИНЯЙСЯ К СООБЩЕСТВУ
ЕДИНОМЫШЛЕННИКОВ



www.bbehtereva.ru



t.me/bbehterevaru



www.youtube.com/@boleznibekhtereva

ООО «Новартис Фарма», 125315, г. Москва, Ленинградский пр-т, д. 70.
Тел.: +7 (495) 967-12-70, факс: +7 (495) 967-12-68. www.novartis.ru

11280742/SEC/200x200/10.24/5000