

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА)

-системное хроническое заболевание, развивающееся у детей в возрасте до 16 лет, характеризующееся преимущественным деструктивным поражением суставов, а также патологией других органов и тканей с формированием полиорганной недостаточности различной степени выраженности.

Заболеваемость 2-16 :100000 детей в возрасте до 16 лет.

Распространенность 0,05-0,6% (Баранов А. А., Алексеева Е. И., 2004).

Распространенность в РФ у детей до 18 лет 62,3:100000 населения, первичная заболеваемость 16,2:100000.

Подростки: распространенность 116,4 на 100000.

первичная заболеваемость 28,3 на 100000

Дети 0-14 лет: распространенность 45,8 на 100000.

первичная заболеваемость 12,6 на 100000

Этиологические факторы

Наследственные факторы: семейная подверженность, маркеры предрасположенности, зависящие от пола и возраста.

Средовые факторы: вирусная или смешанная вирусно-бактериальная инфекция, травма суставов, инсоляция или переохлаждение, профилактические прививки, особенно на фоне ОРВИ или сразу после нее.

Патогенез

- Нарушение микроциркуляции и поражение клеток, выстилающих синовиальную мембрану.
↓
- Образование измененных IgG (аутоантигены)
↓
- Выработка плазматическими клетками синовиальной оболочки АТ – антиIgG (РФ).
↓
- Аутоантиген+ антиIgG = ЦИК → повреждающее воздействие на эндотелий сосудов и окр. ткани → артрит.
↓
- ИЛ1, ФНОα – воспаление, разрушение хряща, ИЛ6 - гиперпродукция СРБ и фибриногена.
- Ангиогенез – усиление деструкции хряща – образование паннуса (плащ), закрывающего поверхность хряща – усиление деструкции.

Классификация ювенильного хронического артрита

Клинико-анатомическая характеристика заболевания	Клинико-иммунологическая характеристика заболевания	Степень активности процесса
<p>1. Ревматоидный артрит, преимущественно суставная форма с повреждением или без повреждения глаз:</p> <p>А) полиартрит Б) олигоартрит (2-3 сустава) В) моноартрит.</p> <p>2. Ревматоидный артрит, суставно-висцеральная форма:</p> <p>А) с ограниченными висцеритами Б) аллергосептический синдром.</p> <p>3. Ревматоидный артрит в сочетании:</p> <p>А) с ревматизмом. Б) с ДЗСТ</p>	<p>Тест на РФ положительный Тест на РФ отрицательный</p>	<p>Быстрое прогрессирование Медленное прогрессирование Без заметного прогрессирования</p>

Классификация ювенильного хронического артрита

Рентгенологическая стадия артрита	Функциональная способность больного
<p>I – околосуставной остеопороз; признаки выпота в полость сустава, уплотнение периартикулярных тканей, ускорение роста эпифизов пораженного сустава</p> <p>II – те же изменения и сужение суставной щели</p> <p>III – распространенный остеопороз, выраженная костно-хрящевая деструкция, вывихи, подвывихи, системное нарушение роста костей.</p> <p>IV – изменения, присущие I-III степени, и анкилозы</p>	<p>1. Сохранена.</p> <p>2. Нарушена по состоянию опорно-двигательного аппарата:</p> <p>А) способность к самообслуживанию сохранена</p> <p>Б) способность к самообслуживанию частично утрачена</p> <p>В) способность к самообслуживанию утрачена полностью</p> <p>3. Нарушена по состоянию глаз и внутренних органов.</p>

Клиника

РА, преимущественно суставная форма

Острое начало: повышение температуры тела, болезненность, отек в одном или нескольких суставах, чаще симметричных. Крупные суставы (коленные, голеностопные, лучезапястные). Поражение ШОП. Резкая болезненность, отечность, 38-39°C, полиморфная аллергическая сыпь, лимфоаденопатия, гепатолиенальный синдром. Анемия, ускорение СОЭ до 40-60 мм/ч, сдвиг влево, повышение IgG. Чаще у дошкольников и младших школьников.

Подострое начало: артрит одного сустава (коленный или голеностопный). Отек, нарушение функции без выраженной болезненности. Изменение походки, утренняя скованность до 1 ч и более. Увеит. Несколько суставов – олигоарткулярная форма. Температура в норме, полиаденит умеренный.

:

Клиника

РА, суставно-висцеральная форма:

острое начало, повышение температуры тела, полиартрит с поражением мелких суставов, лимфоаденопатия, гепатолиенальный синдром, полисерозит, миокардит, анемия, резкое ускорение СОЭ. Сыпь пятнистая, линейная, реже пятнисто-папулезная, геморрагическая. Гепатолиенальный синдром.

Суставной синдром: артралгия и экссудативный артрит. Стойкие изменения суставов у 40% через 6 мес., у 80-90% - через год. Деформации и контрактуры.

Синдром активации макрофагов (ВЭБ, НПВС): активация и пролиферация Т-клеток, макрофагов, снижение антивирусной активности и постоянная клеточная активация - системный фатальный воспалительный ответ (γ -интерферон, ИЛ6, ИЛ1, ФНО-альфа).

Пик заболеваемости от 1 г до 5 лет. Прогноз через 10-15 лет неблагоприятный.

Осложнения ЮРА

- ЮРА с системным началом:
- Сердечно-легочная недостаточность
- Синдром активации макрофагов (гектическая лихорадка, тромбоцитопения, лейкопения, снижение СОЭ, повышение содержания фибриногена, в пунктате костного мозга-большое количества макрофагов, фагоцитирующих гемопоэтические клетки).
- Амилоидоз.
- Задержка роста.
- Инфекционные осложнения.
- Сгибательные контрактуры (серопозитивный РА)
- Инвалидизация

Поражение глаз при ЮРА

Увеит 15-20%.

По локализации: передний увеит, периферический увеит, задний увеит панuveит.

По течению: острый, подострый, хронический.

В зависимости от числа пораженных глаз: односторонний, двусторонний.

Осложнения: катаракта, дистрофия роговицы, фиброз стекловидного тела, вторичная глаукома, слепота.

Диагностика

Клинические признаки:

- 1. Артрит продолжительностью 3 мес и более.
- 2. Артрит второго сустава, возникший через 3 мес и позже.
- 3. Симметричное поражение мелких суставов.
- 4. Контрактуры суставов.
- 5. Тендосиновит или бурсит.
- 6. Мышечная атрофия (чаще регионарная).
- 7. Утренняя скованность.
- 8. Ревматоидное поражение глаз.
- 9. Ревматоидные узелки.
- 10. Выпот в полость сустава.

Рентгенологические признаки:

- 1. Остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифиза.
- 2. Сужение суставной щели, костные эрозии, анкилоз суставов.
- 3. Нарушение роста костей.
- 4. Поражение шейного отдела позвоночника.

Лабораторные признаки:

- 1. Положительный РФ.
- 2. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки.

Диагностика

В зависимости от количества выявленных положительных признаков определяют степень вероятности наличия заболевания (при обязательном наличии артрита):

- 3 признака – вероятный ЮРА;
- 4 признака – определенный ЮРА;
- 8 признаков – классический ЮРА.

Дифференциальный диагноз:

1. Ревматический артрит
2. Реактивный артрит
3. Болезнь Бехтерева
4. Болезнь Райтера
5. Травматический артрит (гемофилия)

Диагностика

- ОАК, ОАМ, биохимическое исследование.
- Антинуклеарный фактор, РФ, иммунограмма.
- ЭКГ
- УЗИ органов брюшной полости, сердца, суставов.
- Рентгенологическое исследование органов грудной клетки.
- Рентгенологическое исследование суставов
- КТ органов грудной клетки, суставов.
- Эндоскопия.

Лечение

- Режим.
- Диета
- ЛФК
- Ортопедическая коррекция
- Медикаментозное лечение
- Хирургическое лечение
(эндопротезирование суставов,
тенотомии, капсулотомии)

Лечение

- НПВС: **диклофенак**, ацетилсалициловая кислота, индометацин, ибупрофен.
- ГК: преднизолон внутрь 0,2-0,5 мг/кг/сут, метилпреднизолон в/в 10-15 мг/кг, метилпреднизолон и бетаметазон – внутрисуставно (не чаще 1 раза в 1-3 мес.).
- Базисные препараты: хинолиновые (делагил, плаквенил), метотрексат 10-12 мг/м²/нед, сульфасалазин 30-40 мг/кг/сут, циклоспорин 4,4-4,5 мг/кг/сут.
- Иммунотерапия (пентаглобин, интраглобин).
метилпреднизолон
- Местная терапия.
- Антибиотики (аминогликозиды, цефалоспорины 3,4, беталактамы) 10-14 дней.
- Антикоагулянты (гепарин 100-150 ЕД/кг), дезагреганты (пентоксифиллин в/в 20 мг/кг 2 раза в сутки), активаторы фибринолиза (никотиновая кислота в/в 5-10 мг 2 раза в сутки).
- **Биологическая терапия**: инфликсимаб (моноклональные антитела ФНО α), ритуксимаб (антиCD20-моноклональные антитела), этанерцепт (генно-инженерный белок, связывает ФНО $\alpha\beta$)

Диспансерное наблюдение

- Наблюдение кардиоревматолога
- Физикальное обследование 1 раз в мес.
- При лечении иммунодепрессантами: ОАК, биохимический анализ крови 1 раз в 2 нед., иммунологические показатели 1 раз в 3 мес. (иммуноглобулины, СРБ, РФ, АНФ), ЭКГ 1 раз в 3 мес.; УЗИ, рентгенологические обследование 1 раз в 6 мес.
- При лечении НПВС: ЭГДС 1 раз в 6 мес.
- Окулист, осмотр в щелевой лампе 1 раз в 3 мес.
- Оформление инвалидности.
- Обучение на дому (системное начало).
- ЛФК.
- Прививки, введение иммуноглобулинов противопоказаны.

Маркеры неблагоприятного прогноза

- Начало заболевания до 5 лет;
- Системные варианты дебюта заболевания;
- Дебют как олигоартрит 1 и 2 типа;
- Дебют по типу серопозитивного варианта ЮРА;
- Быстрое (6 мес.) формирование симметричного генерализованного или полиартикулярного суставного синдрома;
- Непрерывно-рецидивирующее течение заболевания;
- Значительно и стойкое повышение СОЭ, концентрации СРБ, IgG и РФ в сыворотке крови;
- Нарастание функциональной недостаточности пораженных суставов с ограничением к самообслуживанию в течение первых 6-12 мес. болезни.

