

#### 4.15. Ювенильный артрит

Ювенильный артрит (ЮА) — это групповое обозначение ряда ревматических заболеваний детского возраста, включающих ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), ювенильный анкилозирующий спондиллоартрит (ЮАС), ювенильный хронический артрит (ЮХА) неуточненной нозологической принадлежности, ювенильный псориатический артрит (ЮПА), артрит при воспалительных заболеваниях кишечника (болезни Крона, Уиппла, неспецифическом энтероколите).

##### МКБ-10

M08.0 Ювенильный ревматоидный артрит (РФ+ и РФ-)

M08.1 Ювенильный анкилозирующий спондилит

M08.2 Ювенильный артрит с системным началом

M08.3 Ювенильный хронический артрит (серонегативный полиартрит)

M08.4 Ювенильный артрит с пауциартикулярным началом

M08.8 Другие ювенильные артриты

M08.9 Юношеский артрит неуточненный

M09. Юношеский артрит при болезнях, классифицируемых в других рубриках

##### Ювенильный ревматоидный артрит

Ювенильный ревматоидный артрит — иммуноагрессивное деструктивно-воспалительное заболевание суставов, сопровождающееся экстраартикулярными проявлениями, приводящее к инвалидации больных, развивающееся у детей в возрасте до 16 лет.

В зависимости от классификации ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) имеет следующие названия:

- юношеский артрит (МКБ10)
- ювенильный идиопатический артрит (ILAR)
- ювенильный ревматоидный артрит (ACR)
- ювенильный хронический артрит (EULAR)

Критерии постановки диагноза ювенильный артрит:

- возраст <16 лет,
- длительность суставного синдрома >3 месяцев,
- первичный характер суставного процесса (исключены другие нозологические формы — СКВ, ревматизм, септический артрит, опухоли и др.)

Термином «ювенильный ревматоидный артрит» целесообразно обозначать самостоятельную нозологическую единицу, напоминающую ревматоидный артрит у взрослых, и использовать в тех клинических ситуациях, когда у пациента с обязательным наличием артрита давностью более 3-х месяцев имеются как минимум 2 из 5 следующих признаков:

- 1) симметричный полиартрит с поражением верхних и нижних конечностей
- 2) вовлечение мелких суставов кистей с типичными деформациями («ревматоидная кисть»)
- 3) деструктивный артрит
- 4) наличие ревматоидных узелков
- 5) позитивность по РФ (в титре 1:40 и выше)

Термин «ювенильный хронический артрит» целесообразно использовать при длительности артрита более 3-х месяцев и еще несформировавшейся его нозологической принадлежности до окончательной верификации диагноза.

##### Классификация ювенильного ревматоидного артрита

(А.В. Долгополова, А.А. Яковлева, Л.А. Исаева, 1981)

Клинико-анатомическая характеристика ЮРА	1. Суставная форма (с поражением или без поражения глаз):
--	---

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- полиартрит (поражены <math>\geq 5</math> суставов)</li> <li>- олигоартрит (поражены 1-4 сустава)</li> <li>2. Суставно-висцеральная (системная) форма</li> <li>- синдром Стилла</li> <li>- аллергосептический синдром (Висслера-Фанкони)</li> <li>- с ограниченными висцеритами</li> </ul>
Иммунологическая характеристика ЮРА	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. РФ + (серопозитивный)</li> <li>2. РФ - (серонегативный)</li> </ul>
Рентгенологическая стадия (Штейнброккер О., 1988)	<ul style="list-style-type: none"> <li>I. Эпифизарный остеопороз</li> <li>II. Эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии</li> <li>III. Деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах</li> </ul> <p>Критерии III стадии с фиброзным или костным анкилозом</p>
Функциональный класс	<p>I класс – функциональная способность суставов сохранена</p> <p>II класс – ограничение функциональной способности суставов без ограничения способности к самообслуживанию</p> <p>III класс – ограничение функциональной способности суставов сопровождается ограничением способности к самообслуживанию</p> <p>IV класс – ребенок себя не обслуживает, нуждается в посторонней помощи, костылях и других приспособлениях.</p>
Степень активности*	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. Высокая (III степень)</li> <li>2. Средняя (II степень)</li> <li>3. Низкая (I степень)</li> <li>4. Ремиссия (0 степень) — критерии ремиссии (ACR):</li> <li>· продолжительность утренней скованности &lt;15 минут</li> <li>· отсутствие болей</li> <li>· отсутствие слабости</li> <li>· отсутствие ограничения подвижности суставов или болей при движении</li> <li>· отсутствие отека мягких тканей и выпота в сустав</li> <li>· СОЭ &lt;15 мм/час</li> </ul>

5 из 6 критериев должны присутствовать не менее 2 мес.

#### Клинико-лабораторная характеристика степеней активности ЮРА\*

Активность	Клинико-лабораторная характеристика
Низкая (I степень)	Артралгии, припухлость/болезненность <5 суставов Отсутствие внесуставных проявлений РФ- СОЭ до 20 мм/час и СРБ + Отсутствие эрозий в суставах
Средняя (II степень)	Артрит 6-10 суставов. Отсутствие внесуставных проявлений РФ - умеренный титр СОЭ до 40 мм/час и СРБ ++ Небольшие единичные эрозии в суставах
Высокая (III степень)	Артрит >20 суставов. Быстрое нарушение функции суставов РФ - умеренные титры СОЭ >40 мм/час и СРБ +++ РФ — высокий титр Внесуставные проявления

#### Международная классификация ЮРА (ACR)

(E.J. Brewer, J. Bassettal, 1977)

1. Системный вариант

2. Полиартикулярный вариант:

а) РФ-

б) РФ+

*Осложнения полиартикулярного варианта ЮРА:*

- сгибательные контрактуры в суставах
- тяжелая инвалидизация
- задержка роста

3. Олигоартикулярный вариант:

а) субтип, встречающийся преимущественно у девочек, с началом болезни в раннем возрасте, с наличием АНФ, с отсутствием РФ, с отсутствием HLA B27 и высоким риском поражения глаз

б) субтип, наблюдающийся чаще у мальчиков, с началом болезни в среднем и старшем возрасте, с преимущественным поражением нижних конечностей, с наличием HLA B27 и с отсутствием РФ и АНФ

с) субтип, встречающийся среди всех возрастных групп с отсутствием РФ, АНФ и HLA B27.

*Осложнения олигоартикулярного варианта ЮРА:*

- асимметрия роста конечности в длину
- осложнения увеита (слепота, глаукома, катаракта)
- инвалидизация (по состоянию опорно-двигательного аппарата, глаз)

**Системный вариант ЮРА** устанавливается при наличии артрита с лихорадкой, продолжающейся не менее 2 недель, в сочетании с двумя и более признаками:

1. сыпь
2. серозит
3. генерализованная лимфаденопатия
4. гепатомегалия и /или спленомегалия

Системный вариант ЮРА может протекать:

1. с олигоартритом
2. с полиартритом
3. с отсроченным суставным синдромом

При системном ЮРА могут развиваться следующие осложнения:

- сердечно-легочная недостаточность
- амилоидоз
- задержка роста
- инфекционные осложнения
- синдром активации макрофагов

### Диагностические критерии ЮРА

#### Диагностические критерии ЮРА (Восточно-Европейские, 1979)

Клинические признаки	1. Артрит продолжительностью > 3 месяцев 2. Артрит второго сустава, развившийся через 3 месяцев или позже 3. Симметричное поражение мелких суставов 4. Контрактура 5. Теносиновит или бурсит 6. Мышечная атрофия 7. Утренняя скованность 8. Ревматоидное поражение глаз 9. Ревматоидные узелки 10. Выпот в полости сустава
Рентгенологические признаки	11. Остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифиза 12. Сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз сустава 13. Нарушение роста костей 14. Поражение шейного отдела позвоночника
Лабораторные признаки	15. РФ+ 16. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки
- 3 признака — вероятный ЮРА - 4 признака — определенный ЮРА · 8 признаков — классический ЮРА при обязательном наличии первого признака	

**Ранние диагностические критерии ЮРА**, предназначены для распознавания заболевания в первые 3 недели от его дебюта.

Ранний ЮРА является условно выделенной клинико-патогенетической стадией болезни, характеризующейся антиген-специфической активацией CD4+ Т-лимфоцитов, гиперпродукцией «провоспалительных» цитокинов, пролиферацией стенки капилляров с последующей пролиферацией синовиальных клеток, отложением фибрина на синовиальной оболочке и наличием активного синовита не более одного года.

Диагностические критерии раннего ЮРА (ACR)

1. Утренняя скованность (более 1 часа).
2. Артриты 3-х и более суставов, включая артриты суставов кисти (II-III пястно-фаланговые очень важны!).
3. Артрит по меньшей мере в одной из перечисленных суставных зон: проксимальные межфаланговые суставы, пястно-фаланговые, лучезапястные.
4. Симметричный характер суставного процесса.
5. Подкожные ревматоидные узелки.
6. Ревматоидный фактор в сыворотке крови (в тесте латекс — агглютинации).
7. Изменения на рентгенограммах кистей и лучезапястных суставов (эрозии или значительный суставной остеопороз в пораженных суставах).
8. Критерии 1-4 должны присутствовать не менее 6 недель.

Диагноз достоверен при наличии не менее 4 критериев.

В зависимости от клинических и лабораторных показателей выделяют 3 **степени активности ЮРА**:

*I. низкая степень активности.* Боли в суставах определяются только при движениях. Скованность – до 30 мин. СОЭ – до 20 мм/час.

*II/ средняя степень активности.* Боли в покое. Скованность до нескольких часов. СОЭ до 40 мм/ч.

*III/ высокая степень активности.* Сильные интенсивные боли. Чувство скованности не покидает. СОЭ более 40 мм/час. Упорная лихорадка.

В **течении заболевания** выделяют медленно- и быстро прогрессирующий вариант ЮРА.

*Признаки прогрессирования ювенильного ревматоидного артрита:*

- 1) вовлечение в процесс новых суставов
- 2) переход на новую рентгенологическую стадию артрита
- 3) прогрессирующие функциональные нарушения опорно-двигательного аппарата.

*Быстро прогрессирующее течение* характеризуется наличием вышеизложенной динамики процесса на первом году заболевания.

Если эти признаки имеются в период от 1,5 до 3 лет с момента заболевания, течение называют *медленно прогрессирующим*.

Если на протяжении 3 лет у больного нет признаков прогрессирования артрита, течение считают *мало прогрессирующим*.

В диагноз выносят: вариант ЮРА, степень активности, серонегативность (серопозитивность) по ревматоидному фактору, рентгенологическую стадию (анатомический класс), функциональный класс, наличие (отсутствие) поражения глаз, при системных формах указывается вариант течения (острое или подострое), расписываются все клинические проявления со стороны других органов и систем, осложнения заболевания, осложнения терапии.

**Примеры формулировки диагноза:**

Ювенильный ревматоидный артрит, олигоартикулярный вариант с поражением глаз, низкая степень активности, РФ-, I рентгенологическая стадия, I функциональный класс.

Ювенильный ревматоидный артрит, системный, серонегативный, с поражением глаз (двусторонний увеит), почек (интерстициальный нефрит с нарушением гломерулярной и тубулярной функций), анемия, гепатоспленомегалия, активность 3 ст, Rg 1 ст, ФН 2.

ЮРА, серонегативный вариант, полиартикулярный, без поражения глаз, активность 2 ст, Rg 1ст, ФН 2.

ЮРА с системным началом (полиартрит, лимфоаденопатия, нефрит, анемия), без поражения глаз, активность 3, прогрессирующее течение, серонегативный, рентгенологическая стадия III, функциональная недостаточность III.

Ювенильный ревматоидный артрит, полиартикулярный, серопозитивный, II степень активности, медленно прогрессирующее течение, РС-II, ФН-2.

Ювенильный ревматоидный артрит, олигоартикулярный вариант с поражением коленных суставов, с началом в раннем возрасте, серонегативный, I степень активности, течение без заметного прогрессирования, без поражения глаз, РС-1, ФН-1.

Аллергосепсис Висслера-Фанкони: полисерозит, лимфоаденопатия, серонегативный, III степень активности, РС-0, ФН-2.