



## Системный ювенильный идиопатический артрит. Общая информация

Системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА) — это артрит одного и более суставов, который сопровождается подтвержденной перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее трех дней в течение минимум двух недель в сочетании с одним или более из перечисленных признаков<sup>1</sup>:

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

### Распространенность

Заболевание развивается у детей с рождения до 18 лет, преимущественно в возрасте от 1 до 5 лет. Распространенность сЮИА точно не установлена. В Европе она варьирует от 0,3 до 0,8 на 100 000 детей в возрасте до 16 лет<sup>1,2</sup>. По данным Минздрава на 2016 год, в России зарегистрировано более 963 детей с сЮИА (5,5% в структуре юношеского артрита), при этом мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой<sup>1</sup>.

### Этиология и патогенез

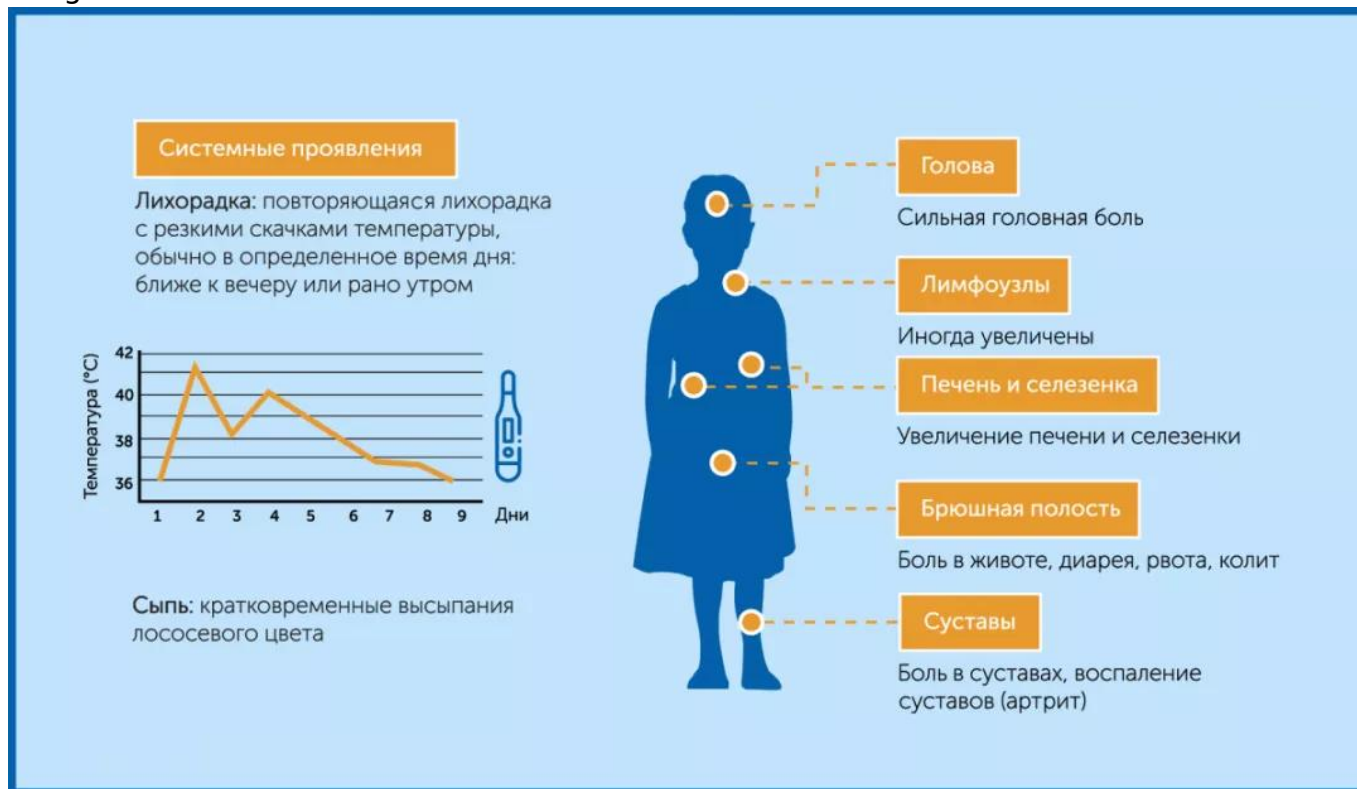
В развитии сЮИА главную роль играет активация врожденного иммунитета. Эффекторными клетками служат макрофаги и нейтрофилы, аутоантитела не определяются. Для этого заболевания характерно отсутствие связи с главным комплексом гистосовместимости класса II<sup>1</sup>.

В основе патогенеза лежит активация врожденной иммунной системы и продукция провоспалительных цитокинов активированными макрофагами (ИЛ-6, ИЛ-1, ИЛ-18, ФНО $\alpha$ , гранулоцитарного колониестимулирующего фактора и др.). Гиперпродукция провоспалительных цитокинов способствует развитию клинической картины и вторичного амилоидоза — серьезного осложнения сЮИА<sup>1</sup>.

## Клиническая картина

Среди клинических проявлений заболевания наиболее распространены лихорадка (98%), артрит (88%) и сыпь (81%). Реже встречаются лимфоаденопатия (39%), перикардит (10%) и в некоторых случаях гепатоспленомегалия<sup>3</sup>. Высокая частота экстраартикулярных проявлений подчеркивает системную природу заболевания. Основные симптомы сЮИА представлены на рис. 1.

Image



**Рисунок 1.** Основные симптомы сЮИА

Image

Лихорадка — один из основных и обязательных симптомов заболевания. Характеризуется повышением температуры до фебрильных значений с падением до нормальных и субнормальных показателей, в любое время суток, но чаще вечером; сопровождается ознобами и сильным потоотделением.

Image

Сыпь регистрируют в 95% случаев, она является одним из ведущих проявлений<sup>4</sup>. Обладает выраженной полиморфностью, может быть пятнистой, пятнисто-папулезной, линейной формы, размер элементов — от точечных до крупных (2–5 мм), иногда сливной, эритематозной, уртикарной, по типу крапивницы.

Image

Артрит развивается обычно одновременно с системными проявлениями, в 10% случаев — в период от нескольких недель до 10 лет<sup>5</sup>. Локализация артрита и число пораженных суставов варьируют; могут присоединяться теносиновиты, периартриты,

лимфатический отек конечностей, а также межмышечные синовиальные кисты, связанные с суставами.

Image

Генерализованную лимфоаденопатию определяют у 70% детей<sup>4</sup>. Чаще увеличиваются переднешейные, подмышечные, паховые, кубитальные, иногда внутрибрюшные лимфоузлы; они безболезненны, эластичны, не спаяны с окружающими тканями.

Image

Гепатолиенальный синдром встречается в 85% случаев. Гепатомегалия варьирует от небольших размеров до значительных (печень выступает из-под края реберной дуги на 4–6 см и более). Селезенка реже увеличивается в размерах (1–4 см)<sup>4</sup>.

Image

У 25% детей развивается перикардит, плеврит, асептический перитонит умеренного или выраженного характера, иногда возникают приступообразные боли в животе<sup>4,6</sup>.

Image

Острые неврологические нарушения (неинфекционный менингит с нейтрофильным плеоцитозом в спинномозговой жидкости, отек мозга) бывают редко и обычно связаны с высоким риском летального исхода<sup>4</sup>.

Заболевание может протекать<sup>1</sup>:

- с активными системными проявлениями и разной степенью выраженности артрита;
- без активных системных проявлений и с разной степенью выраженности артрита;
- с гемофагоцитарным синдромом.

Для гемофагоцитарного синдрома характерны: плохо купирующаяся фебрильная или гектическая лихорадка; нарастание размеров периферических лимфатических узлов, печени, селезенки; петехиальная сыпь; в тяжелых случаях — нарушения сознания, кома, кровотечение из слизистых оболочек<sup>1</sup>.

## Диагностика

Диагноз сЮИА в основном устанавливают на основании клинических признаков<sup>4</sup>. Помимо исключения заболеваний, протекающих под «маской» сЮИА (сепсис, инфекционные процессы различной этиологии, онкологический процесс и др.), в дифференциальный ряд включают [аутовоспалительные заболевания](#) (АВЗ), в частности криопирин-ассоциированные синдромы.

Image

Развитие симптомов болезни в раннем детском возрасте, поражение органов зрения

(увеит) и органов слуха, выраженная неврологическая симптоматика, являющиеся не совсем характерными для сЮИА, необычный суставной синдром, неэффективность проводимого лечения — все это служит поводом для проведения дополнительного диагностического поиска и генетического тестирования.

Следует отметить, что диагноз сЮИА не может быть установлен при наличии<sup>1</sup>:

- псориаза (в том числе в анамнезе) у пациента или у его родственников первой линии родства (родители, сибсы);
- артрита, ассоциированного с В27 антигеном (HLA-B27) главного комплекса гистосовместимости I класса, у мальчиков в возрасте старше 6 лет;
- анкилозирующего спондилита; артрита, ассоциированного с энтезитом, сакроилиита в сочетании с воспалительными заболеваниями кишечника, синдрома Рейтера; острого переднего увеита или одного из этих заболеваний у родственников первой линии родства;
- положительного РФ класса иммуноглобулинов М (IgM) минимум в 2 пробах, взятых с интервалом не менее 3 месяцев.

## Лечение

Лечение сЮИА традиционно включает применение НПВП, глюкокортикоидов (в том числе внутрисуставно), иммунодепрессантов и генно-инженерных биологических препаратов<sup>2</sup>.

Согласно обновленной версии российских клинических рекомендаций (2021), основными принципами лечения сЮИА являются<sup>1</sup>:

- главная цель лечения пациентов с сЮИА — клиническая ремиссия — отсутствие симптомов воспалительной активности, включая системные проявления;
- минимальная (или низкая) активность болезни может быть альтернативной целью исключительно у пациентов с длительно текущим заболеванием;
- определение цели и выбор терапии должны базироваться на индивидуальных особенностях ребенка и согласовываться с родителем/пациентом;
- активность болезни должна регулярно оцениваться и документироваться с использованием валидированных комплексных инструментов;
- частота проведения контроля зависит от типа сЮИА, активности заболевания, наличия системных проявлений;
- снижение активности болезни на 50% должно быть достигнуто у всех пациентов по крайней мере через 3 месяца, а цель (неактивная болезнь/ремиссия) — через 6 месяцев лечения. У пациентов с сЮИА с активными системными проявлениями лихорадка должна купироваться через 1 неделю;
- терапия должна корректироваться до тех пор, пока цель не будет достигнута;
- мониторинг должен быть постоянным для обеспечения контроля сохранения ремиссии (цели).

## Прогноз

40% пациентов имеют моноциклическое течение сЮИА, с полным восстановлением спустя определенный период. При полициклическом течении регистрируют эпизоды активности болезни и ремиссии без лекарственных препаратов. У 50% детей

наблюдают персистирующее течение заболевания с прогрессирующим полиартритом и функциональной недостаточностью<sup>1</sup>.

Факторы неблагоприятного прогноза<sup>1</sup>:

- При юношеском артрите с системным началом без активного суставного синдрома: активные системные проявления болезни в течение 6 мес. (лихорадка, высокие лабораторные показатели), необходимость в повторном назначении ГК системного действия.
- При юношеском артрите с системным началом с активным суставным синдромом без активных системных проявлений: поражение тазобедренных суставов и (или) деструкция суставов по данным радиологического исследования (эрозии суставных поверхностей, сужение межсуставных щелей).

## **Список литературы**

1. Клинические рекомендации. Юношеский артрит с системным началом. Ассоциация детских ревматологов. 2021 [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/26\\_2](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/26_2) (ссылка доступна на 21.05.2024).
  2. Hashkes P.J. et al. (eds.), Textbook of Autoinflammation, [https://doi.org/10.1007/978-3-319-98605-0\\_32](https://doi.org/10.1007/978-3-319-98605-0_32)
  3. Behrens E.M., Beukelman T., Gallo L. et al. Evaluation of the presentation of systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: data from the Pennsylvania Systemic Onset Juvenile Arthritis Registry (PASOJAR). J Rheumatol. 2008;35:343–8.
  4. Кузьмина Н.Н., Салугина С.О., Федоров Е.С. Аутовоспалительные заболевания и синдромы у детей: Учеб.-метод. Пособие. – М: ИМА-ПРЕСС, 2012. – 104 с.
  5. Calabro J.J., Holgerson W.B., Sonpal G.M., Khoury M.I. Juvenile rheumatoid arthritis: a general review and report of 100 patients observed for 15 years. Semin Arthr Rheum. 1976;19:257–98.
  6. Bernstein B. Pericarditis in juvenile rheumatoid arthritis. Arthr. Rheum 1974;20: 241.
- 

## Теги

- Ревматология
- 

## Source URL:

<https://www.pro.novartis.ru/therapeutic-areas/rheumatology/autovospalitelnie-zabolevaniya/information/idiopathic-arthritis-general-information>