



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro>

ЮВЕНИЛЬНЫЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЭНТЕЗИТ-АССОЦИИРОВАННЫЙ АРТРИТ (СПА-ЭАА)

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ ЮВЕНИЛЬНЫЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЭНТЕЗИТ-АССОЦИИРОВАННЫЙ АРТРИТ (СПА-ЭАА)

1.1 Что это?

Ювенильный СПА-ЭАА образует группу хронических воспалительных заболеваний суставов (артритов), а также сухожилий и связок, которые прикрепляются к определенным костям (энтезитов). Эти заболевания поражают преимущественно суставы нижних конечностей, а в некоторых случаях – суставы таза и позвоночника (сакроилиит – боль в ягодицах и спондилит – боль в спине). Ювенильный СПА-ЭАА значительно чаще встречается у лиц, которые имеют положительный результат теста крови на генетический фактор HLA-B27. HLA-B27 представляет собой белок, присутствующий на поверхности иммунных клеток. Примечательно, что только у части людей с HLA-B27 когда-либо развивается артрит. Таким образом, наличия HLA-B27 недостаточно, чтобы объяснить появление болезни. На сегодняшний день точная роль HLA-B27 в происхождении этого заболевания остается неизвестной. Тем не менее, известно, что в очень редких случаях развитию артрита предшествуют инфекции желудочно-кишечного тракта или мочеполовых органов (так называемый реактивный артрит). Ювенильный СПА-ЭАА тесно связан со спондилоартритами, развивающимися в зрелом возрасте, и большинство исследователей считают, что эти болезни имеют сходное происхождение и характеристики. У большинства детей и подростков, страдающих ювенильным спондилоартритом, он мог

бы быть диагностирован как энтезит-ассоциированный артрит и даже как псориатический артрит. Важно, что названия «ювенильный спондилоартрит», «энтезит-ассоциированный артрит», а в некоторых случаях и «псориатический артрит» могут означать одно и то же с клинической и терапевтической точки зрения.

1.2 Какие заболевания носят название «ювенильный СпА-ЭАА»?

Как уже упоминалось выше, ювенильный спондилоартрит является названием группы заболеваний, клинические признаки, которых могут перекрещиваться друг с другом. К этой группе относятся аксиальный и периферический спондилоартрит, болезнь Бехтерева, недифференцированный спондилоартрит, псориатический артрит, реактивный артрит, артрит, связанный с болезнью Крона, и язвенным колитом. Энтезит-ассоциированный артрит и псориатический артрит – это два разных заболевания по классификации ЮИА, и они связаны с ювенильным СпА.

1.3 Как часто встречается это заболевание?

Ювенильный СпА-ЭАА является одной из наиболее частых форм хронического артрита в детском возрасте. У мальчиков он отмечается чаще, чем у девочек. В зависимости от региона мира, на него приходится около 30% детей с хроническим артритом. В большинстве случаев первый симптом появляется в возрасте около 6 лет. Поскольку большая часть пациентов (до 85%) с ювенильным СпА-ЭАА являются носителями HLA-B27, частота взрослого СпА и ювенильного СпА-ЭАА в общей популяции и даже в некоторых семьях зависит от частоты этого маркера в нормальной популяции.

1.4 Каковы причины заболевания?

Причина ювенильного СпА-ЭАА неизвестна. Тем не менее, существует генетическая предрасположенность, которая у большинства пациентов зависит от присутствия HLA-B27 и некоторых других генов. В настоящее время считается, что в тех случаях, когда молекула HLA-B27 связана с болезнью (а у 99%

населения с HLA-B27 такая связь отсутствует), имеет место нарушение ее синтеза, и в случае, когда она взаимодействует с клетками и их продуктами (в основном провоспалительными веществами), это и дает толчок к развитию заболевания. Однако очень важно подчеркнуть, что HLA-B27 является не причиной заболевания, а фактором восприимчивости.

1.5 Является ли это заболевание наследственным?

Наличие HLA-B27 и других генов предрасполагает к развитию ювенильного СпА-ЭАА. Кроме того, мы знаем, что примерно у 20% пациентов с такими диагнозами имеются родственники первой или второй степени родства, страдающие этим заболеванием. Таким образом, ювенильный СпА-ЭАА может в определенной степени присутствовать с большей частотой в некоторых семьях. Однако мы не можем утверждать, что ювенильный СпА-ЭАА является наследственным заболеванием. Болезнь развивается только у 1% носителей гена HLA-B27. Иными словами, 99% людей, которые имеют ген HLA-B27, никогда не заболеют СпА-ЭАА. Кроме того, генетическая предрасположенность неодинакова среди различных этнических групп.

1.6 Можно ли предотвратить данное заболевание?

Предупреждение невозможно, так как причина заболевания до сих пор не известна. Тестировать других братьев и сестер или родственников на наличие HLA-B27, если они не имеют никаких симптомов ювенильного СпА-ЭАА, нецелесообразно.

1.7 Является ли это заболевание инфекционным?

Ювенильный СпА-ЭАА – неинфекционное заболевание, даже в тех случаях, когда толчком к нему послужила инфекция. Более того, не у всех людей, инфицированных в одно и то же время одинаковыми бактериями, развивается ювенильный СпА-ЭАА.

1.8 Каковы основные симптомы?

Ювенильный СпА-ЭАА имеет общие клинические характеристики.

Артрит

Наиболее распространенные симптомы включают боль в суставах и отек, а также ограничение подвижности суставов.

Многие дети имеют олигоартрит нижних конечностей.

Олигоартрит означает, что заболевание поражает не более 4 суставов. Пациенты, у которых заболевание переходит в хроническую форму, могут иметь полиартрит. Полиартрит означает, что болезнь поражает 5 или более суставов. Наиболее часто поражаются коленные, голеностопные суставы, суставы середины стопы, тазобедренные суставы; реже в процесс вовлекаются мелкие суставы стопы.

У некоторых детей возможен артрит любого сустава верхних конечностей, особенно плечевого.

Энтезит

Энтезит – воспаление энтезиса (места, где сухожилие или связка прикрепляется к кости) – является вторым по частоте проявлением СпА-ЭАА у детей. Обычно поражаются энтезисы, расположенные на пятке, в середине стопы и вокруг коленной чашечки. Наиболее распространенные симптомы включают боль в пятке, отек и боль в середине стопы и боль в коленной чашечке. Хроническое воспаление энтезиса может привести к образованию костных шпор (разрастание костной ткани), часто вызывающее боль в пятке.

Сакроилиит

Сакроилиит это воспаление крестцово-подвздошных суставов, расположенных в задней части таза. Этот симптом редко встречается у детей; наиболее часто он развивается спустя 5–10 лет после начала артрита.

Наиболее распространенным симптомом является перемежающаяся боль в ягодице.

Боль в спине; спондилит

Вовлечение позвоночника очень редко встречается в начале болезни, но может произойти позднее, с течением болезни, у некоторых детей. Наиболее распространенные симптомы включают боль в спине в ночное время, утреннюю скованность и ограниченную подвижность. Боль в спине часто сопровождается

болью в шее, а также – в редких случаях – болью в груди. Спустя много лет после начала заболевания у некоторых пациентов спондилит может привести к разрастанию костной ткани и образованию мостиков, соединяющих тела позвонков. В связи с этим данный симптом почти никогда не наблюдается у детей.

Поражение глаз

Острый передний увеит – это воспаление радужной оболочки глаза. Хотя он не является частым осложнением, у одной трети пациентов в течение заболевания могут наблюдаться несколько эпизодов увеита. Острый передний увеит проявляется болью в глазу, покраснением и расфокусировкой зрения, продолжительностью до нескольких недель. Одновременно поражается, как правило один глаз, возможны и рецидивы. При развитии указанных симптомов необходимо как можно скорее обратиться к офтальмологу (специалисту по болезням глаз). Этот вариант увеита отличается от увеита, который развивается у девочек с олигоартритом и антинуклеарными антителами.

Поражение кожи

У небольшой части детей с ювенильным СпА-ЭАА возможно уже имеется или может развиваться псориаз. У этих больных заболевание не классифицируется как энтезит-ассоциированный артрит – им ставят диагноз псориатический артрит. Псориаз является хроническим заболеванием кожи с шелушащимися пятнами, располагающимися, в основном, на локтях и коленях. Поражение кожи может опережать развитие артрита на годы. У иных пациентов артрит может уже существовать несколько лет, прежде чем у них впервые появятся признаки псориаза.

Поражение кишечника

У некоторых детей с воспалительными заболеваниями кишечника, такими как болезнь Крона и язвенный колит, может развиваться спондилоартрит. Воспалительное заболевание кишечника не является одним из компонентов энтезит-ассоциированного артрита. У некоторых детей воспаление кишечника протекает субклинически (без кишечных симптомов), а тяжесть суставных симптомов у них более выражена и требует специального лечения.

1.9 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Спектр очень широк. У некоторых детей болезнь протекает в легкой форме и в течение непродолжительного времени. У других заболевание приобретает серьезный, долгосрочный характер и приводит к инвалидности. . Таким образом, вполне возможно, что у многих детей болезнь ограничится поражением всего лишь одного сустава (например, колена) в течение нескольких недель и больше никогда в течение всей остальной их жизни это не повторится. У других детей развивается стойкое поражение , нескольких суставов, энтезисов, позвоночника и крестцово-подвздошных суставов.

1.10 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?

Начальные симптомы ювенильного СпА-ЭАА отличаются от таковых, при СпА у взрослых, но большинство данных свидетельствуют о том, что эти болезни относятся к одному и тому же спектру заболеваний. У детей на начальном этапе чаще возникает поражение периферических суставов (суставов конечностей), тогда как у взрослых более часто поражаются аксиальные суставы (позвоночник и крестцово-подвздошные суставы). Тяжесть заболевания у детей выше, чем у взрослых.

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Врачи диагностируют ювенильный СпА-ЭАА, если начало заболевания приходится на возраст до 16 лет, артрит длится более 6 недель и характеристики соответствуют клинической картине, описанной выше (см. определение и симптомы). Диагноз СпА-ЭАА (т.е. анкилозирующий спондилит, реактивный артрит и т.д.) ставят на основании конкретных клинических и рентгенологических признаков. Понятно, что этих пациентов должен лечить и вести детский ревматолог или же взрослый ревматолог, имеющий опыт лечения детей, страдающих ревматическими болезнями. .

2.2 В чем значимость тестов?

Положительный результат HLA-B27 полезен в диагностике ювенильного СпА-ЭАА, особенно при моносимптомном течении заболевания. . Очень важно знать, что менее чем у 1% людей с этим маркером развивается спондилоартрит и что распространенность HLA-B27 в общей популяции может достигать 12%, в зависимости от региона мира. Важно также отметить, что большинство детей и подростков занимаются спортом, и что эти виды деятельности могут привести к травмам, в некоторой степени схожим с начальными симптомами ювенильного СпА-ЭАА. Таким образом, важно не наличие HLA-B27 само по себе, а его ассоциация с характерными объективными и субъективными симптомами СпА-ЭАА.

Лабораторные показатели такие как скорость оседания эритроцитов (СОЭ) или С-реактивный белок (СРБ), отражают общее воспаление и свидетельствуют об активности воспалительного процесса. Контроль СОЭ и СРБ имеет значение при оценке эффективности лечения хотя в большей степени должны учитываться клинические проявления., . Лабораторные тесты также используются для контроля возможных нежелательных явлений, связанных с лечением (формула крови, печеночные и почечные пробы).

Рентгенологические исследования могут быть полезны для наблюдения за динамикой развития заболевания, а также для оценки степени повреждения суставов, вызванного болезнью. Тем не менее, значение рентгенологических исследований у детей со СпА-ЭАА носит ограниченный характер. Так как результаты рентгенологического обследования у большинства детей могут быть нормальным, то для выявления ранних воспалительных признаков заболевания требуется проведение УЗИ и/или магнитно-резонансной томографии (МРТ) суставов и энтезисов. МРТ позволяет выявлять воспаление в крестцово-подвздошных суставах и/или позвоночника без использования облучения. УЗИ суставов, в том числе энергетическая доплерография, может обеспечить более полную картину тяжести периферического артрита и энтезита (конечностей).

2.3 Можно ли лечить/излечить данное заболевание?

К сожалению, способа излечить СПА-ЭАА до сих пор не существует, так как мы не знаем его причины. Однако современная терапия может быть очень полезной для контроля активности заболевания и, вероятно, для предотвращения структурных повреждений.

2.4 Каковы методы лечения?

Лечение основано, главным образом, на лекарственных препаратах и физиотерапевтических/реабилитационных процедурах, которые сохраняют функцию суставов и способствуют предотвращению деформаций. Важно, что использование препаратов зависит от одобрения со стороны местных регулирующих органов.

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)

Эти препараты представляют собой симптоматические противовоспалительные и жаропонижающие средства. «Симптоматические» означает, что они служат для контроля симптомов, вызванных воспалением. У детей наиболее широко используются напроксен, диклофенак и ибупрофен. Они, как правило, хорошо переносятся, а наиболее частый побочный эффект – дискомфорт в области желудка – на самом деле у детей встречается редко. Комбинирование НПВП не рекомендуется, хотя оно может оказаться необходимым, чтобы перейти от одного НПВП к другому в случае неэффективности или возникновения побочных эффектов.

Кортикостероиды

Эти препараты играют роль в краткосрочном лечении пациентов с более тяжелыми течением заболевания. Местные кортикостероиды (глазные капли) используются в лечении острого переднего увеита. В более тяжелых случаях могут потребоваться околубульбарные инъекции или введение системных кортикостероидов. При назначении кортикостероидов для лечения артрита и энтезита важно иметь в виду, что никаких адекватных исследований по эффективности и безопасности этих препаратов у детей с СПА-ЭАА не проводилось; в некоторых случаях их применение основано на том, что специалисты поддерживают использование данных препаратов при этих заболеваниях.

Другие методы лечения (препараты, модифицирующие течение болезни)

Сульфасалазин

Этот препарат показан детям с периферическими проявлениями заболевания, которые сохраняются, несмотря на адекватную терапию НПВП и/или внутрисуставными инъекциями кортикостероидов. Сульфасалазин добавляют к предыдущей терапии НПВП (которая должна быть продолжена), и его эффект может проявиться только после нескольких недель или месяцев лечения. Тем не менее, имеются лишь ограниченные данные об эффективности сульфасалазина у таких детей. В то же время, несмотря на широкое применение метотрексата, лефлуномида или противомаларийных препаратов, нет четких доказательств того, что они будут эффективны при ювенильном СпА-ЭАА.

Биопрепараты

Препараты, подавляющие фактор некроза опухоли (ФНО), рекомендуются на ранних стадиях заболевания в связи с их значительной эффективностью при лечении воспалительного процесса. . Имеются исследования эффективности и безопасности этих препаратов, у пациентов с тяжелой формой ювенильного СпА-ЭАА. По данным исследований блокаторы ФНО эффективны у детей со СпА-ЭАА. Результаты этих исследований были представлены в органы здравоохранения и ждут одобрения, чтобы начать их использование при СпА-ЭАА. В некоторых европейских странах препараты, подавляющие ФНО, уже одобрены для применения у детей.

Внутрисуставные инъекции

Инъекции в сустав используются, когда речь идет об одном или очень малом количестве суставов и когда сохраняющаяся контрактура сустава может привести к деформации. В суставы, как правило, вводят кортикостероидные препараты длительного действия. Для выполнения этой процедуры в наилучших условиях рекомендуется госпитализация детей и применение седативных препаратов.

Ортопедическая хирургия

Основным показанием к операции является эндопротезирование сустава в случае серьезного его повреждения, особенно тазобедренног. Благодаря улучшению медикаментозной терапии, необходимость в ортопедической хирургии снижается.

Лечебная физкультура

Лечебная физкультура является важным компонентом лечения. Ее следует начинать на ранних этапах и выполнять регулярно, чтобы поддерживать диапазон движения, развития мышц и силы и предотвращать, ограничивать или корректировать деформацию суставов. Кроме того, в случае выраженности аксиальной составляющей, позвоночник должен быть мобилизован и необходимо выполнять дыхательные упражнения.

2.5 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Препараты, используемые для лечения ювенильного СпА-ЭАА, обычно хорошо переносятся.

Воспалительные изменения слизистой желудка – наиболее частый побочный эффект НПВП (по этой причине их необходимо принимать с пищей), – менее часто встречается у детей, чем у взрослых. НПВП могут привести к повышению уровня некоторых ферментов печени в крови, но это явление при применении таких препаратов встречается редко. Исключение составляет аспирин. Сульфасалазин довольно хорошо переносится. Наиболее частыми побочными эффектами являются проблемы с желудком, повышение активности печеночных ферментов, снижение уровня белых кровяных клеток и кожные реакции. Для контроля возможной токсичности необходимы повторные лабораторные анализы.

При длительном применении высоких доз кортикостероидов возможны побочные эффекты умеренной или тяжелой степени, в том числе задержка роста и остеопороз. Кортикостероиды в высоких дозах вызывают заметное увеличение аппетита, что, в свою очередь, может привести к выраженному ожирению. Поэтому важно объяснить детям необходимость употреблять в пищу продукты, которые могут удовлетворить аппетит без увеличения потребления калорий.

Лечение биологическими агентами (препараты, блокирующие

ФНО) может сопровождаться повышением частоты инфекций. Обязательно необходимо проводить профилактическое обследование на (скрытый) туберкулез. На сегодняшний день нет никаких доказательств повышения на фоне лечения частоты злокачественных опухолей (за исключением некоторых форм рака кожи у взрослых).

2.6 Как долго должно продолжаться лечение?

Симптоматическое лечение должно продолжаться до тех пор, пока сохраняются симптомы и активность болезни. Длительность заболевания невозможно спрогнозировать. У некоторых пациентов артрит очень хорошо поддается лечению НПВП. У этих больных лечение на ранней стадии может быть прекращено в течение нескольких месяцев. У других пациентов с более длительным и агрессивным течением болезни прием сульфасалазина и других лекарств необходим в течение многих лет. Полный отказ от приема препаратов может быть рассмотрен после длительной и полной ремиссии болезни на фоне приема лекарственных средств.

2.7 Можно ли применять нетрадиционные методы лечения / дополнительную терапию?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошенько о рисках и преимуществах применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите разобраться в возможностях дополнительных и альтернативных методов лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом.

Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не станут возражать против применения альтернативной терапии в случае, если вы будете следовать советам врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Если лекарства необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы,

которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

2.8 Как долго будет продолжаться болезнь? Каково долгосрочный прогноз заболевания?

Заболевание протекает у разных пациентов неодинаково. У некоторых пациентов артрит быстро исчезает в результате лечения. У других характеризуется периодическими ремиссиями и рецидивами. Наконец, еще у иных пациентов течение артрита является перемежающимся. У огромного большинства пациентов симптомы ограничиваются периферическими суставами и энтезисами в начале болезни. По мере прогрессирования заболевания у некоторых детей и подростков могут поражаться крестцово-подвздошные суставы и позвоночник. Пациенты с персистирующим периферическим артритом и аксиальными симптомами имеют более высокий риск развития повреждения суставов во взрослом возрасте. Тем не менее, в начале болезни предсказать долгосрочный результат невозможно. В отличие от этого, адекватное лечение может повлиять на течение и прогноз заболевания.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?

В периоды активности артрита почти каждый ребенок будет испытывать ограничения в повседневной жизни. Поскольку болезнь часто поражает нижние конечности, это негативно сказывается на ходьбе и занятиях спортом. Позитивное отношение родителей, которые поддерживают и поощряют ребенка быть самостоятельным и физически активным, является чрезвычайно ценным в преодолении трудностей, связанных с болезнью, и позволяет ребенку не отставать от сверстников и развиваться в независимую, хорошо уравновешенную личность. Если семья не может вынести бремя или ей трудно справиться с болезнью, необходима психологическая поддержка. Родители должны поддерживать ребенка в занятиях лечебной физкультурой и

поощрять к приему прописанных лекарств.

3.2 Как болезнь может повлиять на посещение школы?

Есть несколько факторов, которые могут вызывать проблемы в плане посещения школы: трудности при ходьбе, усталость, боли или тугоподвижность в суставах. Поэтому важно объяснить возможные потребности ребенка учителям: ему необходима правильная парта, и регулярно двигаться во время школьных занятий, чтобы избежать скованности в суставах. Всякий раз, когда это возможно, пациенты должны принимать участие в занятиях физкультурой; в этом случае необходимо исходить из тех же соображений, которые обсуждаются ниже относительно занятий спортом. После того, как болезнь будет надежно взята под контроль, ребенок не должен иметь никаких проблем с участием во всех тех видах деятельности, что и его здоровые сверстники.

Школа для детей не менее важна, чем работа для взрослых: это место, где они учатся, как стать независимым и продуктивным человеком. Родители и учителя должны сделать все, от них зависящее, чтобы ребенок мог участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, не только для того, чтобы ребенок был успешным в учебе, но и чтобы он был принят и нашел признание в кругу своих сверстников и взрослых.

3.3 Как болезнь может повлиять на занятия спортом?

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого нормального ребенка. Рекомендуется заниматься такими видами спорта, в которых механическое напряжение в суставах отсутствует или сведено к минимуму. К ним относятся, например, плавание и езда на велосипеде.

3.4 Какой диеты следует придерживаться?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Пациентам, принимающим кортикостероиды, следует избегать

переедания, поскольку эти препараты могут повышать аппетит.

3.5 Может ли климат влиять на течение болезни?

Доказательств того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют.

3.6 Можно ли ребенку делать прививки?

Так как большинство пациентов получают лечение либо НПВП, либо сульфасалазином, их следует вакцинировать по обычной схеме. Пациентам, получающим кортикостероиды в высоких дозах или биологические препараты, следует избегать вакцинации живыми ослабленными вирусами (например, краснухи, кори, паротита, полиомиелита Сэбина). В противном случае прививку следует отложить из-за потенциального риска инфекций, распространяющихся как следствие снижения иммунной защиты. Вакцины, которые живых вирусов не содержат, а содержат только инфекционные белки (вакцины против столбняка, дифтерии, полиомиелита Солка, гепатита В, коклюша, пневмококка, гемоглобинофильных бактерий, менингококковой инфекции), вводить можно. Теоретически иммуносупрессия может снизить или отменить действие вакцинации.

3.7 Как болезнь может повлиять на половую жизнь, беременность, контрацепцию?

Болезнь не налагает никаких ограничений в отношении половой активности или беременности. Однако пациенты, принимающие лекарства, всегда должны быть очень осторожны и учитывать возможное влияние этих препаратов на плод. Несмотря на генетические аспекты болезни, нет никаких причин не иметь детей. Болезнь не смертельная, и даже если предрасполагающие генетические факторы могут унаследоваться, есть хороший шанс, что у братьев и сестер ювенильный СпА-ЭАА не будет развиваться ни в какой форме.

3.8 Будет ли ребенок вести нормальный образ жизни, когда

вырастет?

Это основная цель лечения, и в большинстве случаев так и происходит. Терапия этих видов заболеваний в детском возрасте значительно улучшилась за последние годы. В настоящее время комбинированное использование фармакологического лечения и реабилитации в состоянии предотвратить повреждение суставов у большинства пациентов.