



**Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования «Донецкий государственный  
медицинский университет имени М. Горького»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра педиатрии №1**

# **ЮНОШЕСКИЙ АРТРИТ С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ**

**Зав. кафедрой педиатрии №1, д.мед.н, доцент**

**Пшеничная Елена Владимировна**

**Ассистент кафедры педиатрии №1**

**Сосна Виктория Викторовна**

**Зав. нефрологическим отделением ГБУ ДНР «РДКБ»**

**Панова Надежда Викторовна**

# **Юношеский артрит с системным началом, код по МКБ 10 (M08.2)**

**Юношеский артрит с системным началом (сЮА) – мультифакторное заболевание с неизвестной этиологией и иммуноагрессивным патогенезом.**

**В Регистре Министерства здравоохранения Российской Федерации зарегистрировано 963 ребенка с сЮА – 5,5% в структуре юношеского артрита**

- сЮА развивается у детей в возрасте от 0 до 18 лет.
- Пик заболеваемости приходится на возраст 1-5 лет.
- Мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой.
- Сезонность не прослеживается.

# Классификация сЮИА

- По классификации ILAR – **системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА).**
- ***Американская коллегия ревматологов (2013):***
  - **системный ЮИА (юношеский артрит с системным началом) с активными системными проявлениями и артритом разной степени выраженности;**
  - **системный ЮИА (юношеский артрит с системным началом) без активных системных проявлений и артритом разной степени выраженности;**
  - **системный ЮИА с гемофагоцитарным синдромом.**

# ***ЖАЛОБЫ***

- повышение температуры тела **выше 38°C** от одного до нескольких раз в сутки,
- высыпания на коже, усиливающиеся на высоте лихорадки,
- слабость, плохое самочувствие на высоте лихорадки,
- боли в мышцах, боли и/или припухлость в суставах и/или утренняя скованность.

# **ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ**

- **Термометрия (оценка выраженности и характера лихорадки).**
- **Оценка общего состояния.**
- **Осмотр кожных покровов для выявления сыпи, признаков васкулита.**
- **Осмотр и пальпация лимфатических узлов для выявления их поражения.**
- **Анализ жалоб, осмотр, перкуссия и пальпация органов:**
  - **сердечно-сосудистой системы,**
  - **дыхательной системы,**
  - **пищеварительной системы.**
- **Осмотр суставов для выявления активного артрита.**

# ЛАБОРАТОРНО - ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ

- **Общий (клинический) анализ крови.**
- **Коагулограмма.**
- **Биохимический анализ крови: иммуноглобулины крови, ANA, титр АСЛО, СРБ, РФ, АНЦА, АЦПП, антитела к Sm-антигену, антитела к Scl-70, С3, С4 – фракции комплемента, антиген HLA-B27.**
- **Общий (клинический) анализ мочи.**
- **Для исключения криопирин-ассоциированных и других аутовоспалительных синдромов: уровень прокальцитонина в крови.**
- **IgM, IgG к хламидиям, микоплазме, иерсиниям, сальмонеллам, вирусу Эпштейна-Барр, цитомегаловирусу, вирусу простого герпеса 1 и 2 типов, токсоплазме и др.**

# **ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ**

- **Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов для выявления увеличения размеров и изменения паренхимы печени, селезенки, лимфаденопатии.**
- **Эхокардиография.**
- **Электрокардиография.**
- **УЗИ пораженных суставов.**
- **Рентгенография/компьютерная томография пораженных суставов.**
- **Магнитно-резонансная томография пораженных суставов.**
- **Эзофагогастродуоденоскопия / колоноскопия.**

# **Критерии постановки диагноза «Юношеский артрит с системным началом»**

ДИАГНОЗ устанавливается при наличии:

- **артрита одного и более суставов, который сопровождается, или которому предшествует подтвержденная перемежающаяся лихорадка продолжительностью не менее 3-х дней в течение минимум 2-х недель в сочетании с одним или более признаков:**
  - **кратковременная (летучая) эритематозная сыпь;**
  - **генерализованная лимфаденопатия;**
  - **гепатомегалия и (или) спленомегалия;**
  - **серозит (перикардит, и (или) плеврит, и (или) перитонит) при исключении других заболеваний.**

# Критерии установления диагноза «ВТОРИЧНЫЙ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ СИНДРОМ» (ГФС)

- ГФС – осложнение сЮА, опасный гипервоспалительный синдром, завершение тяжелой неконтролируемой реакции, при которой возникает гиперцитокинемия со значительным, но неэффективным иммунным ответом.
- Распространенность ГФС среди пациентов с сЮА составляет около 10%, однако, субклиническое течение ГФС выявляется у 30-40% пациентов.
- Концентрация ферритина сыворотки крови  $> 684$  нг/мл и 2 критерия из нижеследующих:
  - ✓ число тромбоцитов крови  $\leq 180$  Г/л;
  - ✓ концентрация АСТ сыворотки  $> 48$  ед/л;
  - ✓ концентрация триглицеридов сыворотки крови  $> 1,75$  ммоль/л;
  - ✓ концентрация фибриногена крови  $\leq 3,60$  г/л.

# Лечение сЮИА

- У пациентов с неустановленным диагнозом сЮА на этапе обследования рекомендуется назначение только НПВП (Диклофенак, Нимесулид, Мелоксикам, Ибупрофен) в виде монотерапии не более 1 месяца.
- **Глюкокортикостероиды при опасных для жизни системных проявлениях** (стойкая фебрильная или гектическая лихорадка и/или кардит, и /или пневмонит, и/или серозит) в виде пульс-терапии метилпреднизолоном в дозе 10-30 мг/кг/введение внутривенно в течение 3, при необходимости – 5 дней подряд с последующим переходом на пероральный прием.
- Пациентам с активным артритом: **метотрексат в дозе 15 мг/м<sup>2</sup>/нед 1 раз в неделю** (фолиевой кислоты), в случае непереносимости – **лефлуномид**.
- Для индукции ремиссии – **тоцилизумаб, канакинумаб** назначается на любом этапе болезни при неэффективности НПВП и/или ГКС, и/или метотрексата, и/или лефлуномида.

# *Информированное согласие*

- От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов его обследования и лечения (дата подписания 12.12.2024г.).



# *Клинический случай. Анамнез*

- Ребенка 1 года, считают больным с 03.11.2024 г, когда повысилась температура до фебрильных цифр. 05.11.2024 – 08.11.2024 - лечился в стационаре ДГБ с диагнозом ОРЗ, осл. бактериальной инфекцией, ринофарингит. Нейротоксикоз 1 степени. Перинатальное поражение ЦНС смешанного генеза. Аллергический дерматит.
- Анализ крови (05.11.24г): Нв – 128 г/л, Эр – 4,5 Т/л, Тр – 343 Г/л, Л – 15,16 Г/л, Н – 69%, Лимф – 23%, М – 6% Э – 3%, СОЭ – 4 мм/ч.
- Тест на COVID-19 отриц.
- Получал азитромицин, виферон, р-р хлорпирамина в/м, ибупрофен при повышении температуры, в/в кокарбоксилазу, бифидум бактерин, наружно – судокрем.
- 08.11.24г **по настоянию матери ребенок выписан.**

# Клинический случай. Анамнез

09.11.24г *вновь* *повысилась*  
*температура тела*, мать отмечает  
появление обильной *ярко-пятнистой*  
*сыпи на коже*.

12.11.2024 г по 16.11.2024г повторно  
госпитализирован в педиатрическое  
отделение по месту жительства:



- тест на COVID-19 от 12.11.24 г. отр., коринобактерии дифтерии не обнаружены.
- ОАК 12.11.2024г: Нв – 123,6 г/л, Эр – 4,63 Т/л, Тр – 553,9Г/л, Л – 23,8 5Г/л, Н – 69%, Лимф – 19%, Базофилы – 2%, М – 9% Э – 1%, СОЭ – 35 мм/ч .
- Получал цефомакс – 2 дня, виферон, в/в р-р реамбирин, физ р-р, дексаметазон 0,8 мл. с положительной динамикой.

# Клинический случай. Анамнез

- 16.11.2024г вновь однократное повышение температуры до фебрильных цифр. От дальнейшего лечения и обследования мать отказалась.
- С 18.11.2024г по 26.11.2024 г лечился амбулаторно без эффекта – продолжал лихорадить до 39°C.
- 18.11.24г: Нв – 98 г/л, Эр – 3,2 Т/л ЦП – 0,92, Л – 18,5 Г/л, П – 17%, С – 62%, Лимф – 15%, М – 6%, Тр – 484 Г/л, СОЭ – 34 мм/ч.

# Клинический случай. Анамнез.

- **26.11.2024г: Т- 40°С.** Госпитализирован в ТМО «Семья и Здоровье» г. Горловка. Состояние при поступлении тяжелое за счет интоксикационного синдрома, лихорадки. Беспокоен, раздражителен. В сознании, менингеальных знаков нет. На грудной клетке – обильная пятнисто-папулезная сыпь ярко-розового цвета. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В легких – жесткое дыхание, справа в нижних отделах единичные влажные хрипы. Cor – тоны громкие, короткий систолический шум на вершухе. Печень +3 см.

# Клинический случай. Анамнез.

- 30.11.24г: Нв – 95 г/л, Эр – 3,0 Т/л, ЦП – 0,95, Л – 37,2 Г/л, П – 25%, С – 55%, Лимф – 13%, М – 6%, СОЭ – 57 мм/ч, токсическая зернистость нейтрофилов, СРБ – 42-36.
- 29.11.24г: Д-димер – 2857,0. Обследован на малярию, COVID-19 – отриц, посев крови на стерильность отриц, кровь на ВИЧ в работе, рентгенологически – правосторонняя пневмония?
- Получал тиепинем, цефепим, гепарин, лоратадин, ибупрофен, клемастин, парацетамол. ***На фоне проводимой терапии динамика не получена, продолжал лихорадить до 41°C.***

# Клинический случай. Анамнез.

- По линии санавиации консультирован инфекционистом, к.м.н. Колягиной Н.Т. с предположением о сепсисе, септикопиемической форме госпитализирован в РДКБ, 02.12.2024г.

При поступлении в РДКБ состояние тяжелое. Фебрильно лихорадит. Правильного телосложения, питания удовлетворительного. В сознании.

Кожные покровы бледные, обычной влажности, на коже грудной клетки, подмышечной, ягодичной областей ярко-розовая пятнисто-папулезная сыпь различной формы, местами сливная.

# **Клинический случай. Анамнез.**

**На фоне лихорадки вялый, беспокойный, отказывается становиться на ноги, ходить, беспокойство при сгибании в коленных, тазобедренных суставах.**

**При нормализации температуры активен, самостоятельно ходит, сыпь на коже угасает, сохраняются участки гиперпигментации на месте высыпаний. Слизистая небных дужек, задней стенки глотки, твердого неба не гиперемирована.**

**Глотательный рефлекс сохранен. Лицо при плаче симметричное. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексy средней живости Д=S. Менингеальные знаки отрицательные.**

**Периферические лимфатические узлы: подмышечные до 1,5 см, паховые до 2,5 см, шейные до 2,0 см.**

# Клинический случай. Анамнез.

Суставы внешне не изменены, движения не ограничены (при нормальной температуре).

Одышки в покое нет. В легких – дыхание жесткое проводится во все отделы, хрипы не прослушиваются. Тоны сердца ритмичные, приглушены умеренно, систолический шум на основании сердца, I и V точках, без зоны проведения.

Живот мягкий, доступен глубокой пальпации.

**Печень+3,5 см, селезенка+3 см.**

Мочеиспускание не нарушено. Стул самостоятельный.

# Клинический случай. Анамнез.

Анализ крови: Нв – 91 г/л, Эр – 3,5 Т/л, Л – 34,7-48,8 Г/л, Тр – 438-503 Г/л, СОЭ – 60мм/ч.

D-димеры повышены (1584 нг/мл).

Ферритин – 2475мг/мл.

ANCA, ANA, АЦПП отриц.

Исключен инфекционный специфический процесс. ВИЧ отр., выявлена ЭБВ инфекция.

# Клинический случай. Диагноз

## ДИАГНОЗ ОСНОВНОЙ:

- Юношеский артрит с системным началом. Активность 3 ст. ФК2.
- *Осложнения.* Вторичный гемофагоцитарный синдром. Синдром экзогенного гиперкортицизма.
- *Сопутствующий.* Железодефицитная анемия средней степени смешанного генеза. Эпштейн-Барр вирусная инфекция, активная стадия. Аневризма межпредсердной перегородки с межпредсердным сообщением (ООО). Легочная гипертензия I степени. СН1.

# Клинический случай. Лечение

- По тяжести состояния получал терапию в условиях реанимационного отделения.
- Антибактериальная терапия.
- ГКС 1,5 мг/кг/сут, в том числе, пульс терапия №3.
- Антикоагулянты, препараты железа, симптоматическое лечение.
- Консультирован ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ г. Москва, ЦГБОУВО «Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет».
- Обследован на аутовоспалительный синдром – отрицательный.

# Клинический случай. Послесловие...

- На фоне проводимой терапии состояние стабилизировалось: нормализовалась температура, регрессировал кожный синдром, уменьшились лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, нормализовались показатели лабораторной активности.
- Выписан с улучшением (январь 2025г.).
- Даны рекомендации по дальнейшему ведению ребенка.
- В клинике не наблюдался. Мать самостоятельно отменила преднизолон. С ее слов, состояние было удовлетворительным ...
- Ухудшение 17.08.2025 г: повысилась температура, появились кашель, насморк. Мать давала ребенку нурофен по требованию, противовирусные препараты с улучшением.
- 18.08.2025г вновь повысилась температура до 39,5°C, на высоте лихорадки появились высыпания на коже, стал беспокойным, появилась бледность кожных покровов, госпитализирован в нефрологическое отделение РДКБ...

# **Клинический случай. Вывод**

**Клинический случай демонстрирует редкий вариант течения системного ювенильного артрита, осложненного гемофагоцитарным синдромом.**

**Тяжесть течения обусловлена, в том числе, отсутствием приверженности матери к лечению.**



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!**