

АО «Медицинский университет Астана»

Ювенильный ревматоидный артрит

Подготовила : Альпейсова М
586 ОМ

Проверил : Халмантаев К.А

Астана 2017

План :

1 Эпидемиология

2 Патогенез

3 Классификация

4 Диагностика

5 Лечение

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) — хроническое воспалительное заболевание суставов неизвестной этиологии, характеризующееся сложным аутоиммунным патогенезом, неуклонно прогрессирующим течением, возможным вовлечением в процесс внутренних органов и частым развитием инвалидности у детей.

Эпидемиология

- Распространенность повсеместная. Поражаются люди любого возраста. Ежегодная заболеваемость - 0,02%.
- Распространенность ЮРА (до 16 лет) - 0,01-0,001% чаще ЮРА развивается у детей 1-3-х лет.

Этиология

- Недостаточно изучена.
- Известная роль принадлежит бактериальной инфекции (str. et. st), а также вирусам и микоплазмам

Предрасполагающие факторы:

- ТОНЗИЛЛИТЫ
- ХОЛЕЦИСТИТЫ
- ПИЕЛОНЕФРИТЫ
- ЦИСТИТЫ

Патогенез

Первичный антиген



гиперпродукция измененных Ig



трансформация измененных Ig в аутоантигены и восприятие их иммунной системой как чужеродных



продукция плазматическими клетками синовиальной оболочки антител (ревматоидного фактора)



Реакция АГ +АТ



образование иммунных комплексов



агрегация тромбоцитов, выделение биологически активных веществ, активация комплемента, стимуляция миграции нейтрофилов в полости сустава

фагоцитоз нейтрофилов иммунных комплексов и
выброс протеолитических ферментов в
синовиальной жидкости



активация синовиальной жидкостью медиаторов
воспаления



повреждение клеточных структур хряща → цепная
реакция

Иммунные комплексы могут циркулировать в кровь →
внесуставные проявления РА.

Изменения в иммунной системе:

■ Т-клеточный:

- ↓ Т-клеточный в периферической крови,
- ↑ Т-клеточный в синовиальной жидкости.

■ В-клеточный:

- ↓ В-клеточной в синовиальной жидкости, возможна, за счет трансформации их в зрелые плазмоциты.

Патологическая анатомия

- **Синовиальная оболочка суставов** набухшая, гиперемирована, далее ее микроворсинчатое разрастание в виде плаща (паннуса). Фиброз и склероз капсул суставов, образование фиброзных спаек. Конечная стадия - *костный анкилоз*.
- **ССС:** диффузный или очаговый миокардит, перикардит фибринозно-спаечного характера, ревматоидный васкулит.
- **Почки:** амилоидоз; гломерулонефрит; межуточный нефрит.
- **Печень:** амилоидоз; воспаление и склероз в портальных трактах; дистрофия и некроз паренхимы.

Классификация РА

А. Клинико-анатомическая:

I. РА, суставная форма

1) полиартрит

2) олигоартрит

3) моноартрит

II. РА с поражением других органов и систем (РЭС, сердце, печень, почка, сосуды, серозные оболочки, глаза, легкие и др.).

III. Синдром Стилла (злокачественная форма).

IV. Аллергосептический синдром

V. РА, пограничное состояние

1) диффузные заболевания соединительной ткани

2) ревматизм

Б. Клинические варианты:

- 1) ревматоидный фактор “+” (серопозитивный)
- 2) ревматоидный фактор (-) (серонегативный)

В. Течение

- 1) быстро прогрессирующее
- 2) умеренно прогрессирующее
- 3) медленно прогрессирующее

Г. Степень активности:

- I. низкая
- II. средняя
- III. высокая

Клиническая картина:

Боль, припухлость, утренняя скованность.

Клинические формы ЮРА:

- 1) суставная форма
- 2) суставно-висцеральная:
 - а) синдром Стилла
 - б) аллергосептический вариант
 - в) вариант с отдельными висцеритами
- 3) форма, протекающая с поражением глаз.

- Для ЮРА характерно поражение в первую очередь крупных суставов, симметричность не свойственна. Нарастает ограничение подвижности в суставах, мышечная атрофия, общая дистрофия, анемия. Характерные черты ЮРА: замедление физического развития, отставание в росте, недоразвитие нижней челюсти.

Суставно-висцеральная форма

Включает пять признаков:

- Упорная высокая лихорадка
- Полиморфная аллергическая сыпь
- Лимфаденопатия
- Гепатолиенальный синдром
- Артралгии/артрит

Эта форма имеет два основных варианта:

- Синдром Стилла
- Синдром Висслера-Фанкони

Синдром Стилла

- **суставно-висцеральная форма ЮРА:** лихорадка с ежедневными пиками, потрясающий озноб. На фоне лихорадки: сыпь - розеолезного характера.
- Первые несколько недель симптомы артрита отсутствуют. В активной фазе - даже прикосновение к суставам болезненно. Дети обездвижены резко выраженным болевым синдромом и общей слабостью.
- У 10% - артриты, чаще миокардит, перикардит. Тенденция к прогрессированию и частым рецидивам.

Диагностические критерии ЮРА

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;
7. Утренняя скованность;
8. Ревматоидное поражение глаз;
9. Ревматоидные узелки;
10. Выпот в полость суставов.

Рентгенологические признаки

11. остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифиза;
12. Сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз суставов;
13. Нарушение роста костей;
14. Поражение шейного отдела позвоночника

Лабораторные признаки

15. Положительный ревматоидный фактор
16. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки

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













Дифференциальный диагноз

Ревматический артрит

- Артрит или артралгии возникают через 2-3 нед после перенесенной ангины
- Суставы поражаются симметрично
- Боль и припухлость держатся от нескольких дней до 2-3 недель
- Артрит проходит без последствий

Реактивный артрит

- Связь артрита с определенной инфекцией
- Асимметричное поражение суставов
- Положительные серологические пробы
- Эффект от антибактериальной терапии

Болезнь Бехтерева

- Ранний двусторонний сакроилеит
- Медленно прогрессирующий моно-, олигоартрит
- Часто поражается тазобедренный сустав
- Экзостозы пяточных костей
- HLA B 27

Болезнь Рейтера

- Связь с хламидийной инфекцией
- Асимметричный артрит нижних конечностей
- Односторонний сакроилеит
- Обратимость артрита
- HLA B 27

Необходимые исследования:

- 1) общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов
- 2) СОЭ
- 3) С-реактивный белок
- 4) общий анализ мочи
- 5) посев смыва из зева

В отдельных случаях:

- 1) определение АИА и Ig
- 2) определение РФ, антистрептолизина О и АТ к возбудителю болезни Лайма.

Лабораторные изменения:

- Определяется РФ в сыворотке крови, не является достоверным, так как ложноположительный результат может быть получен при СКВ, синдроме Шегрена, заболеваниях соединительной ткани, при вирусной и паразитарной инфекции, при бактериальном эндокардите и саркоидозе.
- Для ЮРА характерно: гипохромная анемия (Hb - 80 г/л4 100-110 г/л) из-за повышенного захвата Fe²⁺+РЭС.
- Высокая СОЭ, высокий титры острофазовых показателей воспаления. Редко при внесуставных проявлениях у больных ЮРА можно обнаружить LE- клетки.

Лечение

- Этапное, комплексное.
- Основа: средства патогенетического воздействия, направленные на подавление воспалительного процесса и аллергических реакций в целом. А также местное воздействие на суставные процессы + санация очагов хронической инфекции.

- 1) НПВС: ацетилсалициловая кислота: 75-100 мг/кг/сут, ибупрофен, напроксен, вольтарен, ортофен, стойкое улучшение через 6 мес.
- 2) При отсутствии достоверного эффекта через 4-6 мес - базисные средства: препарат золота, Д-пенициллина, невамизон, производные хинолина, цитостатики, некоторые сульфопрепараты.
- 3) СПП - глюкокортикоиды - только по особым показаниям и на короткий срок, так как имеют много побочных эффектов.

Показания к применению ГКС в лечении ЮРА:

- 1) угрожающие жизни патологические состояния (кардит, миокардит)
- 2) стойкая лихорадка, резистентная к НПВС
- 3) тяжелые формы артрита с выраженным ограничением подвижности
- 4) увеит
- 5) тяжелые поражения отдельных суставов (внутрисуставное введение).

Прогноз

- Относительно благоприятный.
- У 1/3 больных в результате хронического прогрессирующего течения возникают значительные ограничения движений в суставах, развивается контрактуры и анкилозы.
- Резко ухудшает прогноз развитие увеита и вторичного амилоидозы.

Профилактика.

- Первичной специфической профилактики - нет.
- Неспецифическая: санация очагов хронической инфекции, врачебное наблюдение за детьми с измененной реактивностью. Для предупреждения рецидива - рекомендуется диспансерное наблюдение за детьми,, страдающими ЮРА.

Список основной литературы (создание списка 2015г).

1. Патофизиология : учеб. / П. Ф. Литвицкий. — 4-е изд., испр. и доп. — М. : ГЭОТАР — Медиа, 2009. — 496 с. + эл. опт. диск (CD-ROM). — 647 экз.
2. Патофизиология : учебник : в 2 т. / П.Ф. Литвицкий. — 5-е изд., перераб. и доп. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. — Т. 1. — 624 с. : ил. См. ссылку [\(ЭБС\)](#)
3. Патофизиология : учебник : в 2 т. / П.Ф. Литвицкий. — 5-е изд., перераб. и доп. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. — Т. 2. — 792 с. : ил. См. ссылку [\(ЭБС\)](#)