

**О.А. Ошлянська<sup>1,2</sup>**, д-р мед. наук, доцент,  
**Л.І. Омельченко<sup>2</sup>**, д-р мед. наук, професор,  
**О.М. Охотнікова<sup>1</sup>**, д-р мед. наук, професор,  
зав. кафедри педіатрії № 1

<sup>1</sup> Національна медична академія післядипломної освіти  
ім. П.Л. Шупика, м. Київ

<sup>2</sup> ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології  
НАМН України», м. Київ



Д-р мед. наук, доцент  
О.А. Ошлянська



Д-р мед. наук, професор  
О.М. Охотнікова

## Помилки менеджменту ювенільних артритів

Лікарям загальної практики і педіатрам доволі часто доводиться стикатися з проявами суглобового синдрому. До речі, не завжди біль у суглобах свідчить про їх тяжке ураження. Найчастіше артралгії у дітей є проявом загального інтоксикаційного синдрому при інфекційній патології, проте ураження суглобів у дитячому віці можуть бути ускладненням метаболічної, ендокринної, неврологічної, онкогематологічної патології, наслідком соматизації психоемоційних розладів, проявом синдрому вегетативної дисфункції, спостерігатися при різноманітних вроджених і набутих захворюваннях сполучної тканини. Значна частота залучення суглобів у патологічний процес обумовлена рясною васкуляризацією та іннервацією суглобових тканин, наявністю в синовіальній оболонці значної кількості лімфоїдних клітин. Саме таке розмаїття причин запальних уражень суглобів зумовлює об'єктивні труднощі диференційно-діагностичного пошуку.

**Найбільшою та найпершою проблемою, вкрай важливою для вибору коректної терапевтичної тактики, є своєчасне встановлення правильного діагнозу. Особливо це стосується ювенільних артритів (ЮА), при яких рання діагностика і призначення лікування сприяє суттєвому поліпшенню якості життя дитини та зменшенню її інвалідизації в майбутньому.**

Проведений ретроспективний аналіз історій хвороб пацієнтів за даними клінічного реєстру відділення хвороб сполучної тканини у дітей ДУ «ІПАГ НАМН України» (табл. 1) засвідчив, що у значній кількості пацієнтів на першому етапі обстеження характер суглобового синдрому був розцінений невірно. Як видно з таблиці 1, частота помилкових діагнозів у дітей із суглобовим синдромом залишається достатньо високою.

**Особливі складнощі виникають внаслідок штучної підміни понять «ювенільний ревматоїдний артрит» (ЮРА), «ювенільний хронічний артрит» (ЮХА) та «ювенільний ідіопатичний артрит» (ЮІА) в Україні.**

За загальноприйнятими уявленнями, *ЮА* – це артрит невстановленої етіології тривалістю понад 6 тиж, котрий розвивається в дитини віком до 16 років при виключенні іншої патології суглобів.

Як відомо, в медичній документації в Україні для статистичного врахування хворих на ЮРА використовується шифр хвороби за Міжнародним класифікатором хвороб Х перегляду (МКХ-10). Для ЮА він кодується за рубрикою M08, котра включає не лише ЮРА, але й юнацький анкілозуючий спондилоартрит (M08.1), інші ювенільні артрити (M08.8) та юнацький артрит неуточнений (M08.9).

Хоча *критеріями для встановлення діагнозу ЮА* залишаються вік до 16 років, тривалість суглобового синдрому більше 1,5 міс та первинний характер суглобового процесу, проте, згідно з рекомендаціями педіатричної ревматологічної дослідної організації (Paediatric Rheumatology International Trials Organisation – PRINTO), терміном «ЮРА» повинна визначатися лише нозологічна одиниця, котра нагадує ревматоїдний артрит у дорослих, тобто у пацієнта з артритом тривалістю понад 3 міс мають бути наявні хоча б 2 з 5 наступних ознак:

- симетричний поліартрит з ураженням верхніх та нижніх кінцівок;
- залучення дрібних суглобів кистей;
- деструктивний артрит;
- наявність ревматоїдних вузликів;
- серопозитивність за ревматоїдним фактором (РФ).

ЮРА складає лише 5% від всіх ЮА і максимально наближається до поняття ревматоїдного артрити у дорослих [3, 5–10].

Таблиця 1. Кількість спостережених хворих зі зміною діагнозу та/чи уточненням діагнозу (абс. кількість (%))

Зміна діагнозу чи уточнення	Роки			
	2000– 2004	2005– 2009	2010– 2014	2015– 2016
1	2	3	4	5
Всі випадки первинних звернень дітей з суглобовим синдромом	182	300	419	117
<b>Всього</b>	<b>1018</b>			
РеА (без зміни діагнозу)	21	38	37	15
ЮІА (без зміни діагнозу)	105	206	325	89
РеА – ЮІА	2	7	12	1
ДСТ – ЮІА		1	1	
Ювенільний сакроілеїт (ЮІА)	2		1	
Всі випадки гіподіагностики ЮІА	4 (3,6)	8 (3,8)	14 (4,3)	1 (0,9)
Всі уточнені ЮІА	109	214	339	90
ЮІА – інфекційний міозит				1
ЮІА – посттравматичний артрит	1		1	
ЮІА – ЮДМ	3	1		
ЮІА – хронічний вірусний гепатит	1	1		
ЮІА – хвороба Рейно		2	1	
ЮІА – СЧВ	1	1		
ЮІА – остеохондроз хребта		1		
ЮІА – остеохондропатія		1		
ЮІА – ПІДС	1	1	1	2
ЮІА – автозапальні хвороби		1	3	1
ЮІА – сірінгомієлія		1		
ЮІА – полінейропатія		1		
ЮІА – гемобластоз	1		1	
ЮІА – неревматичний кардит		1		
ЮІА – ГМС з артралгіями	9	4	6	1
ЮІА – РеА	29	10	6	1
ЮІА – туберкульоз		1		
ЮІА – васкуліти	2			1
ЮІА – остеоімієліт				1
ЮІА – енцефаліт				1
Всі випадки гіпердіагностики ЮІА	48 (26,37)	27 (9)	19 (4,53)	9 (7,6)
РеА – пухлина кістки				1

1	2	3	4	5
РеА – ЦД				1
РеА – ДСТ	6	19	17	2
РеА – дисметаболична артропатія	1			1
РеА – ПІДС	1			
РеА – гідрома		1		
РеА – ССД				1
РеА – СВД		3	3	
РеА – СЧВ	1	1		1
РеА – недосконалий остеогенез			1	
РеА – остеохондропатія	6	1		1
РеА – ГРЛ	1	1		
РеА – бореліоз	1			
РеА – абсцес малого тазу				1
Усі випадки гіпердіагностики РеА	17	26	21	9
Всі випадки зміни діагнозу	70 (38,5)	61 (20,33)	54 (12,9)	19 (16,3)
<b>Всього</b>	<b>204 (20,03)</b>			

Примітки: РеА – реактивний артрит; ЮІА – ювенільний ідіопатичний артрит; ДСТ – дисплазія сполучної тканини; ЮДМ – ювенільний дерматоіозит; СЧВ – системний червоний вовчак; ПІДС – первинний імунodefіцитний стан; ГМС – гіпермобільний синдром; ЦД – цукровий діабет; ССД – системна склеродермія; СВД – синдром вегетативної дисфункції; ГРЛ – гостра ревматична лихоманка; СВД – синдром вегетативної дисфункції.

**Вважаємо доцільним нагадати, що до прийняття нової редакції МКХ у дітей, котрі захворіли після 16 років, діагноз доцільно встановлювати за критеріями ревматоїдного, псоріатичного артритів, артритів при запальних ураженнях кишечника, хворобі Стіла у дорослих.**

Останніми роками в галузі дитячої ревматології відбулися зміни уявлень про розподіл хворих на артрити дітей за категоріями згідно з іншими принципами. Однак у світі досі не існує єдиного погляду на термінологію і класифікацію ЮА. Найбільш поширеними сьогодні є класифікації Американського колегіуму ревматологів (American College of Rheumatology – ACR), Європейської (EULAR) і Міжнародної (ILAR) ліг асоціації ревматологів.

З 1977 по 1997 р. АCR-критерії ЮРА були спрощені: зменшений вдвічі (до 6 тиж) термін спостереження хворого з артритом до встановлення діагнозу, виключені з діагностичних критеріїв ранкова скутість, ревматичні вузлики, радіологічні критерії, виявлення РФ, позиції щодо симетричності артрити, зменшена кількість уражених суглобів, мінімально необхідних для встановлення діагнозу, до одного [2].

Проте АCR підкреслює, що «активний» суглоб має характеризуватися припухлістю/випотом чи мати 2 та більше інших ознак запалення (обмеження функції, болючість при пальпації, підвищення місцевої температури). Такі зміни були обумовлені розумінням

необхідності раннього встановлення діагнозу та призначення терапії, яка могла б суттєво змінити подальший перебіг хвороби. Проте найбільш ефективно лікування хвороби можливе лише при якомога більш ранньому призначенні терапії. Це розуміння висвітлює нову проблему ACR-класифікації: хворих за варіантом перебігу рекомендовано стратифікувати через 6 міс після початку хвороби, що за сучасними уявленнями є запізним, тому що виводить пацієнта з «вікна можливостей» [11, 28–30].

Враховуючи труднощі ранньої діагностики хвороби в дитячому віці, Європейською науковою спільнотою у 1978–2001 рр. було створено поняття «ювенільний хронічний артрит», що дозволяло спостерігати за дитиною з персистуючим артритом до верифікації діагнозу і призначати їй лікування. Саме EULAR було запропоновано **включити до ЮХА спонділоартропатії та обмежити використання терміну «ЮРА»** [4, 12, 14].

Сьогодні ми здебільшого користуємося критеріями ILAR 2001 р., згідно з якими термін ЮІА використовують за наявності стійкої припухлості суглобів, що з'явилась у дитини до 16-річного віку за відсутності інфекції чи будь-якої іншої визначеної причини. Після введення в клінічну практику поняття «ЮІА» PRINTO наголосила, що термін «ЮХА» може бути використаний лише в дитини з артритом понад 3 міс у разі неможливості уточнити нозологічну належність, тобто до верифікації діагнозу як альтернатива може використовуватися поняття «недиференційований артрит» [4, 16, 17].

ЮІА розподіляється на:

- системний артрит;
- поліартрит РФ-негативний;
- поліартрит РФ-позитивний;
- олігоартрит;
- артрит, пов'язаний з ентезитом;
- псоріатичний артрит;
- інші артрити (недиференційовані).

За даними PRINTO, ЮІА є найпоширенішим ревматичним захворюванням серед дітей (80–90 хворих на 100 тис. дітей) [19, 22, 23, 25].

На етапі обстеження дитини до встановлення діагнозу ЮІА (перші 6 тиж після початку артриту) ILAR рекомендує виключити в дитини остеомієліт, гемартроз, вірусний артрит, септичний артрит, посттравматичний артрит, лейкомію, сироваткову хворобу, реактивний артрит, хворобу Кавасаки, гостру ревматичну лихоманку, синдром подразненого стегна, новоутворення, інші автоімунні хвороби, пурпуру Шенлейна–Геноха, болі росту. Правильне трактування варіанту ЮІА ще в дебюті хвороби дає змогу прогнозувати подальший перебіг захворювання та обрати правильну тактику лікування.

Як відомо, варіанти ЮІА мають певні особливості суглобового синдрому, імунологічних змін та подальшого перебігу хвороби і трансформуються у дорослому віці в різні ревматичні захворювання. Так, якщо в дитини мають місце артрити 1–4 суглобів упродовж перших 6 міс хвороби, їй встановлюється діагноз **олігоартрикулярного ЮІА**.

Проведений аналіз клінічного реєстру дав змогу виявити такі типові помилки під час діагностики олігоартрикулярного ЮІА:

- встановлення ЮІА при тривалості артриту понад 6 тиж без проведення додаткового обстеження для виключення інших причин артриту (потребують виключення імунодефіцитні стани, посттравматичні ураження, постнавантажувальна артропатія при ГМС, реактивні артрити, асоційовані із запальними ураженнями шлунково-кишкового тракту, остеохондропатії, новоутворення, остеомієліт, поствакцинальні ураження суглобів);
- трактування артралгій як активних артритів;
- неврахування «відзеркаленого болю»: біль у колінному суглобі при ураженні кульшового, у сідницях при ураженні крижових з'єднань тощо;
- відсутність проведення стартового рентгенологічного дослідження суглобів;
- гіпердіагностика синовітів за даними УЗД (неврахування вікових особливостей структури суглоба, зони росту сприймаються як узурі, невірне трактування ширини суглобової щілини, відсутність опису периартикулярних уражень, неврахування ознак запалення тощо);
- часткове серологічне обстеження (на етапі встановлення діагнозу ЮІА мають бути досліджені РФ та/або антитіла до циклічного цитрулінового пептиду (ЦЦП), визначені антинуклеарні антитіла (АНА) та HLA-B27);
- відсутність повторних досліджень при первинно негативних значеннях усіх показників;
- встановлення діагнозу лише за кількістю уражених на момент огляду суглобів без урахування раніше уражених суглобів, особливостей анамнезу і локалізацій виключення для олігоартриту (сімейний анамнез або наявність у дитини псоріазу, HLA-B27-асоційованих хвороб, РФ(+), виявлення HLA-B27 у хлопчика з початком артриту після 8 років, ознаки системності хвороби, ураження лише дрібних суглобів, залучення кульшових суглобів та шийного відділу хребта);
- помилки лабораторій (в однієї дитини одночасно виявляються АНА та РФ тощо);
- недостатнє використання магнітно-резонансної томографії (МРТ) при моноартрикулярному серонегативному ураженні для уточнення діагнозу (виключення новоутворень, сторонніх тіл, травматичних ушкоджень тощо);
- неврахування наявності в дитини з суглобовим синдромом супутньої гострої або хронічної патології, що може впливати на результати загально-клінічних досліджень (таких як швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ), С-реактивний білок (СРБ), вміст лейкоцитів, гемоглобіну тощо).

За даними аналізу клінічного реєстру, саме відсутність адекватного моніторингу та лікування призводить до тяжких уражень органа зору, порушення росту кінцівки, розвитку контрактур та вторинних уражень суглобів майже в усіх випадках.

Європейськими дитячими ревматологами постійно підкреслюється, що врахування лише кількості уражених суглобів для визначення субваріанту ЮІА є недостатнім. Пропонується поєднати АНА-позитивні олігоартрити у маленьких дівчаток за серологічними спільними рисами з АНА-позитивними поліартритами, за наявності РФ розглядати випадки навіть з моноартрикулярним ураженням як поліартрити, рекласифікувати

олігоартрити в хлопчиків старше 6 років як ентезит-артрити, у дівчат – як псоріатичні артрити при визначенні відповідних проявів [20, 21, 24, 27].

Артрит з ураженням 5 та більше суглобів упродовж перших 6 міс хвороби розглядається як **поліартикулярний ЮІА**. Незважаючи на те що ураження багатьох суглобів є найбільш показовим при встановленні діагнозу, під час аналізу були визначені певні помилки діагностики і при поліартикулярному ураженні:

- УЗД-підтвердження лише клінічно-активних синовітів за відсутності активного пошуку субклінічних синовітів інших суглобів;
- врахування одноразово визначеного РФ або наявності РФ за відсутності антитіл до ЦЦП як діагностично значущих;
- нехтування при виявленні або невизначенні інших діагностично значущих лабораторних маркерів ЮІА (АНА, HLA-B27);
- відсутність виключення інших ревматичних захворювань у дебюті хвороби (СЧВ, змішане захворювання сполучної тканини, ЮДМ, ССД), які дебютують з поліартикулярного ураження;
- неврахування можливої наявності генетичної патології з множинним ураженням суглобів у дітей молодшого віку (хвороби накопичення, артрогрипоз та ін.).

Ускладнення поліартикулярного ЮІА є переважно м'язово-скелетними: множинні контрактури, порушення росту кінцівок та лінійного росту, деформації кінцівок, мікрогнатія. У серонегативних за РФ та серопозитивних за АНА пацієнтів, як і при олігоартрикулярному ураженні, описані передні увеїти.

Ураження суглобів при **ентезит-артритах** у дебюті хвороби може бути як оліго-, так і поліартикулярним. Типовими помилками діагностики ентезит-артритів є:

- недооцінка болю в спині, грудній клітці та сідницях;
- відсутність під час клінічного огляду хворого активного пошуку ураження крижових з'єднань та ентезопатій;
- неврахування наявності ураження інших з'єднань (наприклад, плечо-акроміальних суглобів, лобкових, грудинно-реберних, ключично-грудинних з'єднань тощо);
- неврахування патогномонічних для ентезит-артритів проявів суглобового синдрому: одностороннє ураження, ураження першого пальця, нехтування віком та статтю хворого на момент дебюту тощо;
- відсутність активного інструментального виявлення сакроілеїту та спондиліту (проведення МРТ);
- недооцінка виявлених за допомогою УЗД тендосиновітів, фасцітів тощо як діагностично значущих (розглядаються як олігоартрит);
- розцінення дактилітів і постдактилітних контрактур пальців як проявів поліартриту;
- оскільки диференційний діагноз при ентерит-артритах суттєво відрізняється від інших ЮІА, головною помилкою при встановленні діагнозу в дитини з ентезитом та артритом понад 6 тиж є відсутність виключення реактивних артритів (перш за все, хламідійних), специфічних артритів (гонорея, сифіліс, бруцельоз тощо), активного пошуку запальних уражень кишечника, псоріазу;
- невизначення HLA-B27 на етапі встановлення діагнозу при олігоартрикулярному ураженні.

Європейськими науковцями запропоновано виділяти серед серонегативних поліартритів окремі субваріанти – АНА-позитивні артрити у дівчат-дошколяток, що мають підвищений ризик увеїту, та асиметричні артрити у підлітків. Результати подальших досліджень сприяли розумінню доцільності врахування перш за все генетичних та імунологічних чинників як патогенетично значущих. Це привело експертів до думки про відсутність варіанту серонегативного поліартриту, ці пацієнти можуть розглядатися як АНА (+) – швидко прогресуючий, вже «поширений» артрит або як ентезит-артрит/псоріатичний артрит у дебюті хвороби.

Суглобовий синдром при **псоріатичному артриті** має такий самий перебіг, як і ентезит-артрит: у вигляді олігоартриту в дітей дошкільного віку, у школярів – поліартриту, мутилюючого артрити, розвивається ураження хребта та крижових з'єднань, спостерігається увеїт, виявляється антинуклеарний фактор і HLA-B13. Слід пам'ятати, що псоріатичний артрит виключається при виявленні РФ та системних проявів.

**У нашій країні мало використовується термін «недиференційований артрит» (артрит невідомої етіології в дітей, що триває понад 6 тиж та не відповідає повністю критеріям попередніх категорій або відповідає критеріям більше ніж однієї з них).**

Серед ентезит-артритів сьогодні пропонується виокремити групу з перебігом, аналогічним до спондилоартриту в молодих дорослих (в яких ще немає аксіального ураження). Деякі автори обговорюють можливість повернення до поняття «ювенільного спондилоартриту» або інтерпретації його як синоніму до ентезит-артриту (R. Burgos-Vargas). Експерти EULAR/PRINTO нагадують про необхідність рекомендувати активну візуалізацію сакроілеїту, що підвищить його своєчасну діагностику до 90% (R. Russo, 2014).

Експертами педіатричного ревматологічного товариства (PREs) пропонується також враховувати при визначенні варіанту перебігу та прогнозу хвороби імунологічні показники (A. Martini, 2014), позасуглобові прояви (Elewant, 2015), дані УЗД (H. Voynovich, 2015), відповідь на лікування (T. Avchin, 2014).

**Системний ЮІА (sЮІА)** стоїть трохи осторонь від інших ЮІА у зв'язку з особливостями клінічних проявів на початку хвороби. Він діагностується у випадках артрити/артралгій, що супроводжуються лихоманкою (мінімум 2 тиж), у поєднанні з 2 або більше ознаками (транзиторний еритематозний висип, серозит, генералізована лімфаденопатія, гепатомегалія і/або спленомегалія).

Імунологічними особливостями сЮІА є відсутність патогномонічних для інших варіантів ЮІА автоантитіл, переважання активації природного імунітету, особливості HLA-маркерів (висока асоціація сЮІА з HLA-DRB1\*11 та поліморфізмом генів, що кодують інтерлейкін-6 (ІЛ-6) та фактор некрозу пухлин- $\alpha$  (ФНП- $\alpha$ )).

Досі триває активна дискусія щодо віднесення сЮІА до автозапальних захворювань (A. Ravelli, 2016). Але оскільки у хворих на сЮІА у 88% випадків згодом розвивається суглобовий синдром (від артралгій до тяжкого деструктивного артрити у третини пацієнтів), причому в більшості пацієнтів перебіг його неухильно прогресує (страждають суглоби зап'ястка, коліна, гомілкові,



кульшові, нижньощелепні, шийний відділ хребта), системний артрит і досі розглядається в межах ЮІА. Проте ранні клінічні прояви сЮІА можуть бути непаатономічними (втомлюваність, лихоманка, виражений соматичний біль неуточненої локалізації, анемія), причому системні ознаки суттєво переважають або передують артриту.

Для запобігання гіпердіагностиці та небажаним призначенням до встановлення діагнозу лікарю загальної практики слід нагадати, що гіпертермія зі значними коливаннями температури і переважно нічними та ранковими її підйомами повинна тривати до встановлення діагнозу сЮІА щонайменше 2 тиж та бути задокументована лікарем щодня протягом 3 та більше днів поспіль.

Вісцеральні ураження (окрім гепатоспленомегалії) не є критеріями діагнозу сЮІА, частіше спостерігаються в дебюті хвороби, проте відображають активність запального процесу в організмі та суттєво погіршують подальший перебіг захворювання, тому потребують ретельного виявлення і моніторингування.

Незважаючи на досить чітко сформульовані критерії діагнозу системних артритів, найчастіше спостерігаються такі помилки діагностики сЮІА:

- відсутність виключення в дебюті хвороби гемобластозу, сепсису, тяжких негенералізованих інфекцій;
- відсутність виключення синдрому Кавасаки;
- відсутність виключення відповідних моноорганичних хвороб (гепатиту, кардиту та ін.);
- відсутність обстеження для виключення інших системних хвороб сполучної тканини (СЧВ та ін.);
- затримка встановлення діагнозу більше 2 тиж;
- відсутність виключення автозапальних хвороб у дітей молодшого віку;
- тривала інтерпретація висипу як алергічного, інфекційного, неврахування його клінічних особливостей (посилення при механічному подразненні, щоденне зникнення при зменшенні температури тіла, еритематозний характер, «лососевий» колір, відсутність свербіж (відмічається лише у 5% хворих);
- невстановлення діагнозу сЮІА за відсутності активних артритів, тривале спостереження дитини з діагнозом «алергосепсис»;
- неврахування у пацієнта з гіпертермією і/або висипом наявності псоріатичного анамнезу, невизначення HLA-B27 у хлопчиків шкільного віку, відсутність пошуку в них уражень вісвого скелету та ентезопатій;
- встановлення діагнозу сЮІА хворим з гострим переднім увеїтом;
- встановлення діагнозу сЮІА хворим з поліартикулярним ураженням з високою активністю хвороби;
- нехтування ознаками синдрому гіперактивності макрофагів, їх трактування як медикаментозних уражень, невизначення відповідних лабораторних маркерів.

**Синдром гіперактивності макрофагів** супроводжується різким погіршенням стану хворої дитини, гектичною лихоманкою, наростанням проявів лімфопроліферативного синдрому, геморагічним висипом,

поліорганною недостатністю. Можливе порушення свідомості. Під час лабораторних досліджень у хворої дитини може спостерігатися зниження ШОЕ, лейкопенія (після високих значень вмісту лейкоцитів). За класифікаційними критеріями EULAR/ACR/PRINTO, синдром гіперактивності макрофагів при ЮІА встановлюється у хворого із зазначеними клінічними проявами при виявленні в периферійній крові підвищення вмісту феритину > 684 нг/мл та/або 2 з наступних ознак: зниження кількості тромбоцитів  $\leq 181 \times 10^6$ /л (чи зниження вдвічі за добу), підвищення АСТ > 48 Од/л, вмісту тригліцеридів > 156 мг/дл, зменшення рівня фібриногену  $\leq 360$  мг/дл [26].

**Важливою проблемою є недостатня інформованість лікарів про можливість розвитку синдрому гіперактивності макрофагів при сЮІА, його клінічні прояви та особливості діагностики.**

Особливою проблемою під час діагностики сЮІА в Україні є надмірно широке використання глюкокортикостероїдів (ГКС) як жарознижувальних препаратів, що є не показаним, частіше за все необґрунтованим і неприпустимим, оскільки ГКС значно зменшують клінічні прояви будь-якого захворювання, не даючи змогу об'єктивно оцінити симптомокомплекс хвороби і ступінь вираженості запалення.

**Перераховані помилки, які виникають у процесі діагностики ЮІА, значною мірою обумовлені відсутністю у Національних протоколах переліку конкретних рекомендацій з обстеження пацієнтів з хронічними артритами на різних етапах надання медичної допомоги.**

Узагальнюючи вищезазначене, доцільно відмітити, що ЮІА не є однією хворобою, це діагноз винятку, обсяг якого повинен охоплювати усі форми артритів, що розпочалися у віці до 16 років і тривають понад 6 тиж [20]. Клінічна картина ЮІА обумовлена перш за все генетичними та імунологічними особливостями індивідууму, а не кількістю початково уражених суглобів: певні генетичні зміни  $\rightarrow$  певні імунологічні особливості  $\rightarrow$  окремий клінічний субваріант перебігу  $\rightarrow$  індивідуальний вибір терапії (рис. 1).

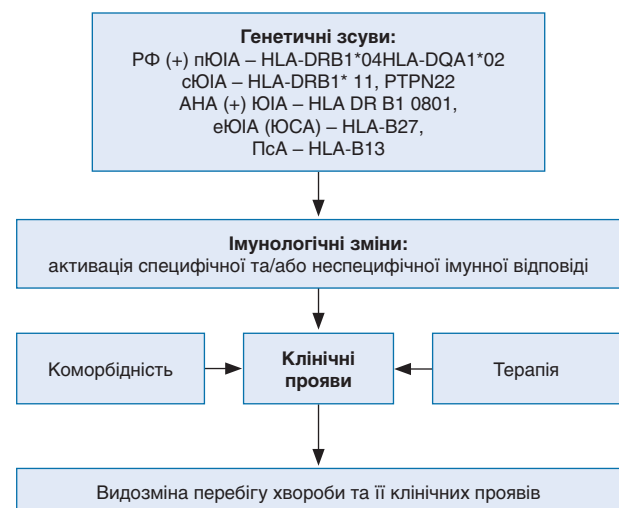


Рис. 1. Загальні принципи розвитку різного перебігу ЮІА

Консенсусна конференція PRINTO з перегляду ILAR-критеріїв, яка відбулася у Генуї у 2015 р., запропонувала нову класифікацію ЮІА, котра протягом 2016–2017 рр. проходить клінічну апробацію. Остання ґрунтується передусім на імунологічних особливостях захворювання та розділяє наступні варіанти ЮІА:

- сЮІА;
- ранній АНА-позитивний ЮІА (у дітей з маніфестацією хвороби до 6 років за умови виявлення позитивності за АНА, незалежно від кількості уражених суглобів);
- РФ-позитивний ЮІА є аналогом серопозитивного за РФ поліартриту, проте може бути встановлений не лише при виявленні у 2 тестах, проведених протягом 3 міс, позитивного РФ, але й анти-ЦЦП-антитіл;
- ентезит-асоційований ЮІА/ювенільна спондилоартропатія (розглядаються як синоніми) діагностується у випадках, коли в дитини має місце артрит, та/або ентезит, та/або дактиліт і одна з наступних інших ознак: псоріаз, дактиліт, запальний біль у спині понад 3 міс, сакроілеїт, тендиніт (дана рубрика поєднала псоріатичний артрит та ентезит-артрит за попередньою класифікацією);
- інший ЮІА (клінічні та лабораторні прояви хвороби в дитини не входять до класифікаційних критеріїв);
- некласифікований ЮІА (у дитини з артритом тривалістю понад 6 тиж немає інших проявів ЮІА).

Оновлені у 2016 р. рекомендації EULAR щодо ведення раннього артрити вже першою рекомендацією підкреслюють обов'язкове направлення пацієнта з будь-яким артритом до ревматолога. Акцентується увага на важливості саме клінічного обстеження для виявлення артрити і якомога швидшого призначення базової хвороба-модифікувальної терапії (БХМТ; до 3 міс після початку артрити) для запобігання розвитку деструктивних змін у суглобах у випадках високого ризику їх розвитку навіть за відсутності достатньої кількості критеріїв діагнозу [11].

Об'єктивні труднощі диференційної діагностики суглобового синдрому, недооцінка даних анамнезу, невірна інтерпретація клінічних проявів та перебігу захворювання, невиправдано широке використання таких синдромних діагнозів, як «артропатія», «реактивний поліартрит», пізні направлення хворого на консультацію до ревматолога – ось основні причини неадекватного лікування, хронізації захворювання та ранньої інвалідизації маленьких пацієнтів.

Загальні принципи лікування ЮІА широко відомі (рис. 2). Лікування оЮІА включає призначення нестероїдних протизапальних препаратів (НПЗП), інтраартикулярне введення глюкокортикостероїдних засобів (іаГКС), БХМТ, реабілітаційних заходів, лікування увеїту [8, 11, 15, 18, 31].

За даними аналізу клінічного реєстру, типовими помилками ведення хворого з оЮІА були:

- призначення НПЗП надто короткими курсами (відмінюються до досягнення ефектів базових хвороба-модифікувальних препаратів (БХМП));
- невикористання іаГКС;
- непризначення або запізнє призначення БХМТ (іноді через роки);

- призначення внутрішньовенних імуноглобулінів та ГКС (декілька днів без подальшого продовження протизапального лікування);
- використання як засобу БХМТ лише метотрексату (обмежене у «невідповідачів» та при поганій переносимості);
- призначення лише БХМТ за відсутності протизапальної терапії;
- непроведення ортопедичної корекції;
- непризначення або запізнє призначення ГІБТ у зв'язку з недооцінкою чинників ризику інвалідизації (наявність запалення суглобів зап'ястка, плеча, кульшових суглобів, поява болю у хребті у хворого з моно- або олігоартикулярним ураженням) та серологічних маркерів несприятливого перебігу (виявлення РФ або високих титрів АНА);
- переривання ГІБТ (сприяє посиленню синтезу антитіл до препаратів, розвитку вторинної неефективності);
- неадекватне моніторування проявів хвороби (рідкісні огляди окуліста) та небажаних ефектів дії лікарських засобів.

Типовими помилками ведення поліартикулярних варіантів ЮІА були:

- короткотривале використання або непризначення НПЗП;
- призначення пульс-терапії ГКС у дебюті хвороби;
- непризначення ГКС пацієнтам з високою активністю і великою кількістю уражених суглобів;
- невикористання іаГКС при олігоартикулярних загостреннях;
- використання лише іаГКС в окремі суглоби при поліартикулярних загостреннях, проявах ураження хребта, кульшових суглобів, дрібних суглобів;
- проведення БХМТ у вигляді монотерапії;
- використання низьких, неефективних доз БХМП;
- продовження використання БХМТ при розвитку ускладнень (гепатит);
- пізнє призначення ГІБТ (при розвитку тотального ураження суглобів, контрактур, знерухолення хворого);

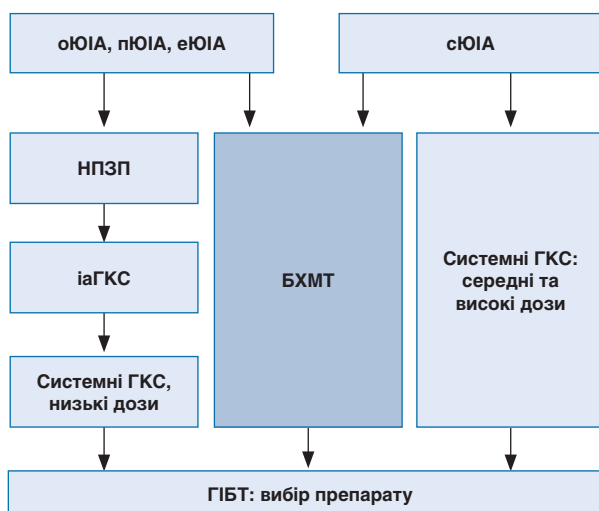


Рис. 2. Загальні принципи медикаментозного лікування ЮІА (оЮІА – олігоартикулярний ЮІА; пЮІА – поліартикулярний ЮІА; еЮІА – ЮІА з ентезитами; сЮІА – системний ЮІА); ГІБТ – генно-інженерна біологічна терапія)

- переривання ГІБТ;
- відсутність ортопедичної корекції;
- неадекватне моніторування небажаних ефектів та ускладнень лікування.

Помилки ведення ентезит-артритів та псоріатичних артритів суттєво не відрізнялись:

- непризначення ГКС пацієнтам з високою активністю та поліартикулярним ураженням;
- короткі курси НПЗП (у хворих з ентезопатіями больовий синдром триває значно довше, ніж клінічні прояви синовітів);
- використання низьких, неефективних доз БХМП;
- тривале призначення низьких доз ГКС при непризначенні БХМТ пацієнтам з увеїтами;
- відсутність корекції лікування ревматологом при розвитку увеїту;
- непризначення ГІБТ пацієнтам з рецидивним двобічним увеїтом;
- неправильний вибір БХМТ (початкове призначення метотрексату при ерозивних ураженнях кишечнику, хінолінових препаратів при псоріазі);
- невикористання іаГКС та періартикулярного введення ГКС;
- пізні призначення ГІБТ (при розвитку тяжких контрактур та асиметрії довжини кінцівок);
- використання низьких доз ГІБТ;
- відсутність ортопедичної корекції;
- неадекватне моніторування небажаних ефектів та ускладнень лікування.

Помилки ведення системних артритів:

- тривале непризначення ГКС;
- призначення пульс-терапії ГКС без спроб використання у хворого пероральних ГКС;
- непризначення БХМТ (особливо при розвитку деструктивних артритів);
- тривале використання низьких доз ГКС у пацієнтів з персистенцією загальнозапальної відповіді;
- непризначення або запізниті призначення ГІБТ при системних артритах, які потребують тривалого застосування високих доз ГКС або за відсутності виражених клінічних проявів зберігаються зміни лабораторних показників активності запального процесу;
- неоптимальний вибір препарату ГІБТ.

Основні помилки моніторингу ЮІА були спільними при різних субваріантах захворювання:

- у значній кількості випадків при встановленні діагнозу і призначенні БХМТ не проводилося обстеження для виключення гепатитів, туберкульозу;
- у деяких пацієнтів таке дослідження не проведене навіть при ініціації ГІБТ;
- порушення термінів проведення біохімічного дослідження крові;
- не призначалися огляди окуліста;
- рутинно не проводилося моніторування і профілактика шлунково-кишкових ускладнень;
- відсутнє систематичне всебічне обстеження (в умовах стаціонару) під час тривалого спостереження дитини;
- не проводилася діагностика та моніторинг остеопору;
- більшість пацієнтів не оглядалися систематично ортопедом і не отримували ортопедичної корекції;
- не реєструвалися інфекційні ускладнення (навіть при проведенні ГІБТ): туберкульоз, вірусний гепатит;
- не проводилося лікування хронічних вірусних гепатитів (В та С).

### Клінічні випадки

Як клінічні приклади наводимо деякі окремі спостереження з помилками менеджменту хворих на ЮА.

**1. Дитина** з тяжким ураженням органа зору (рис. 3, а) при олігоартикулярному АНА(+) ЮІА (рис. 3, б), яка спостерігалась в окуліста впродовж 2 років. В перший рік з приводу неінфекційного увеїту на 3–6 міс призначались системні ГКС. Звернулись до ревматолога лише після розвитку ураження суглобів. Помилковим є тривале відсутність БХМТ, запізниті призначення ГІБТ. Потребує обговорення частота оглядів окулістом дітей з високим ризиком розвитку уражень ока в перші 2 роки після початку АНА(+) ЮІА, доцільність внесення до протоколів лікування офтальмологічних хвороб у дітей обов'язкового консультування і мультидисциплінарного ведення пацієнтів з автоімунними увеїтами разом з ревматологом, проведення відповідного імунологічного обстеження (визначається лише РФ).

**2. Дівчинка 2 років** зі згинальною контрактуєю (близько 90°) лівого колінного суглоба (рис. 4, а) та ураженням кульшового суглоба (рис. 4, б; рентгенограма) з АНА(+) олігоартритом. Захворіла у віці 8 міс; призначений метотрексат; двічі проводилися внутрішньовенні



а



б

Рис. 3. Тяжке ураження органа зору (а) при олігоартикулярному АНА-позитивному ЮІА



введення ГКС; НПЗП та іаГКС не призначалися; ортопедична корекція не проводилася; дитина в 2 роки не ходить, в подальшому потребує тривалого багатокомпонентного протезування. Прогресування хвороби та розвиток ускладнень пояснюється недостатньою протизапальною терапією в дебюті хвороби.

**3. Дівчинка 13 років**, хворіє впродовж 8 років, спостерігається з діагнозом оЮІА, має подовження кінцівки та згинальну контрактуру лівого колінного суглоба (рис. 5, а). Тривало мало місце ураження одного лівого колінного суглоба, протягом 3 років отримувала лише НПЗП, потім був доданий метотрексат у низьких дозах (менше 10 мг/м<sup>2</sup>; протягом 1 року ефекту не було), потім до лікування метотрексатом та НПЗП додані ГКС у низьких дозах (1–2 таблетки на добу протягом 2 років; ефект частковий), далі використовувалась трикомпонентна схема: метотрексат – ГКС у низьких дозах – адалімуаб; спостерігалась персистенція артриту. Дитині жодного разу не проводилося інтраартикулярне введення ГКС та ортопедичне лікування. Виявлені зміни крижових з'єднань та деформація кісток таза (рис. 5, б). Помилками ведення дитини в даному випадку були хибний діагноз за субваріантом, призначення низьких доз усіх препаратів, використання багатокомпонентних схем, відсутність інтраартикулярного введення ГКС, своєчасного ортопедичного лікування, що сприяло хибній оцінці ПБТ як неефективній.

**4. Дитина з оЮІА** (рис. 6), артрит лише колінних суглобів, отримувала НПЗП короткими курсами, через півроку призначений метотрексат (монотерапія), через 1 рік – адалімуаб, протягом року спостерігається персистенція артриту, періодично внутрішньом'язово вводиться дипроспан, обстеження інших суглобів не проводилося, ШОЕ, СРБ – в межах нормальних значень, серологічне обстеження часткове. Проведена заміна препарату ПБТ. Жодного разу дитина не отримувала іаГКС.

**5. Дівчинка, 13 років.** Захворіла гостро, коли з'явилися болі в спині, встановлений діагноз правобічного сколіозу II–III ступенів. Виготовлений корсет. Незважаючи на іммобілізацію, больовий синдром зберігався протягом 4 міс. Була направлена на лікування в санаторій, де стан погіршився, посилювались дорсалгії (розцінені як прояви пієлонефриту), з'явився гіпертермічний синдром, була призначена антибактеріальна терапія, ефективність якої була низькою. Направлена до стаціонару: відмічено наростання ШОЕ до 62 мм/год, лейкоцитоз, анемія I ступеня, диспротеїнемія, СРБ-позитивний, виконані численні бактеріологічні та імунологічні дослідження (у тому числі на анти-ДНК-антитіла, РФ – всі негативні). Виключались вірусні гепатити, інфекції з групи герпесвірусів, ВІЛ. Продовжена антибактеріальна терапія, ефекту не було. Вкрай помилковим є відсутність клінічного та інструментального обстеження



а



б

Рис. 4. Згинальна контрактура (близько 90°) лівого колінного суглоба (а) та ураження кульшового суглоба (б; рентгенограма) у дівчинки 2 років з АНА(+) олігоартритом



а



б

Рис. 5. Подовження кінцівки та згинальна контрактура лівого колінного суглоба в дівчинки 13 років (а), зміни крижових з'єднань та деформація кісток таза (б)



дитини, спрямованого на виключення запальних уражень хребта та крижових з'єднань, за наявності дорсалгій і лабораторних ознак запального процесу (рис. 7).

**6. Дівчинка, 10 років**, хворіє з 3-річного віку. Від початку захворювання спостерігались зміни пальців, артриту великих суглобів нижніх кінцівок, періодично отримувала курси НПЗП, санаторно-курортне лікування, фізіотерапію, масаж. Була знерухомлена протягом 2 років, з 5 років вперше призначений метотрексат у низьких нетерапевтичних дозах (2,5 мг/тиж), з 8 років доза його підвищена до 5 мг/тиж, знову призначені НПЗП. В той час у дитини вже мало місце ураження майже всіх суглобів (у тому числі суглобів кистей, кульшових, шийного відділу хребта, нижньошелепних) з наявністю 12 активних синовіітів. ШОЕ – в межах нормальних значень. СРБ – 51 нг/л. У віці 10 років дитина вперше повністю серологічно обстежена: АНА (1:3200), РФ (–), HLA-B27 (–). Через 2 міс до терапії доданий адалімумаб, досягнуто ремісії. Помилковим є відсутність своєчасного призначення БХМТ та проведення адекватної протизапальної терапії, що сприяло незворотному деструктивному ураженню суглобів та періартикулярних тканин (рис. 8). Швидке прогресування суглобового синдрому потребувало більш раннього вирішення питання про призначення ГБТ, проте дитина спостерігалась лікарями нерегулярно.

**7. Дівчинка, 13 років**, хворіє 4 роки. Лікувалася за місцем проживання з діагнозом субсепсису Віслера–Фанконі.

Під час першої госпіталізації призначений преднізолон коротким курсом з повною відміною та переходом на лікування двома НПЗП впродовж 1 року. Через рік вперше призначений метотрексат у дозі 7,5 мг/тиж – проведені два курси по 6 міс протягом наступних 1,5 року. Отримувала непостійно ГКС. Протягом 3 років – повторні госпіталізації за місцем проживання у зв'язку з постійним субфебрилітетом та періодичною високою лихоманкою, висипом, артралгіями. Протягом 3 років не спостерігалось ознак клініко-лабораторної ремісії захворювання, постійно мало місце збільшення ШОЕ, періодично гіпертермія, все частіше спостерігався висип, постійно відмічались артралгії, припухлість суглобів. При поступленні мала місце лихоманка, підйоми температури вночі та вранці з висипом на розгинальних поверхнях кінцівок і тулубі на висоті підвищення температури (рис. 9), позитивний синдром Кюбнера, активні артрити колінних і кульшових суглобів, деформації дрібних суглобів кистей, біль у шії, гепатолієнальний синдром, збільшення пахвових лімфовузлів, тахікардія в спокої (зберігається при зниженні температури). Дитина вперше серологічно обстежена (анти-ЦЦП, РФ, АНА, аДНК – всі негативні). Спроби призначення метотрексату і підвищення дози ГКС – неефективні, призначення комбінації БХМТ також неефективне (протягом 6 міс зберігалася лихоманка, висип, артрити, ШОЕ 45–50 мм/год, пульс-терапія ГКС мала тимчасовий ефект). До лікування доданий тоцилізумаб. Через 3 міс



Рис. 6. Дитина з оЮІА (артрит лише колінних суглобів)



Рис 7. МРТ дівчинки, 13 років



а



б

Рис. 8. Зовнішній вигляд кистей рук (а) та їх рентгенологічне дослідження (б) у дівчинки, 10 років



Рис. 9. Плямистий висип на шкірі у дівчинки 13 років з сЮІА на висоті лихоманки

досягнуто ремісії хвороби, поступово терапію редуковано. Встановлення діагнозу за застарілими критеріями, немотивовані перерви в ГКС-терапії, відсутність систематичної БХМТ призвели до катастрофічного прогресування початково малоактивної хвороби, що потребувало ескалації лікування.

**8. Дівчинка, 14 років** (рис. 10), за 2 роки до встановлення діагнозу ЮІА були скарги на артралгії у колінних суглобах, не обстежувалась протягом 1,5 року, лікарем не спостерігалась. За цей час у дівчинки розвинувся тяжкий поліартрит. При першому зверненні кількість суглобів з активним артритом – 15: ураження суглобів кистей, шиї, усіх великих суглобів, у тому числі кульшових (див. рис. 10), множинні контрактури. Кількість суглобів з обмеженою мобільністю – 33, візуально-аналогова шкала (ВАШ) при оцінці лікарем – 9, батьків – 4, СНАQ – 1, рівень болю – 90, тривалість ранкової скутості – 4 год, знерухомленість, гіпертермія,



Рис. 10. Зовнішній вигляд і прояви суглобового синдрому і рентгенограма кульшових суглобів у дівчинки 14 років





Рис. 11. Мінімальні прояви суглобового синдрому у хлопчика 2 років: а – зовнішній вигляд; б – рентгенограма

тахікардія, гіпотрофія, затримка фізичного і статевого розвитку. ШОЕ – 4–16–55–11–25 мм/год, СРБ – 12–36–30–64 мг/л, РФ (–), аЦЦП (–), АНА (+ 1:1280), адНК (–), Тл – 7671 (↑), циркулюючі імунні комплекси (ЦІК) – 0,055 г/л, IgG – 26 г/л, ІФ – 31 нг/мл, ІЛ-1 – 5,6 пг/мл, ІЛ-6 – 2,7 пг/мл, ФНП – 17,3 пг/мл. УЗД суглобів: ексудативно-проліферативні зміни в колінних і кульшових суглобах, множинні кісткові ерозії, зниження висоти хрящів. Призначено ГКС у дозі 1 мг/кг/добу, метотрексат парентерально 20 мг/тиж. Спроби відмінити ГКС неефективні. Призначений адаліумаб. Через 4 введення: біль – 0, ШОЕ – 11 мм/год, СРБ – 6 мг/л, СНАQ – 1; через 7 введень: ШОЕ – 4 мм/год, СРБ – 1 мг/л, СНАQ – 0,67. Повторні переривання ГІБТ кожен раз призводять до загострення хвороби. Скутість – 15 хв, біль – 10, ШОЕ – 8 мм/год, СРБ – 6 мг/л, СНАQ – 1, ВАШ лікаря – 0, ВАШ батьків – 0. JADAS – 27, JADI A – 38! Підвищено дозу адаліумабу. Запізніле звернення і пізніе призначення лікування призвело до розвитку важкого суглобового синдрому з незворотними змінами суглобів хребта, кульшових суглобів і суглобів кистей, тяжкою інвалідизацією дитини. Повторні переривання ГІБТ несприятливі щодо антитілоутворення і підвищують ризик розвитку вторинної неефективності препарату, потребують призначення більших доз і зростання вартості терапії.

**9. Хлопчик 2 років** (рис. 11 а, б), хворіє з 1 року 2 міс, коли виникла гіпертермія, встановлено діагноз ГРВІ з госпіталізацією; через 2 міс гіпертермія впродовж 2 тиж з госпіталізацією – клінічно діагностований монукулеоз, виявлено висип, гіпертермію, збільшення печінки, лімфовузлів, гемоглобін – 100 г/л (Мн немає, М – 15%), підвищення рівня трансаміназ – внутрішньовенно вводився дексазон; через 1 міс – гіпертермія, підвищення ШОЕ – 25–64 мм/год, гемоглобін – 97 г/л, СРБ – 24 мг/л; наступного місяця знову гіпертермія впродовж 2 тиж, неефективність жарознижувальних препаратів, госпіталізація – введення внутрішньовенних імуноглобулінів, виявлення синовітів колінних суглобів, збільшення печінки, ШОЕ – 64 мм/год, лейкоцити –  $18,2 \times 10^9$ /л, гемоглобін – 83 г/л, тромбоцитоз –  $719 \times 10^{12}$ /л, феритин – 189 мкг/л, АНА (–), адНК (–). Антифосфоліпідні антитіла (–), В-лімфоцити – 31%. Встановлений діагноз «ЮІА, олігоартукулярний варіант», проведено внутрішньовенне введення ГКС, призначені НПЗП, метотрексат, інцена. Незважаючи на терапію, наступні 2 міс зберігалась гіпертермія,

дитина госпіталізована в гематологічне відділення з діагнозом «Лейкемоїдна реакція, ПДС?» (лейкоцитоз –  $15,9 \times 10^9$ /л, ШОЕ – 35 мм/год, гемоглобін – 97–85 г/л, тромбоцити –  $607 \times 10^{12}$ /л, мієлограма – без патології): призначено антибіотикотерапію, що призвело до наростання гіпертермії. Через 1 міс госпіталізація в інфекційно-боксоване відділення іншої лікарні: ШОЕ – 53 мм/год, гемоглобін – 83 г/л, тромбоцити –  $713 \times 10^{12}$ /л, В-лімфоцити – 34%. Діагностовано сЮІА: знову розпочате лікування метотрексатом 5 мг/тиж, введено внутрішньовенні іміноглобуліни, внутрішньовенно ГКС 1 мг/кг 3 дні, потім перорально 0,3 мг/кг на добу, які повністю відмінено протягом 3 міс, після чого впродовж наступних 3 міс відзначено ремісію хвороби. Через 3 міс госпіталізація через загострення: гіпертермія, синовіти колінних суглобів, лейкоцитоз –  $16,9 \times 10^9$ /л, ШОЕ – 38 мм/год, СРБ – 15 мг/л; знову проведене

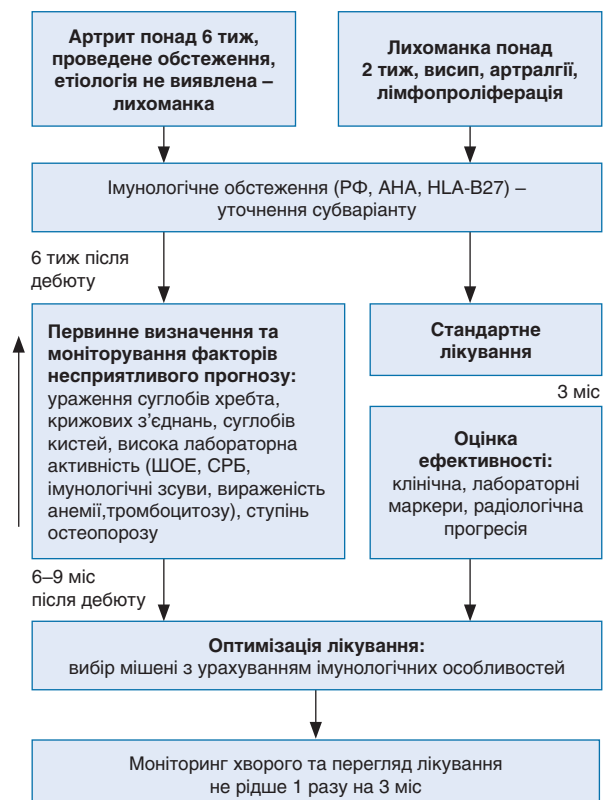


Рис. 12. Схема загального спостереження дитини з ЮІА



внутрішньовенне введення ГКС. Ефект частковий, зберігається ШОЕ – 33–20–26 мм/год, відновлюються артрити колінних, гомілковостопного, променево-зап'ясткового суглобів, відмічається біль у шії, підвищується доза метотрексату до 7,5 мг/тиж, додаються НПЗП, проте на тлі лікування зберігається гіпертермія, JADAS – 18. Ініційована ГІБТ тоцилізумабом. У данному випадку помилковим було встановлення діагнозу олігоартриту, несистематичне лікування БХМТ, неадекватні дози і швидка відміна ГКС.

Проведений аналіз помилок у веденні хворих на ЮА стає підставою для створення більш спрощеної і зрозумілої для використання в практичній діяльності схеми загального спостереження дитини з ЮІА, яка враховує сучасні класифікаційні дефініції (рис. 12).

Для покращання надання медичної допомоги дитячому населенню в Україні доцільно конкретизувати обсяг і вказати на обов'язковість інструментального і серологічного обстеження дитини з підозрою на ЮІА, що необхідне як для виключення інших хвороб, так і для уточнення субваріанту ЮА. Імунологічні дослідження доцільно проводити у перші тижні хвороби. Постійне визначення універсальних (незалежно від варіанту перебігу) факторів несприятливого прогнозу водночас з регулярною оцінкою її активності дадуть змогу змістити етап оптимізації лікування на якомога більш ранній термін, щоб він потрапив до «вікна можливостей». Більш глибоке імунологічне обстеження (з використанням цитокінового профілю, визначенням субпопуляцій лімфоцитів) дасть змогу оптимальніше обирати «мішень» для проведення ГІБТ.

#### Список літератури

1. Унифицированный клинический протокол медицинской помощи детям, больным ювенильным артритом [текст] // Здоровье Украины. – 2012. – № 4 (23).
2. Aletaha D. 2010 Rheumatoid Arthritis Classification Criteria An American College of Rheumatology /European League Against Rheumatism Collaborative Initiative [текст] / D. Aletaha, T. Neogi, A.J. Silman // ARTHRITIS & RHEUMATISM. – 2010. – Vol. 62. – No. 9. – P. 2569–2581.
3. Behrens E.M. Gallo et al. Evaluation of the presentation of systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: data from the Pennsylvania Systemic Onset Juvenile Arthritis Registry (PASOJAR) / Behrens E.M., T. Beukelman, L. // Journal of Rheumatology. – 2008. – Vol. 35. no. 2. – P. 343–348.

4. Berntson L. Construct validity of ILAR and EULAR criteria in juvenile idiopathic arthritis: a population based incidence study from the Nordic countries. International League of Associations for Rheumatology. European League Against Rheumatism [текст] / Berntson L., Fath A., Andersson-Gäre B. et al. // J. Rheumatol. – 2001. – Vol. 28 (12). – P. 2737–2743.

5. Brewer E.J. Current proposed revision of JRA criteria Brewer E.J. Jr, Bass J., Baum J., Cassidy J.T., Fink C., Jacobs J. et al. // Arthritis Rheum. – 1977. – Vol. 20 (2). – P. 195–199.

6. Cassidy J.T. A study of classification criteria for the diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis / Cassidy J.T., Levinson J.E., Bass J.C., Baum J., Brewer E.J. Jr, Fink C.W. et al. // Arthritis Rheum. – 1986. – Vol. 29. – P. 274–281.

7. Cassidy J.T. Systemic Arthritis in Children: A Review of Clinical Presentation and Treatment. // Cassidy J.T. Gurion R. et al. // Int J Inflamm. – 2012. – Vol. 2012:271569.

8. Cassidy J.T. Chronic arthritis in childhood. In: Cassidy J.T., Petty R.E., Laxer R.M., Lindsley C.B. // Editors. Text Book of Pediatric Rheumatology, 6th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011. p 211–286.

9. Ciaran M. Nomenclature and Classification in Chronic Childhood Arthritis Time for a Change? / Ciaran M., Duffy Robert A., Colbert Ronald et al. // Arthritis & Rheumatism. – 2005–Vol. 52, Issue 2.

10. Clinical aspects of juvenile idiopathic arthritis: extended experience from Bangladesh / Shahana A Rahman, Mohammad Imnul Islam, Manik Kumar Talukder // American Journal of Clinical and Experimental Medicine. – 2013. Vol. 1(1). – Vol. 20-23. (<http://www.sciencepublishinggroup.com/j/ajcem>) doi: 10.11648/j.ajcem.20130101.14

11. Combe B. EULAR recommendations for the management of early arthritis: report of a task force of the European Standard Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics (ESCSIT) [текст] / B.Combe, R.Landevé, C.Lucas et al. // Ann. Rheum. Dis. – 2007. – Vol. 66. – P. 34–45.

12. European League Against Rheumatism. EULAR Bulletin No. 4: nomenclature and classification of arthritis in children. // Basel: National Zeitung AG; 1977.

13. Eveline Y.W. Juvenile idiopathic arthritis. Eveline Y.W., Heather A., Van M.C., Rabinovich C.E.. In: Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, Geme JWS, Behrman RE. Nelson Textbook of Paediatrics, 19th ed. Philadelphia: Saunders; 2011. P 829–39.

14. Fantini F. Classification of chronic arthritides of childhood (juvenile idiopathic arthritis): criticisms and suggestions to improve the efficacy of the Santiago-Durban criteria / Fantini F. // J. Rheumatol. – 2001. – Vol. 28. – P. 456–459.

15. Filocam G. Recent Advances in Quantitative Assessment of Juvenile Idiopathic Arthritis / G.Filocam, A.Consolaro, N.Solari et al. // Annals of Paediatric Rheumatology. – 2012. – Vol. 1. Issue 2. – P. 84–96.

16. Fink G. A proposal for the development of classification criteria for the idiopathic arthritis of childhood / G. Fink // The J. Rheumat. – 1995. – Vol. 22. – P. 1567–1569.

17. Hofer M. Classification of childhood arthritis / Hofer M., Southwood T.R. // Best Pract Res Clin Rheumatol. – 2002. – Vol. 16. – P. 379–389.

18. Kelly J.C. Обновленные рекомендации по лечению ювенильного идиопатического артрита [medline] / J.C. Kelly, C.P. Vega // Arthritis Rheum. – 2013. – № 9 (65). – P. 2499–2512. – <https://sites.google.com/site/supersunnyway/home/dla-vracej/1-kliniceskie-brifingi/70>.

19. Krumrey-Langkammerer M. Evaluation of the ILAR criteria for juvenile idiopathic arthritis [текст] / Krumrey-Langkammerer M., Häfner R. // J. Rheumatol. – 2001. – Vol. 28 (11). – P. 2544–2547.

20–40: список літератури – у редакції

#### ОШИБКИ МЕНЕДЖМЕНТА ЮВЕНИЛЬНЫХ АРТРИТОВ

Е.А. Ошлянская, Л.И. Омельченко, Е.Н. Охотникова

##### Резюме

В статье представлены данные результатов анализа клинического реестра о наиболее частых ошибках в диагностике и лечении ювенильных артритов. Отмечено, что у 20% пациентов неправильно устанавливается диагноз в дебюте болезни, что обусловлено недостаточным обследованием ребенка и способствует запаздыванию назначения лечения. Анализ типичных ошибок дальнейшей курации пациентов свидетельствовал о том, что система ведения пациентов с суставным синдромом требует совершенствования, наиболее целесообразна конкретизация объема обследования и сроков мониторингования. Приведены типичные клинические примеры ошибок ведения больных разного возраста.

**Ключевые слова:** дети, ювенильный артрит, ошибки ведения.

#### MISTAKES OF JUVENILE ARTHRITIS MANAGEMENT

O.A. Oshlyanska, L.I. Omelchenko, O.M. Okhotnikova

##### Abstract

The article provided data analysis of clinical outcomes registry regarding the most common mistakes in diagnosis and treatment of juvenile arthritis. It was noted that 20% of patients there are a false diagnosis at the onset of the disease. This is due to insufficient examination of the child and helps to delay the appointment of treatment. Analysis of typical mistakes supervision further patients testified that the system needs improving management of patients with articular syndrome, the most appropriate specification of the scope and terms of examination monitoring. These clinical examples of management's mistakes in patients.

**Key words:** children, juvenile arthritis, driving management mistakes.