

ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ РЕВМАТОЛОГИЯ

ЮВЕНИЛЬНЫЙ АРТРИТ - XXI ВЕК - КАК МЫ СЕГОДНЯ ПОНИМАЕМ ТЕРМИНОЛОГИ- ЧЕСКИЕ И КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ?

*Н.Н.Кузьмина, С.О.Салугина, И.П.Никишина
ГУ Институт ревматологии РАМН, Москва*

Знакомство с любой областью медицины (педиатрическая ревматология не является исключением) начинается с представления о том, каким спектром нозологий она представлена и на основании чего можно поставить правильный диагноз. Сведения о диагностических и классификационных критериях лежат в основе изучения той или иной дисциплины. В рамках педиатрической ревматологии наиболее распространенной патологией является ювенильный артрит (ЮА) - гетерогенная группа заболеваний суставов невыясненной этиологии, которые характеризуются хроническим прогрессирующим течением, нередко приводящим к инвалидизации больных, значительно влияющим на жизнь ребенка в целом, состояние его здоровья, адаптацию в семье и в кругу здоровых сверстников, другими словами, на качество его жизни. Проблеме ЮА посвящено много исследований отечественных и зарубежных авторов [1,2,3,4,5,6,7]. В настоящее время понятие ЮА является обобщающим и включает в себя согласно МКБ 10-го пересмотра несколько форм артрита, в частности, ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), ювенильный хронический артрит (ЮХА), ювенильный анкилозирующий спондилоартрит (ЮАС) и другие. Следует отметить, что в прежние годы в отечественных статистических отчетах отражались лишь сведения о распространенности класса болезней костно-мышечной системы (БКМС) у детей и подростков в целом, составной частью которых являются ЮА. Начиная с 1999 г. в официальной статистике появились данные о распространенности и первичной заболеваемости ЮА у детей и подростков [8], динамика которых за последние годы отражена в табл. 1,2.

Представленные таблицы иллюстрируют, что в России около 20000 детей и подростков страдают ЮА и около 5000 ежегодно заболевают ими впервые. Эти данные следует считать заниженными, так как результаты эпидемиологических исследований значительно от них отличаются в сторону нарастания.

Говоря о статистических показателях, следует отметить, что официальная информация отражает, в основном, сведения, касающиеся ЮРА, поскольку эволюция взглядов о гетерогенности ЮА до настоящего времени не нашла своего отражения в статистических отчетах. Аналогичными показателями, касающимися, например, ЮХА в настоящее время мы не располагаем. Поэтому реального представления о структуре ЮА не имеем. Это связано с тем, что до настоящего времени педиатры-ревматологи не могут определиться, какими терминологическими обозначениями (ЮА, ЮРА, ЮХА) и при наличии каких клинических проявлений необходимо пользоваться. Пришло время придти к консенсусу в отношении терминологии, используемой в педиатрической ревматологии касательно ЮА, а также связанных с ней классификационных и диагностических аспектов.

Совершим небольшой экскурс в историю вопроса. В мировой педиатрической ревматологической практике существует несколько терминологических обозначений и соответствующих им вариантов классификационных и диагностических критериев ЮА. Одними из первых ученых, описавших воспалительное заболевание суставов у детей, были M.V.Cornil в 1864 г. и M.S. Diamantberger в 1890 г. В 1897 г. G. Still представил детальный анализ клинической картины у 12 детей, имеющих помимо суставных проявлений системные признаки заболевания (лихорадку, увеличение лимфатических узлов, печени, селезенки и вовлечение других внутренних органов). С этого времени и до сегодняшнего дня системная форма ЮА по имени автора, ее описавшего, нередко называется болезнью Стилла [6,9,10,11]. В дальнейшем T.Colver и G.Edstrom, изучая артрит у детей, обозначили его ревматоидным по аналогии с взрослыми пациентами [6]. В течение длительного времени ревматоидный артрит (РА) у взрослых и детей рассматривался как единая нозологическая форма, развивающаяся пациентов в различные периоды жизни. Однако, вариабельность клинических проявлений болезни в детском возрасте, а также их существенное отличие в значительном числе наблюдений от симптоматики, имеющей место у взрослых пациентов с РА, дало осно-

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЮА ПО ДАННЫМ МЗ И СР РОССИИ (зарегистрировано всего)

Таблица 1

Годы	0-14 лет	На 1000	15-17 лет	На 1000
	Всего, чел.		Всего, чел.	
2001	11 469	0,45	8 266	1,13
2002	11 109	0,44	8 515	1,17
2003	10 878	0,5	8 778	1,2
2004	10 377	0,46	8 655	1,15

ПЕРВИЧНАЯ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ ЮА ПО ДАННЫМ МЗ И СР РОССИИ
(зарегистрировано в данном году с диагнозом, поставленным впервые)

Таблица 2

Годы	0-14 лет	на 1000	15-17 лет	На 1000
	Всего, чел.		Всего, чел.	
2001	3 201	0,127	1 913	0,26
2002	3 018	0,12	1 379	0,25
2003	2 781	0,12	1 991	0,35
2004	2 832	0,125	1 909	0,25

вание американским ученым J.A.Coss и R.H.Boots в 1946 г. объединить все случаи хронических артритов у детей под единым названием "ювенильный ревматоидный артрит" [12]. Этот термин и стал основным для обозначения хронических воспалительных заболеваний суставов у детей в 50-80-е гг. ЮРА рассматривался как самостоятельная нозологическая форма неизвестной этиологии со сложными аутоиммунными процессами патогенеза, начинающаяся до 16-летнего возраста и характеризующаяся хроническим воспалительным поражением суставов, преимущественно прогрессирующего течения [13,14]. Обязательным было условие исключения других заболеваний, относящихся к известным нозологическим формам (реактивный или называемый ранее инфекционно-аллергический артрит, ювенильный псориатический артрит, ювенильный анкилозирующий спондилоартрит и т.д.). В эти же годы были созданы диагностические и классификационные критерии ЮРА.

Рядом научных центров СССР и стран Восточной Европы были разработаны диагностические критерии ЮРА [15], названные Восточно-Европейскими (табл.3). Они длительное время используются для его диагностики, включая клинико-лабораторные, рентгенологические и морфологические признаки заболевания. Разработаны также ранние диагностические критерии ЮРА, предназначенные для распознавания заболевания в первые 3 недели от его дебюта, которые отличаются от общих лишь некоторыми категориями [16]. И те и другие, несомненно, нуждаются в оценке применительно к современным представлениям о ЮА, так как не всегда соответствуют истинной природе заболевания.

В свою очередь, за рубежом, в частности, в странах американского континента, широко применяются Северо - Американские диагностические критерии ЮРА [12,17] (табл.4). Они довольно неспецифичны для различных видов ЮА и ведут к пос-

тановке диагноза ЮРА практически любому пациенту с артритом. Восточно-Европейские и Северо - Американские критерии существенно отличаются друг от друга по форме и содержанию, хотя и характеризуют одно и то же заболевание. Однако до сих пор в основе современных взглядов на диагностические критерии ЮРА лежит принцип исключения всех остальных заболеваний ревматологического профиля. Между тем данное положение в первые месяцы становления патологического процесса, как правило, не имеет решающего значения и приобретает силу лишь в более поздние сроки болезни, когда последняя выявляет свое истинное лицо. Поэтому непреходящую значимость имеет постоянный поиск отдельных клинических признаков, равно как и их совокупности, с помощью которых создается реальная возможность уже в дебюте ревматического заболевания либо предположить наличие у пациента формирующегося ЮРА, либо, наоборот, его отвергнуть.

В 70-е гг. XX столетия разработана отечественная классификация ЮРА [18], которая выдержала испытание временем и до настоящего времени с успехом используется педиатрами-ревматологами России (табл.5). За рубежом наиболее распространенной является международная классификация ЮРА (ACR) [6] (табл.6).

По мере дальнейшего развития педиатрической ревматологии существование лишь одного терминологического обозначения ЮРА для хронического артрита у детей становится недостаточным, так как не всегда отражает сущность заболевания, в силу чего не удовлетворяет ревматолога. Появляется потребность введения другого обозначения артрита для таких пациентов. Термин ЮХА, появившийся в конце 70х гг., очень своевременно был предложен педиатрическим субкомитетом EULAR в 1977 г. и официально утвержден в Европейских странах для обозначения ЮА. Не сразу, но с течением времени он с должным пониманием был принят и в нашей

Таблица 3

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ЮРА (Восточно - Европейские, 1979)

Клинические признаки:	
1. Артрит продолжительностью > 3 мес.	
2. Артрит второго сустава, развившийся через 3 мес. или позже	
3. Симметричное поражение мелких суставов	
4. Контрактура сустава	
5. Теносиновит или бурсит	
6. Мышечная атрофия	
7. Утренняя скованность	
8. Ревматоидное поражение глаз	
9. Ревматоидные узелки	
10. Выпот в полости сустава	
Рентгенологические признаки:	
11. Остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифизов	
12. Сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз сустава	
13. Нарушение роста костей	
14. Поражение шейного отдела позвоночника	
Лабораторные признаки:	
15. Положительный РФ	
16. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки	

* 3 признака - вероятный ЮРА; 4 признака - определенный ЮРА; 8 признаков - классический ЮРА при обязательном наличии первого признака.

Таблица 4

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ЮРА (E.J. Brewer et al, 1977)

(1)	Начало заболевания до 16 лет
(2)	Артрит одного или более суставов, определяемый как припухание или наличие выпота, а также наличие двух и более следующих признаков
	а. ограничение объема движений
	б. чувствительность или боль при движении
	в. повышение местной температуры
(3)	Продолжительность болезни 6 недель
(4)	Тип начала болезни в течение первых 3-6 мес. классифицируется как
	а. полиартрит – 5 и более суставов
	б. олигоартрит – 4 и менее суставов
	в. системное начало (интермиттирующая лихорадка, ревматоидная сыпь, артрит, висцеральная патология)
(5)	Исключаются другие ревматические заболевания

стране, занял свое прочное место в лексиконе ревматолога, поскольку с его помощью можно было обозначить артрит у ребенка в тех ситуациях, когда клиническая картина болезни не вполне соответствовала представлениям врача о ЮРА, а точно верифицировать диагноз, особенно на этапе становления болезни, было невозможно. Внедрение термина и соответствующих классификационных критериев ЮРА [19], утвержденных в том же году, явилось в странах Европы основанием практически для устранения термина ЮРА, который можно было использовать только строго при определенных условиях (наличии позитивного по РФ артрита) (табл. 7).

В России широкое использование терминов ЮРА и ЮРА послужило основанием для введения их обоих в номенклатуру заболеваний детского воз-

раста. Это отражено в отечественной классификации ревматических болезней (РБ) и в МКБ Х [20,21]. Разнообразие различных видов ЮА в МКБ, трудно отличимых друг от друга, поскольку их признаки не конкретизированы, не позволяет с уверенностью диагностировать какое-либо определенное суставное заболевание (например, M08.0: ювенильный ревматоидный артрит РФ- и M08.3: хронический ювенильный полиартрит РФ-)

Фрагмент отечественной классификации и номенклатуры ревматических болезней (1988):

V. Ювенильный артрит:

- 1.0 Ювенильный ревматоидный артрит, включая синдром Стилла и синдром Висслера-Фанкони
- 2.0 Ювенильный хронический артрит

ОТЕЧЕСТВЕННАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЮРА (1981)

Таблица 5

Клинико-анатомическая характеристика	• суставная форма (с и без поражения глаз) [полиартрит, олигоартрит] • суставно-висцеральная форма • синдром Стилла; • аллергосептический синдром; • с ограниченными висцеритами.
Клинико-иммунологическая характеристика	• РФ «положительный» • РФ «отрицательный»
Течение болезни	• быстро прогрессирующее • медленно прогрессирующее • без заметного прогрессирования
Степень активности	• высокая • средняя • низкая
Рентгенологическая стадия	• I - околосуставной остеопороз; признаки выпота в полость сустава, уплотнение периартикулярных тканей, ускорение роста эпифизов пораженных костей • II - те же изменения и сужение суставной щели; единичные узур • III - распространенный остеопороз; выраженная костно-хрящевая деструкция, вывихи, подвывихи, системное нарушение роста костей • IV - изменения, присущие I-III стадиям и анкилозы
Функциональная способность больного	• сохранена • нарушена по состоянию опорно-двигательного аппарата • нарушена по состоянию глаз или внутренних органов

МЕЖДУНАРОДНАЯ СЕВЕРО-АМЕРИКАНСКАЯ (ACR) КЛАССИФИКАЦИЯ ЮРА
(E.J. Brewer, J.Bass et al, 1977)

Таблица 6

1. Системный вариант.
2. Полиартикулярный вариант:
а) субтип с наличием ревматоидного фактора;
б) субтип с отсутствием ревматоидного фактора;
3. Олигоартикулярный вариант:
а) субтип, встречающийся преимущественно у девочек, с началом болезни в раннем возрасте, с наличием АНФ, с отсутствием РФ, с отсутствием HLA B27 и высоким риском поражения глаз;
б) субтип, наблюдающийся чаще у мальчиков, с началом болезни в среднем и старшем возрасте, с преимущественным поражением нижних конечностей, с наличием HLA B27 и с отсутствием РФ и АНФ;
с) субтип, встречающийся среди всех возрастных групп с отсутствием РФ, АНФ и HLA B27.

КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ ЮХА (EULAR, 1977)

Таблица 7

Признак	EULAR критерии ЮХА
Возраст начала	< 16 лет
Минимальная продолжительность артрита	3 мес.
Суставы, пораженные в течение первых 6 мес.	
Олиго (пауци) артрит	1-4 сустава
Полиартрит	> 4 суставов
Системная форма	любое количество
Исключение спондилоартропатии	Нет
Ревматоидный фактор	Отрицательный (если положительный – название ЮРА, не ЮХА)

Таблица 8

**РЕКЛАССИФИКАЦИЯ ЮВЕНИЛЬНЫХ АРТРИТОВ СОГЛАСНО КРИТЕРИЯМ ILAR 1997, 2001 гг.
ПО ДАННЫМ ДЕТСКОЙ КЛИНИКИ ИНСТИТУТА РЕВМАТОЛОГИИ РАМН (2004-2005гг.)**

Исходный диагноз		N	Сист.	Поли-РФ+	Поли-РФ-	Олиго-перс.	Олиго-распр.	ПсА	Артрит, связ с энтез.	Недиф.
ЮРА	Сист.	28	21							7
	Поли-	62		4	23		21		3	11
	Олиго-	22				15	3		1	3
ЮХА	Сист.	2	1							1
	Поли-	18			4		10		2	2
	Олиго-	51				30			5	16
ЮСА		10				3			4	3
ЮАС		31			5				20	6
РеА		2							2	
ПсА		5				2				2
СВФ		3	2							1
Всего:		234	24	4	32	50	34	0	37	52 (22%)

Фрагмент МКБ (X пересмотр):

M08 Юношеский (ювенильный) артрит
M08.0 Юношеский ревматоидный артрит

Ювенильный ревматоидный артрит с РФ и без РФ

M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит

M08.2 Юношеский артрит с системным началом. Болезнь Стилла

M08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный по РФ) Хронический ювенильный полиартрит

M08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит

M08.8 Другие юношеские артриты

M08.9 Юношеский артрит неуточненный

M09. Юношеский артрит при болезнях, классифицируемых в других рубриках.

По мере дальнейшего развития педиатрической ревматологии классификационные критерии ЮА неоднократно пересматривались [22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29]. Однако необходимость их очередного пересмотра вновь назрела. Вместо широко распространенных и привычных терминов ЮРА, ЮХА в 1994 г. под эгидой Всемирной организации Здравоохранения (ВОЗ) и Международной ассоциации ревматологов (ILAR) постоянным комитетом по разработке классификационных аспектов ЮА было предложено называть все хронические воспалительные заболевания суста-

вов у детей ювенильными идиопатическими артритами (ЮИА), и были представлены для обсуждения их классификационные критерии. В последующем эти критерии подверглись критике. В 1997 г. они были несколько модифицированы и приняты педиатрическим субкомитетом ILAR в г.Durban (Южная Африка), а в дальнейшем уточнены и отредактированы в 2001г в на конгрессе ILAR в г. Эдмонтон [30,31,32,33].

Классификация ювенильного идиопатического артрита ILAR (Durban, 1997)

1. Системный артрит
2. Полиартрит (РФ-негативный)
3. Полиартрит (РФ позитивный)
4. Олигоартрит
 - а) персистирующий
 - б) распространившийся
5. Артрит, связанный с энтезитом
6. Псориатический артрит
7. Другие артриты (недифференцированные)
 - а) не соответствует ни одной из категорий или
 - б) отвечает критериям > одной категории

Для каждой из представленных категорий были определены критерии исключения, являющиеся основанием для постановки диагноза недифференцированного артрита.

С одной стороны, введение единого термина ЮИА значительно упростило диагностику болезней, однако привело к объединению в одну группу по сути разных заболеваний, способствовало обмену научной информацией между учеными разных

стран, но затруднило интерпретацию результатов исследований, особенно ретроспективных, касающихся длительных катамнестических наблюдений. Термин ЮИА, недавно появившийся в лексиконе ревматолога, объединил под своим крылом хронические артриты у детей, начавшиеся до 16 летнего возраста, в том числе ювенильный псориатический артрит и группу недифференцированных артритов, которая вычленилась из-за введения большого числа строгих критериев исключения. Создание новой классификации ЮИА стало предпосылкой для исключения из употребления терминов ЮРА и ЮХА. В то же время в реальной практике оказалось, что, наряду с использованием в официальной международной литературе термина ЮИА, каждая страна оставалась на своих позициях: в США основным до настоящего времени является термин ЮРА, в России ЮРА и ЮХА, в европейских странах - ЮХА (причем до сих пор неясно, чем же они отличаются друг от друга). В связи с этим перед врачами встают вопросы: Правильно ли говорить об одном и том же заболевании, употребляя разные термины, и применять один термин для обозначения разных по сути артритов? Не является ли внедрение термина ЮИА шагом назад на пути диагностики и верификации диагноза в более ранние сроки и что делать, если этого термина не существует в официальной статистике? Имеет ли право на самостоятельное существование такая нозологическая форма, как ЮРА? Как быть ревматологам России, если существующая МКБ 10-го пересмотра включает в себя несколько категорий (ЮА, ЮХА, ЮРА), четкого определения каждой из которых на сегодняшний день не существует? Все эти вопросы остаются без ответа и приводят к отсутствию взаимопонимания между педиатрами - ревматологами.

Существующие в современных условиях 4 основные классификации ЮА (табл. 8), используемые в международной ревматологической практике и в России, на наш взгляд, имеют свои достоинства и недостатки. Классификация ЮРА (ACR) довольно проста в употреблении, однако она рассчитана только на одну нозологическую форму. Созданная в 1981г. отечественная классификация ЮРА, являющаяся основой для формулировки диагноза, дает более полную картину данного заболевания, включает такие важные характеристики, как активность патологического процесса, рентгенологическая стадия и функциональная способность пациента, однако, как и предыдущая, разработана только для ЮРА.

Проведенные в последние годы исследования показали, что эволюция артрита у детей представляет собой порою долгий и сложный процесс формирования того или иного заболевания. Вызывает определенные трудности окончательная нозологическая верификация ЮА даже на протяжении длительного времени. Опыт катамнестического наблюдения пациентов с ЮА в течение 10 и более лет,

а также во взрослом состоянии свидетельствует о том, что лишь 32-44%, действительно, формируют "настоящий" РА, который соответствует диагностическим критериям этого заболевания у взрослых. У 28-37% больных развиваются различные варианты серонегативных спондилоартритов, а у 30% диагноз не удастся верифицировать даже спустя длительный срок болезни [34,35]. В связи с этим классификация, которая устроит педиатров-ревматологов, должна быть рассчитана не только на ЮРА.

Классификация ЮХА так же не сложна для понимания, практически идентична предыдущей, оставляет право коррективки диагноза в дальнейшем, однако возможность поставить диагноз ЮРА дает лишь в одном случае, когда имеется артрит, серопозитивный по РФ. Так ли это? На практике мы достаточно часто сталкиваемся с пациентами с симметричным полиартикулярным деструктивным поражением суставов, которым мы в соответствии с диагностическими критериями поставили бы диагноз ЮРА, однако, согласно этой классификации, он может быть диагностирован только при наличии РФ. Следует отметить, что в детской практике реальное значение РФ в диагностике ЮА значительно ниже, чем у взрослых, так как он выявляется только у 10-12% больных, поэтому нецелесообразно ставить этот показатель во главу угла для постановки диагноза ЮРА. Недостатком классификаций ЮРА и ЮХА, на наш взгляд, следует считать учет суставного синдрома только в дебюте заболевания, тогда как характер суставных проявлений в течение болезни тоже имеет значение как для постановки диагноза, так и для выбора терапевтической тактики.

Классификация ЮИА, лишь некоторыми параметрами отличаясь от других (длительностью периода дебюта, делением олигоартрита на категории, включением псориатического артрита), наряду с подробной характеристикой каждой формы имеет большое количество строгих критериев исключения, что очень затрудняет работу с ней. В соответствии с классификацией ЮИА в детском отделении Института ревматологии РАМН (ИР) была проведена реклассификация диагнозов у 240 пациентов с различными вариантами хронических артритов (табл.8). Результаты продемонстрировали, что у 22% больных в связи с наличием каких-либо критериев исключения диагноз следовало трактовать как недифференцированный артрит. Аналогичные данные были получены в других ревматологических центрах России. Оказалось, что классификация ЮИА сложна для использования в реальной врачебной практике и не имеет преимуществ перед другими, а также полностью (с чем нельзя согласиться) исключает из употребления термин ЮРА. Данная классификация, с одной стороны, слишком упрощает подход к диагнозу, поскольку позволяет любому больному выставить

диагноз ЮИА и не думать о его нозологической принадлежности, а также перспективах дальнейшего развития; с другой стороны, ввиду наличия строгих критериев исключения, заставляет часть пациентов оставить вообще без диагноза, хотя большинство из них могли бы быть классифицированы в известные группы. Так, больной с артритом и типичными системными проявлениями ЮА, имеющий псориаз у родственников, не может быть классифицированным в рубрику системный артрит, а попадает в категорию недифференцированных артритов. Это затрудняет учет в научных исследованиях больных, и так нечасто встречающихся в практике педиатра-ревматолога. Кроме того, не совсем понятным является внесение самостоятельной нозологической формы ювенильного псориатического артрита (ЮПсА) в рамки ЮИА, в то время как другие варианты артритов (ЮАС, артриты, ассоциированные с воспалительными заболеваниями кишечника и т.д.) в нее не включены.

Таким образом, педиатры-ревматологи используют в своей практике различные термины для характеристики артритов у детей: ЮРА, ЮХА, ЮА, в последние годы ЮИА. При этом для каждого термина не предусмотрено своего определения, или оно формулируется для всех следующим образом: хроническое воспалительное заболевание суставов у детей, начавшееся до 16 летнего возраста. Использование тех или иных обозначений зависит от осведомленности ревматолога, приверженности привычным терминам, желания или нежелания вникать в суть диагноза, от социальных причин, территориального фактора и др. Примером может служить проведенное нами исследование, посвященное изучению распространенности и структуры ЮА в Москве, Московской области и России, которое базировалось на архивном материале ИР и полученных от ревматологов карт учета больных с артритами. Изучение структуры хронических воспалительных заболеваний суставов у детей на материале стационара детского отделения за период 2003-2005 гг. показало, что преобладающий удельный вес имеет ЮХА (51,3%), ЮРА составляет 35,5%, группа ЮСА - 3,9%. Значительно меньшей была доля других нозологических форм. В отличие от стационарного контингента больных по данным Москвы, Московской области и г. Архангельска было выявлено, что наиболее частой патологией на приеме у детского ревматолога являлись реактивные артриты (РеА) (56,2 % - 58,3%) и ЮРА (12,3% - 27% соответственно).

Примечательна эволюция взглядов на диагностику ЮА в разные годы, что прослеживается на примере в детского отделения ИР. Было продемонстрировано, что по сравнению с 1988-2002гг диагноз ЮРА стал выставляться больным реже (45,6%-

35,5%), а ЮХА почти вдвое чаще (28,3% - 51,3% соответственно).

Все вышеизложенное свидетельствует о том, что в настоящее время в связи с изменениями во взглядах на патологию суставов у детей нередко отсутствует взаимопонимание как между ревматологическими "школами", так и между отдельными ревматологами. О педиатрах говорить вообще не приходится. Им самим в этом разобраться очень трудно. Клинические рекомендации, пособия, главы в общих руководствах носят описательный характер без представления современных подходов к терминологическим обозначениям и диагностике. Основываясь на имеющихся классификационных критериях, одного и того же больного можно отнести практически к любой категории.

Какова же структура хронических воспалительных заболеваний суставов у детей в современных условиях? Опыт показывает, что ведущими нозологиями в начале XXI века в условиях стационара являются ЮХА и ЮРА. Оценка существующих диагностических и классификационных критериев, проведенная на большой группе детей с суставной патологией, реклассификация согласно критериям ILAR позволили нам прийти к заключению, что в настоящее время имеют право на существование представленные в отечественной классификации РБ и в МКБ X три терминологических обозначения: ЮА, ЮРА, ЮХА.

Известно, что термин - это слово или сочетание слов, точно обозначающее определенное понятие, применяемое в научных исследованиях. Основной формой присутствия термина является дефиниция или его научное определение. Какова дефиниция сохраняющихся терминологических обозначений?

Термин «Ювенильные артриты» (во множественном числе) может быть использован как групповое понятие, включающее различные хронические артриты, в том числе ЮРА и ЮХА.

Термин «Ювенильный артрит» (в единственном числе) - для обозначения артрита длительностью менее 3х месяцев, т.е. того промежутка времени, когда еще только происходит становление заболевания (ювенильный артрит ранний - ЮАр).

Термином «Ювенильный ревматоидный артрит» целесообразно обозначать самостоятельную нозологическую форму, напоминающую ревматоидный артрит у взрослых, и использовать в тех клинических ситуациях, когда у пациента с обязательным наличием артрита давностью более 3х месяцев имеются, как минимум, 2 из 5 следующих признаков:

1. симметричный полиартрит с поражением верхних и нижних конечностей;
2. вовлечение мелких суставов кистей с типичными деформациями ("ревматоидная кисть");
3. деструктивный артрит;
4. наличие ревматоидных узелков;

5. позитивность по РФ (в титре 1:40 и выше)

Термин «Ювенильный хронический артрит» использовать при длительности артрита более 3х месяцев при еще не сформировавшейся нозологической принадлежности до окончательной верификации диагноза.

Принимая во внимание отсутствие в МКБ X термина ЮИА и результаты проведенной нами реклассификации, указывающей, что только 78% больных соответствуют представленным в классификации ЮИА категориям, считаем, что от широкого его использования следует воздержаться. Термин ЮИА может употребляться в научных исследованиях и зарубежных публикациях. Отдельные положения классификационных критериев ЮИА могут быть учтены при разработке современной классификации ювенильных артритов.

Использование единых подходов к применению конкретных терминологических обозначений (ЮА, ЮРА, ЮХА) с обязательным учетом их дефиниций будет способствовать взаимопониманию, правильной интерпретации статистических данных, позволит педиатрам-ревматологам говорить "на одном языке".

Клинический опыт свидетельствует о том, что в последние годы ведущим диагнозом у преобладающего большинства детей с суставной патологией является ЮХА. Это связано с тем, что данное терминологическое обозначение не ассоциируется с какой-либо конкретной нозологической формой и дает возможность "отсрочки" в постановке нозологического диагноза до того времени, пока не сформируется типичная клиническая картина заболевания. В связи с этим становится актуальной разработка его современных классификационных критериев, в основу которых могут быть положены отдельные положения существующих классификаций ЮРА, ЮХА и ЮИА. В детском отделении ИР начата работа по созданию проекта рабочей классификации ЮХА (табл.9). Многие годы формулировка диагноза, привычная глазу ревматолога, основывалась на использовании отечественной классификации ЮРА [18]. Выбрав за основу именно эти классификационные критерии и принимая во внимание удобство их использования, мы пошли по пути их модификации. Так, в основу классификации положены варианты ЮХА по дебюту (при длительности артрита до 6 месяцев) и на развернутой стадии болезни (после 6 месяцев).

1. Вариант ЮХА по дебюту:

- Системный : артрит с/или с предшествующей документированной лихорадкой по крайней мере в течение 2х недель в сочетании с двумя или более признаками: сыпь, увеличение лимфоузлов (паховые, кубитальные, подмышечные), гепато- или спленомегалия, серозиты, висцеральные поражения.

- полиартикулярный (артрит с вовлечением 5 и

более суставов)

- олигоартикулярный (артрит с вовлечением 4х и менее суставов)

2. Вариант ЮХА по течению (на развернутой стадии болезни):

- системный
- полиартикулярный
- олигоартикулярный

На первом месте указывается вариант течения, при совпадении характеристик (например, полиартрит в начале и на протяжении болезни) обозначается однократно. При системном варианте болезни в формулировку диагноза обязательно выносятся характеристика суставного синдрома. Например: ЮХА, системный вариант по дебюту, полиартрит (олигоартрит в дебюте).

3. Внесуставные проявления (в том числе поражение глаз и других органов с конкретизацией признаков). Поражением глаз "ревматической природы" следует считать увеит (воспалительный процесс в сосудистой оболочке глаза) и его осложнения (катаракта, глаукома, лентовидная дегенерация роговицы, синехии и др.), диагностированные офтальмологом при осмотре глаза с помощью щелевой лампы. Не относится к числу глазных проявлений ЮХА катаракта, как осложнение на фоне длительного приема глюкокортикоидов (ГК). К числу висцеральных проявлений следует относить нефрит, кардит, пневмонит и др. клинические синдромы, связанные с текущим ревматоидным процессом.

4. В формулировке диагноза необходимо учитывать наличие или отсутствие АНФ ("+" / "-"), поскольку при ЮХА этот показатель является фактором риска вовлечения органов зрения в патологический процесс, особенно в сочетании с ранним возрастом дебюта, женским полом и олигоартикулярным поражением.

5. Степень активности патологического процесса предлагается определять по шкале ВАШ по мнению врача, так как в настоящее время не существует объективных критериев для ее характеристики у детей. Врачом учитываются как клинические проявления, так и лабораторная активность процесса:

- 0 ст - 0-9мм;
- 1ст - 10- <35мм;
- 2ст - 35- < 65мм;
- 3ст - 65 и более мм.

6. Рентгенологическая стадия (по Штейнбрökerу): I, II, III, IV

7. Функциональная способность (функциональные классы по Штейнбрökerу): I, II, III, IV

8. Ремиссия: В настоящее время в России в педиатрической ревматологии не существует четкого определения того, что понимается под состоянием

Таблица 9

РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЮХА (проект)

Клинический вариант (по течению; по дебюту*)	Системный	Полиартрит
		Олигоартрит
	Полиартикулярный	
Внесуставные проявления	Олигоартикулярный	
	Поражение глаз, почек и др. (с конкретизацией признаков)	
Степень активности (оценка активности заболевания по мнению врача – ВАШ 100 мм)	0 : < 10 мм	
	1 : 10 - <35 мм	
	2 : 35 - < 65 мм	
	3 : >65 мм	
Ревматоидный фактор (РФ)**	Положительный	Отрицательный
Антинуклеарный фактор (АНФ)	Положительный	Отрицательный
Рентгенологическая стадия	I, II, III, IV по Штейнброкеру	
Функциональная способность (класс)	I, II, III, IV по Штейнброкеру	
Ремиссия***		

* в случае совпадения характеристик в дебюте и на развернутой стадии заболевания она обозначается однократно в формулировке диагноза.

** указывается только для ЮРА

*** ремиссия - отсутствие признаков активности заболевания (активных суставов и повышения лабораторных показателей) при отсутствии антиревматической терапии, включая локальное введение ГК и прием НПВП, в течение не менее 6 мес.

Примечание:

- ЮХА HLAB27 ассоциированный (в случае обнаружения у пациента антигена гистосовместимости HLA B27), так как выделение этой формы помогает вычленить пациентов с риском формирования в перспективе одного из вариантов серонегативных спондилоартритов, который, как свидетельствуют отдаленные катамнестические наблюдения, не ограничивается рамками только олигоартикулярного варианта.
- Синдром Висслера – Фанкони выставляется при наличии следующих признаков: лихорадка, сыпь, лимфаденопатия, гепатолиенальный синдром, лейкоцитоз со сдвигом влево в сочетании с артралгиями или нестойким артритом длительностью до 3х мес. При продолжительности стойкого артрита более 3х мес. заболевание рассматривается как системный вариант ЮХА.

ремиссии ЮА. В связи с этим мы приняли за основу определение ремиссии зарубежных коллег, которое основано на анализе течения заболевания у большого числа пациентов с ЮА и совпадает с нашим мнением. Согласно исследованию F. Fantini, V. Gerloni и др., результаты которого были опубликованы в 2003г., под ремиссией понимается отсутствие признаков активности заболевания ("активных" суставов и повышения уровня лабораторных показателей воспаления) без антиревматической терапии, включая локальное введение ГК и прием НПВП, в течение не менее 6 месяцев [36].

При наличии в формулировке диагноза состояния ремиссии активность 0 степени не указывается.

Следует выделить особые состояния и варианты

артрита, которые должны быть представлены в классификации и отражены в формулировке диагноза. К ним относятся:

- ЮХА HLAB27 ассоциированный (в случае обнаружения у пациента антигена гистосовместимости HLA B27), так как выделение этой формы помогает вычленить пациентов с риском формирования в перспективе одного из вариантов серонегативных спондилоартритов, который, как свидетельствуют отдаленные катамнестические наблюдения, не ограничивается рамками только олигоартикулярного варианта.

- Синдром Висслера - Фанкони выставляется при наличии следующих признаков: лихорадка, сыпь, лимфаденопатия, гепатолиенальный синд-

ром, лейкоцитоз со сдвигом влево в сочетании с артралгиями или нестойким артритом длительностью до 3х месяцев. При продолжительности стойкого артрита более 3х месяцев заболевание рассматривается как системный вариант ЮХА.

Предлагаемая нами классификация правомочна в отношении как ЮХА, так и ЮРА. При установлении диагноза ЮРА указывается наличие или отсутствие РФ.

Примеры формулировок диагнозов:

- ЮХА, полиартикулярный вариант (олигоартрит в дебюте), акт. 3ст., стад. III, ФКIII;
- ЮХА, олигоартикулярный вариант с поражением глаз (хронический передний увеит обоих глаз), акт.2ст., АНФ+, стад. II, ФКII;
- ЮРА, полиартикулярный вариант, акт. 1ст, РФ+, стад. III, ФКII.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шахбазян И.Е. Суставно-висцеральная форма ревматоидного артрита у детей и её эволюция. Автореф. дис. д.м.н., М., 1976.
2. Кузьмина Н.Н. Ювенильные хронические артриты. Врач, 2002, 9, 8-11.
3. Шайков А.В. Ювенильный ревматоидный артрит. В книге Ревматические болезни. Рук. по внутренним болезням. Под ред. В.А.Насоновой и Н.В.Бунчука, М., 1997, 295-304.
4. Яковлева А.А. Инфекционный неспецифический (ревматоидный) артрит у детей. М., 1971.
5. Бойкинов И.Н. Ювенильный хронический артрит. Медицина и физкультура, С., 1983, 229.
6. Cassidy J.T., Petty R.E. Juvenile Rheumatoid Arthritis In: Textbook of pediatric rheumatology. 4th Edition., 2002, 218.
7. Ansell B.M. Ревматические болезни у детей. М., 1983.
8. Алексеева Е.И., Баранов А.А., Шувалова М.П. и др. Ревматические заболевания у детей в Российской Федерации: масштаб проблемы. Педиатрия. Прилож. 3. Современные проблемы профилактической педиатрии, 2003, 2-10.
9. Cornil M.V. Memoire sur les coïncidences pathologiques du rhumatisme articulaire chronique. Mem. Soc. Biol. (Paris), 1864, 4.
10. Diamantberger M.S. Du Rhumatisme nouveau (polyarthrite deformante) chez les enfants. These pour le doctoral en medicine. Paris, Lecrosnier et Babe, 1891.
11. Still J.F. On a from of chronic joint disease in children. Med. Chir. Trans., 1897, 80, 47. (Reprinted in Arch. Dis. Child., 1941, 16; 156).
12. Coss J.A., Boots R.M. Juvenile rheumatoid arthritis. J. Pediatr., 1946, 29, 143.
13. Brewer E.J., Jiannini E.M., Person D.A. (eds). Juvenile Rheumatoid Arthritis. W.B.Saunders, Philadelphia, 1982.
14. Falcini F., Cimaz R. Juvenile rheumatoid arthritis. Curr. Opin. Rheumatol., 2000, 12, 415-419.
15. Долгополова А.В., Бисярина В.П., Алексеев Л.С. и др. Диагностические критерии ЮРА. Вопр. ревматизма, 1979, 4, 3-5.
16. Долгополова А.В., Бисярина В.П., Алексеев Л.С. и др. Разработка критериев ранней диагностики ювенильного ревматоидного артрита (ЮРА). Вопр. ревматизма, 1979, 4, 3-7.
17. Cassidy J.T., Levinson J.E., Bass J.G. et al. A study of classification criteria for diagnosis of Juvenile Rheumatoid Arthritis. Arthr. Rheum., 1986, 29, 2, 274-281.
18. Долгополова А.В., Яковлева А.А., Исаева Л.А. Классификация и номенклатура ювенильного ревматоидного артрита. Педиатрия, 1981, 7, 3-5.
19. European League Against Rheumatism: EULAR Bulletin №4: Nomenclature and Classification of Arthritis in Children. Basel, National Zeitung AG, 1977.
20. Кузьмина Н.Н. Рабочая классификация и номенклатура ревматических болезней (педиатр.аспекты). Детск. ревм. Рук. для врачей, М., 2002, 12-20.
21. МКБ X пересмотр: МКБ-10 Том 1 (часть 1), ВОЗ, 1995, 650-651.
22. Wood P.H.N. Special meeting on: Nomenclature and classification of arthritis in children. In: The care of Rheumatic Children (ed. E.Munthe). EULAR Publishers, Basel, 1978, 47-50.
23. Brewer E.J., Bass J., Baum J. et al. Current proposed revision of JRA criteria. JRA criteria subcommittee of the diagnostic and therapeutic criteria committee of the American Rheumatism section of the Arthritis Foundation. Arthr. Rheum., 1977, 20, 195-199.

24. Wood P.H.N. Special meeting on the nomenclature and classification of arthritis in children. In: Munthe E., editor. The care of rheumatic children. Basel; EULAR; 1977, 47-50.
25. Руководство по детской артрологии. Под ред. М.Я.Студеникина и А.А.Яковлевой., Л., 1987, 137.
26. Шайков А.В. Современный взгляд на терминологию и классификацию ЮРА. Детская ревматол., 1998, 1, 73-79.
27. Kvien T.K., Hayeraal H.M., Kass E. Diagnostic criteria of rheumatoid arthritis in children: proposed criteria for controlled clinical studies. Scand. J. Rheumatol., 1982, 11, 187.
28. Petty R.E. Classification of childhood arthritis: a work of progress. Baillieres Clin. Rheumatol., 1998, 12(2), 181-190.
29. Кузьмина Н.Н., Воронцов И.М., Никишина И.П. и др. Эволюция взглядов на терминологию и классификацию ювенильных хронических артритов. Научно-практич. ревматол., 2001, 1, 41-47.
30. Fantini F. Classification of chronic arthritides of childhood (juvenile idiopathic arthritis): criticisms and suggestions to improve the efficacy of the Santiago-Durban criteria. J. Rheumatol., 2001, 28, 456-459.
31. Fink C.H., Baum J., Bhetay E. et al. Proposal for the development of classification criteria for idiopathic arthritis of childhood. J. Rheumatol., 1995, 22, 1566-1569.
32. Petty R.E., Southwood T.R., Baum J. et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban, 1997. J. Rheumatol., 1998, 25, 1991-1994.
33. Petty R.E., Southwood T.R., Manners P. et al. International League of Associations Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision. Edmonton, 2001. J. Rheumatol., 2004, 31, 390-392.
34. Пуринь В.И. Диагноз, лечение и прогноз хронических артритов у детей. Автореф. дисс. д.м.н, С-П., 1999.
35. Логинова Е.Ю., Фоломеева О.М., Насонова В.А. Ювенильный артрит в практике терапевта - ревматолога. Консилиум медикум (Consilium medicum), 2003, 5,2, 97-100.
36. Fantini F, Gerloni V, Gattinara M et al. Remission in JCA: a cohort study of 683 consecutive cases with a mean 10 year follow-up. J.Rheumatol., 2003, 30 - 3, 579-584.

Поступила 15.01.06

**Рис. 2, 3 к статье В.В. Коломацкого с соавт.
«ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЕ ПЯСТНО-ФАЛАНГОВЫХ СУСТАВОВ
У ПАЦИЕНТОВ С РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ»**

ВНЕШНИЙ ВИД КИСТИ И РЕНТГЕНОГРАММА БОЛЬНОЙ ДО ОПЕРАЦИИ

Рисунок 2



ВНЕШНИЙ ВИД КИСТИ И РЕНТГЕНОГРАММА КИСТИ (9 МЕС. ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ)

Рисунок 3

