Юношеский артрит с системным началом

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M08.2 · Ассоциация детских ревматологов

Юношеский артрит с системным началом (сЮА, M08.2) — воспалительное заболевание у детей, при котором артрит сочетается с перемежающейся лихорадкой и системными проявлениями: сыпью, лимфаденопатией, увеличением печени или селезёнки, серозитом. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза и исключению инфекций, опухолей и гемофагоцитарного синдрома, выбору иммуносупрессивной терапии и контролю её эффективности и безопасности.

Главное

- Диагноз сЮА устанавливают при артрите одного или нескольких суставов и подтверждённой перемежающейся лихорадке не менее 3 дней в течение минимум 2 недель, если присутствует хотя бы один признак: летучая эритематозная сыпь, генерализованная лимфаденопатия, гепато- или спленомегалия, серозит.
- Артрит может отсутствовать в начале болезни; у большинства детей он появляется в течение первых 3 месяцев. При фебрильной лихорадке и признаках ухудшения состояния, гепатоспленомегалии, лимфаденопатии, цитопениях или нарушениях гемостаза проводят обследование на вторичный гемофагоцитарный синдром (вГФС).
- До назначения глюкокортикоидов, иммунодепрессантов и ГИБП необходимо завершить лабораторно-инструментальное обследование, исключить онкологические и онкогематологические заболевания и установить диагноз сЮА.
- Цель лечения — клиническая ремиссия. Активность болезни оценивают валидированными инструментами; снижение активности на 50% должно быть достигнуто через 3 месяца, неактивная болезнь — через 6 месяцев, а у пациентов с активными системными проявлениями лихорадка должна купироваться через 1 неделю.
- Эффективность патогенетической терапии контролируют через 3 и 6 месяцев, затем каждые 6 месяцев. При отсутствии 50% улучшения по АКРпеди через 3 месяца, неактивной болезни через 6 месяцев, сохранении лихорадки или нарастании активности переходят на ГИБП с другим механизмом действия.
- При терапии ГИБП и иммунодепрессантами живые вакцины не применяют; вакцинацию проводят в период ремиссии, сохраняющейся не менее 6 месяцев, по индивидуальному графику. Всем пациентам с сЮА предусмотрена вакцинация против пневмококковой инфекции, кроме получающих ритуксимаб.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: эпизоды лихорадки, сыпь, миалгии, боли или припухлость суставов, утренняя скованность, перенесённые инфекции, лекарства, семейный анамнез и возможные триггеры.
2. Выполнить физикальное обследование: термометрию, оценку общего состояния, кожи и лимфоузлов, сердечно-сосудистой и дыхательной систем, печени и селезёнки, суставов, объёма движений, походки и мышечной системы. Перед противоревматической терапией исключить инфекции, опухоли, аутовоспалительные синдромы, воспалительные заболевания кишечника и другие ревматические болезни (УДД 4–5, УУР С).
3. Назначить общий анализ крови, СОЭ, СРБ, показатели гемостаза и тромбоэластографию, биохимические показатели с ферритином, триглицеридами, печёночными ферментами, электролитами и креатинином. Для дифференциальной диагностики исследуют аутоантитела, иммуноглобулины, HLA-B27, прокальцитонин, маркеры инфекций, общий анализ мочи, альбумин и суточную протеинурию, кальпротектин кала (УДД 3–5, УУР С; молекулярно-биологическое исследование крови на токсоплазмы и антитела к лейшмании — УДД 3, УУР В).
4. Провести УЗИ внутренних органов, эхокардиографию, ЭКГ и УЗИ суставов. При поражении суставов выполнить рентгенографию или КТ; МРТ одного сустава с контрастированием показана пациентам с артритом для выявления ранних изменений и исключения травматического повреждения сухожильно-связочного аппарата и опухоли (УДД 1, УУР А).

5. Установить диагноз по критериям ILAR после исключения других заболеваний: артрит, лихорадка не менее 3 дней за период минимум 2 недели и один или более системных признаков. Диагноз исключают, в частности, при псориазе, артрите, ассоциированном с HLA-B27, у мальчиков старше 6 лет, анкилозирующем спондилите, энтезит-ассоциированном артрите, сакроилиите при воспалительном заболевании кишечника, синдроме Рейтера, остром переднем увеите или положительном РФ IgM в двух пробах с интервалом не менее 3 месяцев.
6. При установленном сЮА и фебрильной лихорадке оценить лихорадку, сыпь, гепатоспленомегалию, лимфаденопатию, цитопении, поражение ЦНС, почек, лёгких и сердца, а также ферритин, триглицериды, АСТ и фибриноген. Критерии вГФС A. Ravelli: ферритин >684 нг/мл, лихорадка и минимум 2 признака из следующих: тромбоциты ≤180×10⁹/л, АСТ >48 Ед/л, триглицериды >1,75 ммоль/л, фибриноген ≤3,60 г/л.

Лечение

- После подтверждения диагноза патогенетическую терапию начинают в ревматологическом стационаре (УДД 5, УУР С). До завершения обследования допустима монотерапия НПВП не более 1 месяца; применяют диклофенак, нимесулид, мелоксикам или ибупрофен по инструкции. ГК, метотрексат, лефлуномид, ГИБП и селективные иммунодепрессанты до исключения опухоли и установления диагноза не назначают.
- При угрожающих жизни системных проявлениях — стойкой фебрильной или гектической лихорадке, кардите, пневмоните, серозите или полиорганной недостаточности — проводят пульс-терапию метилпреднизолоном 10–30 мг/кг внутривенно за введение 3 дня, при необходимости 5 дней (УДД 5, УУР С). При рефрактерном или осложнённом течении преднизолон назначают внутрь в дозе 1–1,5–2 мг/кг/сут, с последующим снижением до 0,2–0,3 мг/кг/сут; эквивалентная доза метилпреднизолона не должна превышать 60 мг/сут.
- При активном олиго- или полиартрите назначают метотрексат 15 мг/м² подкожно 1 раз в неделю, но не более 25 мг/нед (УДД 2, УУР В), одновременно — фолиевую кислоту 1 мг ежедневно, кроме дня метотрексата, либо 2,5–7,5 мг 1 раз в неделю. При непереносимости или неэффективности метотрексата возможен лефлуномид: при массе <20 кг — 10 мг через день, 20–40 кг — 10 мг ежедневно, >40 кг — 20 мг ежедневно (УДД 4, УУР С).
- При отсутствии активного артрита тоцилизумаб применяют внутривенно 12 мг/кг при массе <30 кг или 8 мг/кг при массе ≥30 кг 1 раз в 2 недели; подкожно — 162 мг 1 раз в 2 недели при массе <30 кг или 1 раз в неделю при массе ≥30 кг (УДД 1–3, УУР В). Альтернатива — канакинумаб 4 мг/кг подкожно 1 раз в 4 недели (УДД 1, УУР В).
- При активном артрите тоцилизумаб или канакинумаб используют в тех же дозах в сочетании с метотрексатом либо лефлуномидом, с ГК или без них. Анакинру назначают ежедневно подкожно: при массе ≥50 кг — 100 мг/сут, при массе <50 кг — 1–2 мг/кг/сут (УДД 5, УУР С).
- При вГФС лечение проводят в стационаре: ГК сочетают с циклоспорином и внутривенным иммуноглобулином. Пульс-терапия — метилпреднизолон 20–30 мг/кг внутривенно либо дексаметазон 10–20 мг/м²/сут внутривенно; циклоспорин — 3–5 мг/кг/сут; иммуноглобулин — 1–2 г/кг за курс в течение 2 дней (УДД 4–5, УУР С). Ответ оценивают каждые 48 часов.
- Если активность вГФС нарастает в первые 48 часов базовой терапии, добавляют анакинру 5–10 мг/кг/сут внутривенно в 2 введения на 3–10 дней; при неэффективности возможны руксолитиниб или тофацитиниб, затем ритуксимаб 375 мг/м² внутривенно 1 раз в неделю 1–4 недели (УДД 4, УУР С). Лечение продолжают до отсутствия лихорадки и спленомегалии, гемоглобина ≥90 г/л, тромбоцитов ≥100×10⁹/л, нейтрофилов ≥0,5×10⁹/л, триглицеридов ♡ ммоль/л, ферритина ≤500 мкг/л и нормализации цереброспинальной жидкости при поражении ЦНС.
- В период обострения ограничивают двигательную нагрузку, но полная иммобилизация противопоказана; допустимы плавание, велосипед и прогулки, а бег, прыжки и активные игры нежелательны. Рекомендуются питание с повышенным содержанием кальция и витамина D и ортезы с периодическим снятием для упражнений (УДД 5, УУР С).

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на сЮА ребёнка направляют в ревматологическое отделение для диагностики, дифференциальной диагностики и назначения терапии. Выписка возможна после завершения обследования, постановки диагноза, начала лечения и стабилизации состояния с купированием лихорадки и снижением активности артрита.

- При вГФС диагностика, внутривенная терапия и введение ГИБП должны проводиться в стационаре; выписка возможна после купирования клинических и лабораторных признаков вГФС.
- Обострение или осложнение болезни, сопутствующее заболевание, побочный эффект или стойкая непереносимость ГИБП либо иммунодепрессанта — основание для неотложной госпитализации в стационар, инициировавший терапию.
- При подозрении на опухолевое заболевание иммунодепрессант и ГИБП немедленно отменяют и госпитализируют пациента для обследования.
- После достижения ремиссии в амбулаторных условиях ревматолог осматривает ребёнка не реже 1 раза в 3 месяца.

Частые вопросы

Какие признаки позволяют заподозрить сЮА?

Ключевое сочетание — артрит одного или нескольких суставов с перемежающейся лихорадкой не менее 3 дней за период минимум 2 недели. Дополнительными признаками служат летучая сыпь, генерализованная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия и серозит.

Когда при сЮА нужно думать о гемофагоцитарном синдроме?

По критериям A. Ravelli требуется ферритин >684 нг/мл в сочетании с фебрильной лихорадкой и минимум двумя признаками: тромбоциты ≤180×10⁹/л, АСТ >48 Ед/л, триглицериды >1,75 ммоль/л или фибриноген ≤3,60 г/л.

Какая терапия используется при активном артрите?

Для активного артрита применяют метотрексат 15 мг/м² подкожно 1 раз в неделю, максимум 25 мг/нед, с фолиевой кислотой. При системных проявлениях используют ГК и ГИБП; выбор между тоцилизумабом, канакинумабом или анакинрой зависит от активности системных проявлений и артрита.

Как оценивают эффективность лечения?

Контроль проводят через 3 и 6 месяцев, затем каждые 6 месяцев. Целевые ориентиры — 50% улучшение по АКРпеди через 3 месяца, неактивная болезнь через 6 месяцев и ремиссия через 12 месяцев по критериям C. Wallace.

Что делать при цитопении или повышении печёночных показателей на фоне терапии?

При нейтрофилах <1,0×10⁹/л или тромбоцитах <100×10⁹/л иммунодепрессант и ГИБП отменяют, ранее назначенные пероральные ГК продолжают, а общий анализ крови повторяют через неделю. При АЛТ или АСТ ≥1,5 верхней границы нормы либо повышении других биохимических показателей терапию также временно отменяют и повторяют биохимический анализ через неделю.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/26-yunosheskij-artrit-s-sistemnym-nachalom. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/26_4