

• •



ОГЛАВЛЕНИЕ

.....	3
.....	4
10	4
.....	4
.....	5
.....	6
.....	7
.....	14
.....	18
.....	19
.....	19
« »	28
- -	30
, -	30
(.....)	30
.....	33
.....	34
.....	34
.....	35

« , » 14 , 2015 .

... ..
- , ” , , ;
. , , , ;
.

... ..
/ ,
/ :

EMBASE, MEDLINE , PubMed.

- 5 .
• ;
•
• ;
•

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

(Good Practice Points – GPPs)

-
-

() , .
 , ().
 , , .
 , .
 , .
 :

- () **I (A)**
- () **II (B)**
- () **III (C)**
- () **IV (D)**

() — 16 6

10

- 08: 10- (-10)
- 08.0 — () (+ -);
 - 08.2 — () ;
 - 08.3 — () () ;
 - 08.4 — () ;
 - 08.8 — ;
 - 08.9 — .

— 2 16 100 .

0,05 0,6 %.
 18 62,3, — 16,2 100
 , 116,4 28,3, 14 — 45,8 12,6.
 () . — 0,5–1 %.

Th1, CD4+
 2 (2),
 2-
 (Ig) G
 (N) 4,
 Th2- ,
 () ,
 1, 6, 8, 17,
 () ;
 ()
 () —
 (PAMP) Toll- (TLR),
 , NFkB NFkB.
 6, 1, 18,
 S100,
 S100A8 (
 MRP8), S100A9 (MRP14) S100A12
 6.
 (-) —

()
(ILAR 2007).

ILAR

:

- 2
- 1) ; ;
- 2) ;
- 3) ;
- 4) / .
- 1) ;
- 2) , HLA B27 , 6 ;
- 3) , , , , ;
- 4) 3 .
- 1-4 6 .
- 2 :
1. : 1-4
2. : 5 6
- 1) ;
- 2) , HLA B27 , 6 ;
- 3) , , , , ;
- 4) 3 ;
- 5) (-) 5 6
- .
- 1) ;
- 2) , HLA B27 , 6 ;
- 3) , , , , ;
- 4) 3 ;
- 5) (-) 5 6
- 3 6 .
- :

1) ;
2) , HLA B27 , 6 ;
3) , , , ,

4) . ;
 . , :
) ; (« » ,);
) , .
) :

1) , HLA B27 , 6 ;
2) , , , ,

3) ; 3 ;
4) .

, . :
) /
) ; HLA B27;
) 6 ;
) HLA B27-
) (, , , :
) :

1) ;
2) 3 ;
3) .

- . ,
 .
 , 08.2 (ILAR
)

(10–20 %)
 .
 .
 — — , ; — —
 , ,
 . — () - , , , ,
 ,

— ;

— ;

- - ;
- ():

— ;

— ;

— ;

— ;

— ;

— ;

— ;

— () , ;

— , ;

(), II, VII, X;

— ,

— ; (— , — .),

— (— , —)

— , .);

- 0,14 () 20 % () . ;

— , , , .

-
- (, ,) .

————— ;

—) ; 6 (,

—

————— ;

— <7 10 ;

— ()

>7 10 .

————— ():

— ; (

— ,) .

————— (4;):

— ;

— ;

— 4 10 ; <2 10 .

— 1 : 3

— (>8; 3):

— >8; 2 ;

— 7 10 ; 5 10 .

— , , **08.0** (**ILAR**)

(10 %) 8 15 .

• (80 %).

• :

— ; , , ,

— ; 6

— 50 % 1-

• :

— , , .

— () IgM, IgG, .

• HLA DR4.

• :

— ;

— ((5));

— ()).

• , , **08.3** (**ILAR**)

(20–30 %) 1 15 .

• (90 %).

— , .

• :

— ; -

— ;

— 10 % ,

• - .

• () .

• :
 — , ,
 —
 — IgM, IgG, .
 :
 — ;
 — (5);
 — ();
 —
 — ():
 — ;
 — , (-).
 — ()
 —).
 — ():
 — < 4;
 — ;
 — 4 10 ;
 — 2 10 .
 — (1 3 —):
 — (3 > 8);
 — ;
 — 7 10 2 ;
 — 5 10 .
 (2-15 %) , 07 (**ILAR**)
 • — 6 .
 • , (2:1).
 • :
 — 33-67 % ;
 — 20 % .
 • .
 • « » ,
 • :
 — , , ,
 — .
 :

—
—
—

;
;

(4-15%)

(**ILAR**)

•
•
•
•

8 , (9:1).

(,).

—

;

—
—
—

;

•
•

:

—

—

IgM, IgG, HLA 27 90%

—
—

;

—

;

—

,

—

;

—

,

,

(): _____

—

).

(): _____

—
—

;

—

4 10 ; 2 10):

—

(

1

2

—

(

2

):

—

7 10 2 ; 4 10

—

, **08.4** (**ILAR**)

(50 %)

1 5 .
 (85 %).

: , , ;

40 %

— 30-50 % :

80 %

HLA A2.

: ;

- ;

():

; (

).

():

1;

3 10 ; 2 10 .

():

1 3 3 — .

(3 2;

7 10 2 ;

4 10 .

- (15-20%)

: (,) —

() () ;

(,) —

;

.

:

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

•

—

—

—

—

—

—

—

—

—

—

—

—

—

•

•

;

;

(

)

:

;

.

,

,

,

,

—

.

.

:

;

(

)

;

:

;

(

);

(

,

);

(

);

-

,

;

,

,

;

:

;

;

;

;

(

10%

).

:

;

;

;

;

;

.

:

,

(

—

,

,

,

,

,

),

-
-
-
-
- (),
- , ,
- (),
- (, (, -), ,),
- ,
- , , , , , , ,
- ,
-
-
-
- . ().
- ().
- , , , , , , , , , , , , , ,
- . (), (), , , , , , , (),
- ().
- (Ig) G, A, M, - , , , , , , , , , , , , ,
- , (), , B2
- ,).
- - ()— (FMF, TRAPS, MKD, FCAS, MWS, CINCA, PAPA).
- . ().
- A, M, G (*Salmonella enterica*), (*Yersinia enterocolitica*), (*Y. pseudotuberculosis*), , , , (Chlamydia trachomatis, Chlamydophila psittaci, C. pneumoniae), (Mycoplasmae pneumoniae)
- M, G (Cytomegalovirus)
- *Borrelia burgdorferi* M G
- , , I II .
- - , , .
- - , , , , , .
- - (*Toxoplasma gondii*).
- - (Cytomegalovirus).

•

•

•

—

—

, , (,), ,
,)

•

•

•

•

•

•

() ,
, , .
().
() ()
,)

•

(- ())

•

() , , ,

•

•

(Helicobacter pylori)

—

—

, , (,),
, , ,
, ,
;

•

—

—

•

(,) , — ,
;

—

—

•

•

() , ,
, , ,
, , ,
, ,

•

•

- , ,
, (6 . ,
,)

-
-
- (—)
- — ;
- — :
- ().
- ().
- ().
- (, /).
- (, /).
- (, /).
- ().
- ().
- ().
- (), 0 100 , 100 —

CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire)

()
 CHAQ (the Childhood Health Assessment
 Questionnaire). — «0»,
 — «3».

()

I —
 II — , ,
 III — , -
 IV — III +

():
 I —
 II —
 III —
 IV — , ,

().

•

•

• ; ILAR)

—

—

— 1

(D):

(M01AB) 2-3 / / ,

(M01AX) 3-5 / / ,

(M01AC) 7,5-15 / .

• () (H02AB):

— (, ,) ,

« » , :

— ;

— (—); / —

—);

— , (, , —

—);

— ((—);

— ((—);

— (10-30 / / , 3, — - — 5

(D).

• - , « : »

(.) ,

• (L04AC) 8 / / — 30 ; 12

/ / — < 30 1 2

().

• / / 8 / / — 30 , 12

/ / — < 30 1 2 +

15-25 / 2/ 1 .

().

• (3 —):
 — (L01XC) 375 / 2/ 15-25 / 2/ 1 4
 : +
 — 14 ,
 ;
 — 30-60
 (100 —),
 ()).

• (D):
 — (L04AB), 13 17 40 1 2 , ,
 — 4 12 24 / 2
 — (L04AB) 0,4 / / 40 , 2 .
 • 0,2-0,5 / / :
 • :
 — () 1 4 ();
 — ;
 — ;
 — 1 6 (-
 • -).

• :
 — - 10-20 / 2/ 10-30 / / , +
 — 1-1,5 / / 3-5
 • (0,5-2 /) , (> 2' /)
 / :
 — 4- (3 4- , 3
 — ,);
 • G, A M 0,5-2,0 / / .
 :

— 100–150 / / () 4 ,

— -X - 200–300 -X / / (0,4–0,6 /) 2 21–24

, (2–3);

— (6–8); 15

/ / ();

— ();

— ();

— ().

• (,).

(, ;

; **İLAR]** [

• () (

• 2) (,): (.):

• - .

• (L01BA):

— 15–25 / 2/ :

— ();

— (15–25 / 2/); 1

— (15–25 / 2/); 1–2

• ().

• * 0,6 / / , 20 :

— ();

— ().

• /

3 :

— ():

— (.), (L04AA24) 10 / / 0, 2, 4-

4 (

•).

6

(,).
 :
 4 :
 ();
 4 ():
 - (D);
 6 :
 (D).
 10 / / 0, 2, 4- , 4
 :
 4 :
 ()
 :
 (),
 ().
 :
 0,25 / /
 ; (;
 [**ILAR**]
 (): (,):
 , , :
 2 (.):
 10-15 / ² - :
 (,) ():
 ,
 ():
 ;

— ():

—

- — , ,
- — (3) (30% —) / — [:], —
- — (,): —
- — 4 (—) / (.) .
- —) / 3 (—) .
- — (—) / — 4-6 (.) .

— (, ;) ; [; ILAR] ;

— () .

- : (): 1 6 ((1 , 1 2) (1 1-2 1 2 4-6) + —)
- (1 1 2) 1 2-3 + (1 1 2) :
- — (0,5) 1 10-14 (D): (,

— , ;

— ; — : 1-2 2 2 ; 1 .

— : — 1-2 2 ; 1 — 2 ,) 2

• , 2 (, —2 . 3 ,

—): — 10-15 / 2/ (D). 3 ,

• (3) (

—): 40 24 / 2 1 2 (D),

— 3-10 / / 1 4-8 (C),

— (L04AD) 3 / / (D). 3 ,

• () / : : 0, 2, 4- , 4

— 10 / / (D). : :

• 0,25 / (D).

• : 15 / 2/ () + 40 24

— / 2/ 1 2 (D). 3 ,

• (): (. , D).

— : 15 / 2/ (D);

— (.)(.). 3) —

• (, D). 3) —

• (, D). :

— 0,25 / / (D).

• () () (.) :

— (.) (.) :

— , , :

— :

—

• 2 (.):

• (A07EC01) 25-50 / / , 2 :

— ;

— ;

—

• 3 (30%):

— 10-15 / 2/

• 3 (30%) /

— (. ,):

— ;

— :

• 6 (30%) (. ,):

— :

• 3 (30%) (. ,):

— ;

— :

• 6 (30%) (. ,):

— :

• (. ,) / 4

— (. ,):

— , -

• , :

— ;

• : .

— :

— :

— :

IgG,

16 /

•
1,5 10⁹ / :

— / / 3-5 (—) () 5-10

•
— / / (, () 5-10):
— 50-100 / / ;

•
— 50-100 / / + 15 / / :
7,5 / / 5-

— 10-20 / / ;
— + 40-80 / / ;

— IgM, IgG, 5 / 3 , IgA,

•
— ; () :
— ;
— 3- 4-). (,

•
— : ;
— ;

•
— : ;

•
— , () :
— , ;

•
— , ;

•
— /

•
— , : ;
— , (;)

•
— ; 12 ;

().

« »

() / -

• CHAQ ()

• ()—1 10 ()

• ()—10 ()

• 1 10 ()

• ()—2 ()—2

• (-1 10 —)

• *Helicobacter pylori* ()

• -1 / - ()

• ()

• ()

• ()

• ()

• (>5), /

• ()

• ()

— ;

— ;

— /

— ;

— , ; (

—); - ;

— ;

• : .

— ;

— ;

— ;

— , - ; —

— () - . , ,

• - , ,

• C. Wallace.

• ()—1 14 () ,

• , , ()—1 14 () .

• (, , , ,)—

1 14 () .

• (, ,)—

• , G, ,)—1 (, ,) .

• ()—1

• (—1 14) .

• *H. Pylori*

— (6 ,

• —) .

• —1 (

• ,) .

• (6) .

• —1 () .

• , , —1 (

•) .

• — 1 (6 ,

•) .

• 6 (

•) .

• 6 ().
 • - 1 3 .
 • , . () . , ,
 • ()
 -
 • - ' - 1 .
 • (,) - 1 , 2 : ,
 — , , ,) - 1 , 2 : —
 5-7 . , , —
 • — (, , ,
 , ,) - 1 , 2 : , ,
 — , , , , ,
 — , 5-7 . , ,
 • . (Ig A, M, G; , ,
 [] - 1 3 . , ,
 • - 1 2 . , , , ,
 • 1 3 . - 1 6 .
 • , 2 .
 • — .
 • .
 • (), 6 , —
 • , - — - 1 6 .
 • (,) ,
 () ,
 , () , , , , * ,
 •) - 1 .
 • (,) - 1 , 2 : ,
 — , , , , , , —
 — ;
 — ;
 — ;
 • .

• (, , ,)—1 2 ; ; ;

• (Ig A, M, G; , , ,)—1 3 .

• —1 3 —1 2 .

• —1 3 , —1 6 .

• 2 — .

• - , —1 14* . (, , ,) .

• —1 14 14 (, , ,) .

• — 1,5 10⁹ / ; ; ()

• 5 10 / 3-5 , ()

• : ; () 5-

• 10 / 3-5 , ; ; (50-100 /) ; ; ;

• , : ; ; () (, , , , ,); + 15 / / , 15 / / , 50-100 / ; ; ;

• (, , ,)—1 2 ; ; ;

— ; ; ,

— ; ;

— ; ;

— ; ;

• (Ig A, M, G; , ,) — 1

3 .

• —1 3 . —1 2 .

• , , —1 6 .

• 2 .

• — /

• - ,

• —1 2 14 .

• —1 2 (

1,5 10⁹ /):

— 5 / 3-5 , —

• (, , , ,

• , ,) —1 2 : , , ,

— , , ;

— ; , ;

— ; ;

• (Ig A, M, G; , ,) — 1

3 .

• —1 3 . —1 2 .

• , , —1 6 .

• : ;

— (;

—). : —

• , : ,

— ,

• — 2 .

• — .

• .

• ,

• () — 1 6 (,
— /): (> 5) ,

• ; ;
— ; ;
— ;
— / . :

• ; ; 3 ;
— 3 ; ;
— ;
— ; ;

• « - ».
• : ;
— ;

• : ;
— ;
— () ;
— ; () ;
— ; ;
— ;

• , () . (III-IV)
• ,) .
• - .

1. : 2013.
2. 2013; 12: 37–56.
3. Alexeeva E.I., Valieva S.I., Bzarova T.M. et al. Efficacy and safety of repeat courses of rituximab treatment in patients with severe refractory juvenile idiopathic arthritis. *Clin Rheumatol.* 2011; 30: 1163–72.
4. Amor B., Dougados M., Litrat V. et al. Are classification criteria for spondylarthropathy useful as diagnostic criteria? *Rev Rhum Engl Ed.* 1995; 62: 10–5.
5. Beukelman T., Patkar N.M., Saag K.G. et al. 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2011; 63: 465–82.
6. Cassidy J.T. Textbook of pediatric rheumatology. 6th ed. *Philadelphia: Saunders.* 2011.
7. Dougados M., van der Linden S., Juhlin R. et al. The European Spondylarthropathy Study Group preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum.* 1991; 34: 1218–27.
8. Hafner R. Juvenile spondylarthritis. Retrospective study of 71 patients. *Monatsschr Kinderheilkd.* 1987; 135: 41–6.
9. Horneff G., Burgos-Vargas R. Juvenile idiopathic arthritis. Subgroup characteristics and comparisons between rheumatoid arthritis-like subgroups and ankylosing spondylitis-like subgroups. *Clin Exp Rheumatol.* 2009; 27: S131–138.
10. Hussein A., Abdul-Khaliq H., von der Hardt H. Atypical spondyloarthritis in children: proposed diagnostic criteria. *Eur J Pediatr.* 1989; 148: 513–7.
11. Martini A. Systemic juvenile idiopathic arthritis. *Autoimmun Rev.* 2012; 12: 56–9.
12. Marzan K.A.B., Shaham B. Early juvenile idiopathic arthritis. *Rheum Dis Clin North Am.* 2012; 38: 355–72.
13. Otten M.H., Anink J., Spronk S. et al. Efficacy of biological agents in juvenile idiopathic arthritis: a systematic review using indirect comparisons. *Ann Rheum Dis.* 2013; 72: 1806–12. Doi:10.1136/annrheumdis-2012-201991.
14. Petty R.E., Southwood T.R., Manners P. et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004; 31: 390–2.
15. Sandborg C., Mellins E.D. A new era in the treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis. *N Engl J Med.* 2012; 367: 2439–40.
16. Wallace C.A., Giannini E.H., Huang B. et al. American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2011; 63: 929–36.
17. Wallace C.A., Giannini E.H., Spalding S.J. et al. Trial of early aggressive therapy in polyarticular juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum.* 2012; 64: 2012–21.