

Проблемы детей с ревматическими болезнями

Е.И. Алексеева

**Главный внештатный детский специалист
ревматолог МЗ РФ, зав. ревматологическим
отделением, профессор, член-корр. РАН**

**ФГАУ «Национальный Медицинский
Исследовательский Центр здоровья детей»**

Министерство здравоохранения Российской Федерации

Ревматические болезни у детей (в РФ на 1 января 2018г. ~ 50 000 детей с РБ)

- Тяжелые заболевания мультифакторной природы
- Дебют от 0 до 18 лет
- Иммуноагрессивный патогенез
- Генерализованное поражение
 - кожи
 - опорно-двигательного аппарата
 - внутренних органов
 - нервной системы
- Полиорганная недостаточность
- Инвалидизация
- Снижение качества жизни
- Преждевременная смерть пациентов



Ювенильный идиопатический артрит (в РФ на 1 января 2018 г. ~ 20 000 детей с ЮИА)

- Полигенное деструктивно-воспалительное заболевание суставов
- Сопровождается жесточайшим болевым синдромом
- Приводит к:
 - разрушению суставов
 - обездвиженности
 - слепоте
 - остановке в росте
 - задержке в половом развитии
- Без адекватного лечения инвалидность в течение первых 5 лет болезни - у 50% детей

Распространенность 62,3 на 100 тыс.
Заболеваемость 16,2 на 100 тыс.

Маша Н., 9 лет
Диагноз: пЮИА
Больна 5 лет



Субтипы Ювенильного идиопатического артрита

Код по МКБ-10 M08

- **Системный ЮИА**
 - **ЮИА без системных проявлений**
 - **Олигоартрит**
 - персистирующий (\pm увеит)
 - распространившийся (\pm увеит)
 - **Полиартрит**
 - серонегативный (\pm увеит)
(3 варианта)
 - серопозитивный
 - **Энтезитный артрит (ювенильный спондилоартрит)**
 - **Недифференцированный артрит**
-
- **Артрит при болезни Крона**
 - **Артрит при язвенном колите**
 - **Псориатический артрит**



Дети с Ревматическими Болезнями



История Противоревматической Терапии



Филип ХЕНЧ
(Philip S. HENCH)
1896 - 1965

Глюкокортикоиды
первый случай лечения (1948)
Нобелевская премия (1950)

Метотрексат
(1951)

Циклоспорин А
(1978)

Лефлуномид
(1999)

Депеницилламин
(1943)

Сульфасалазин
(1942)

Циклофосфамид и
др.цитотоксические
агенты

Препараты
золота
(1929)

эра
селективной
иммуносупрессии

эра иммуносупрессивной терапии

1920 1930 1940 1950 1960 1970 1980 1990 2000

Проблемы лечения Ювенильного идиопатического артрита

- Гетерогенность заболеваний группы ЮА
- Невозможность этиотропной терапии
- Возможность достижения ремиссии только при применении патогенетической терапии иммунодепрессантами (Метотрексатом)
- Необходимость длительного применения патогенетической терапии даже при достижении ремиссии болезни и полном восстановлении функции суставов
- Неэффективность метотрексата и глюкокортикоидов более чем у 50% больных

История Противоревматической Терапии



Филип ХЕНЧ
(Philip S. HENCH)
1896 - 1965

Глюкокортикоиды
первый случай лечения (1948)
Нобелевская премия (1950)

Метотрексат
(1951)

Циклоспорин А
(1978)

**Биологическая
терапия**

Лефлуномид
(1999)

Депеницилламин
(1943)

Сульфасалазин
(1942)

Циклофосфамид и
др.цитотоксические
агенты

Препараты
золота
(1929)

эра
селективной
иммуносупрессии

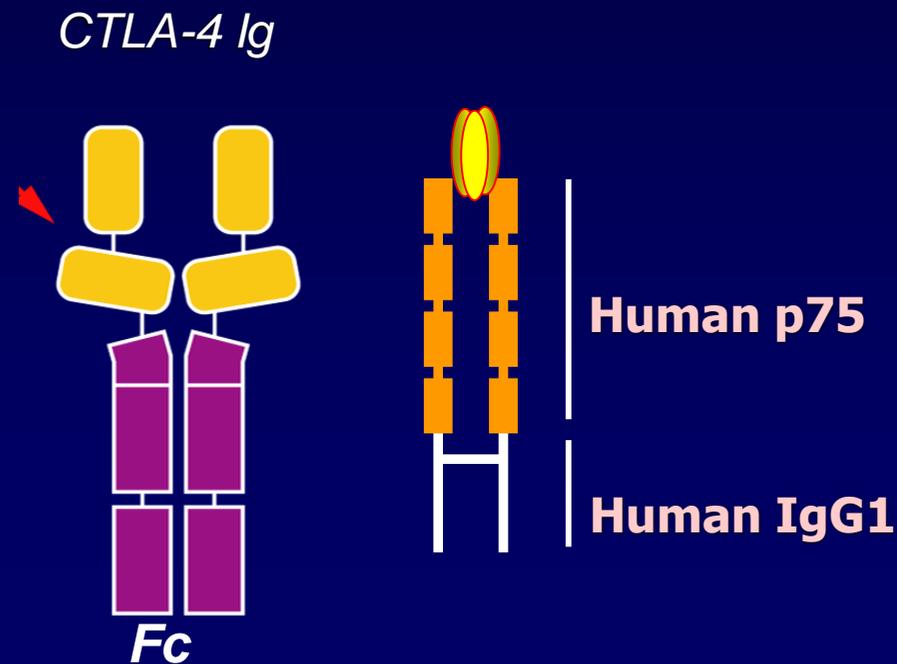
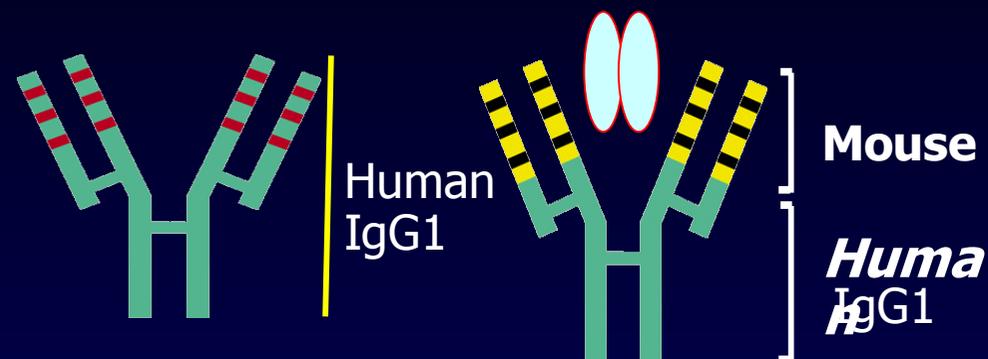
эра иммуносупрессивной терапии

1920 1930 1940 1950 1960 1970 1980 1990 2000

Генно-инженерные Биологические Препараты

Революция в Медицине

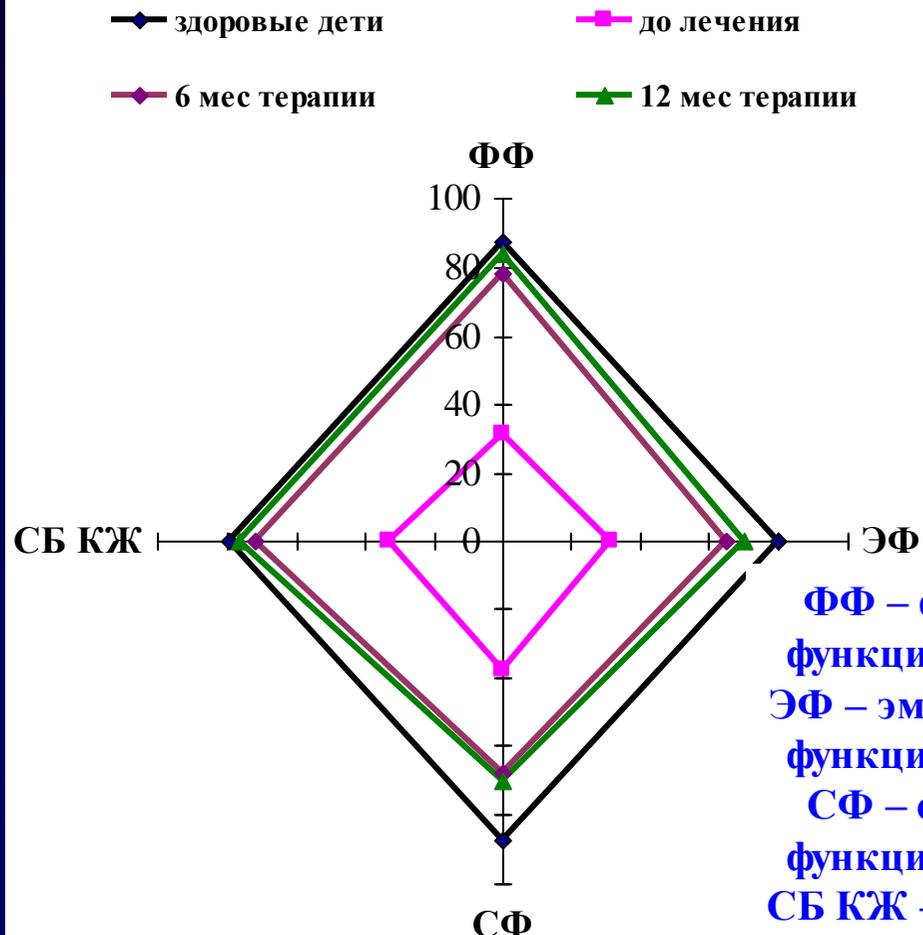
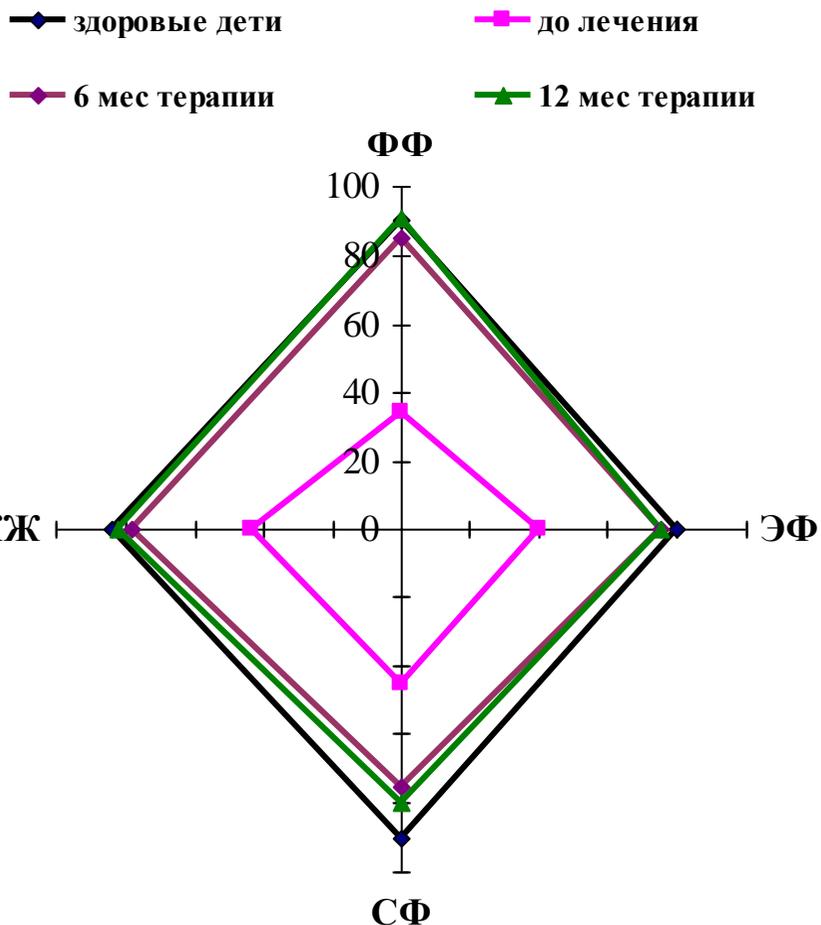
- Получены генно-инженерным путем
- Оказывают точечное воздействие на тонкие механизмы развития болезни
- Мишени
 - цитокины
 - рецепторы цитокинов
 - Ко-стимулирующие молекулы
 - CD молекулы
- Обладают высокой и быстрой эффективностью
- Работают по принципу «золотой пули»



Профиль качества жизни здоровых детей и детей с ЮИА до назначения и в условиях лечения ГИБП опроснику PedsQL Generic Core Scale

Детские формы опросника

Родительские формы опросника



ФФ – физическое функционирование
 ЭФ – эмоциональное функционирование
 СФ – социальное функционирование
 СБ КЖ – суммарный балл КЖ

Влияние дифференцированной ГИБП терапии на качество жизни пациентов с ЮИА

До лечения ингибиторами ФНО



На фоне лечения ингибиторами ФНО



Лиза Д., 2 года

**Диагноз: Ювенильный ревматоидный артрит,
полиартрит. Двусторонний увеит.
Длительность болезни 5 месяцев**



Лиза Д., 2 года

**Диагноз: Ювенильный ревматоидный артрит,
полиартрит. Двусторонний увеит.**

На фоне лечения адалимумабом (3 мес. терапии)



Илья И. 14 лет при поступлении



Илья И. 14 лет

Через 1 год от начала терапии этанерцептом





Катя П. Возраст 9 лет

Диагноз: Системный ювенильный идиопатический артрит

Состояние до назначения терапии Тоцилизумабом



Катя П. Возраст 9 лет

Диагноз: Системный ювенильный идиопатический артрит

Состояние на фоне терапии Тоцилизумабом



Артем Т., 2 года.

Диагноз: Системный ЮИА.

Длительность болезни - 6 месяцев.

Неэффективность терапии НПВП, метотрексатом, пульс-терапии метилпреднизолоном.



Артем Т., 3 года.

Диагноз: Системный ЮИА

Длительность болезни - 1,5 года.

Через год терапии тоцилизумабом.



Никита К., 2,5 года

При поступлении: лихорадка, сыпь, тугоухость, увеит, отставание в физическом и психическом развитии, не говорит, не ходит, не стоит. Рост 80 см, вес 10кг

Генетический анализ (полное секвенирование гена *NLRP3*)

В экзоне 04 гена *NLRP3* была обнаружена мутация с.796С>Т (*p.Leu266Phe*) в гетерозиготном состоянии

Диагноз: Синдром CINCA

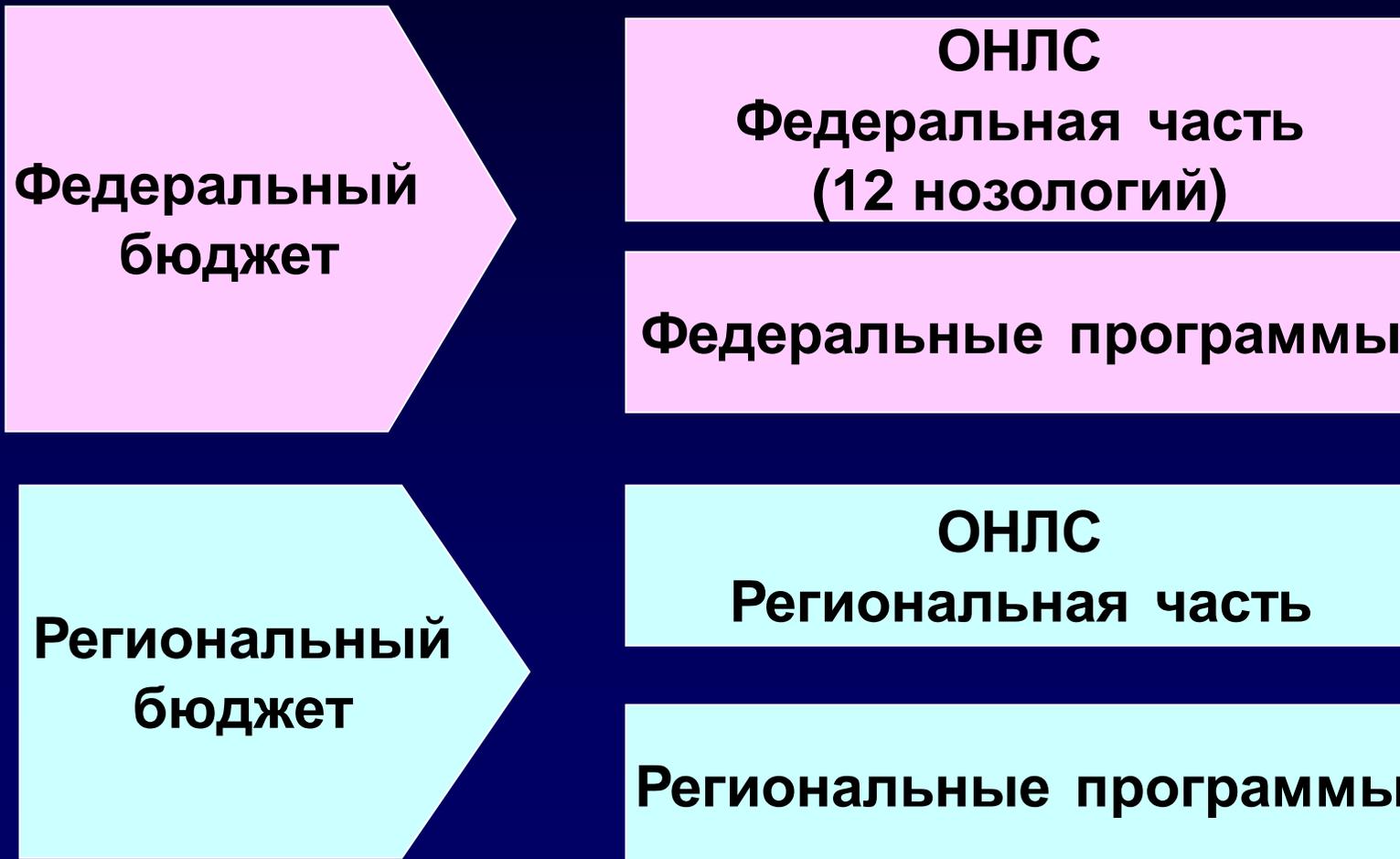


Никита К., 3 года 10 мес

Через 18 мес терапии канакинумабом



Система льгот для пациентов с ревматическими болезнями в Российской Федерации



**Жизненно необходимые и важнейшие
лекарственные препараты
2002- 2008г.**

Ритуксимаб

Инфликсимаб

Льготное обеспечение в субъектах РФ

Регистрация ГИБП в Российской Федерации

Зарегистрированы 12 ГИБП (6 для детей)



Этанерцепт (ЖНВЛП, ОНЛС)
2009г. пЮИА с 4-х лет
2013г. пЮИА с 2-х лет
2013 г. Псориаз у детей с 6 –ти лет

Абатацепт (ЖНВЛП,ОНЛС)
2009г. пЮИА- с 6-ти лет

Тоцилизумаб (ЖНВЛП,ОНЛС)
2011г. сЮИА с 2-х лет
2013г. пЮИА с 2-х лет

Адалимумаб (ЖНВЛП,ОНЛС)
2012г. пЮИА с 4-х лет
2015 г. пЮИА с 2-х лет

Канакинумаб (ЖНВЛП,ОНЛС)
2012г. CAPS с 4-х лет
2013 г. CAPS и сЮИА с 2-х лет

Голимумаб (ЖНВЛП,ОНЛС)
2017 г. Для детей с массой ≥ 40 кг

**Перечень жизнеугрожающих и
хронических прогрессирующих редких
(орфанных) заболеваний....**

**Постановление Правительства РФ от 26 апреля
2012г. №403**

**Юношеский Артрит с Системным Началом
(Системный Ювенильный Идиопатический Артрит)**

Проблемы детей с ревматическими болезнями

- Достижение ремиссии и полного восстановления функции суставов и зрения
- Отказ в подтверждении статуса «ребенок-инвалид»
- Потеря прав на льготное обеспечение дорогостоящими лекарственными препаратами
- Невыполнение большинством субъектов Постановления Правительства РФ от 30.07.1994 г. № 890 (ред. От 14.02.2002, действующая в 2018 году)
«О государственной поддержке развития медицинской промышленности и улучшении обеспечения населения и учреждений здравоохранения лекарственными средствами и изделиями медицинского назначения»
- Несоответствие Постановления современным нормативно-правовым актам

Проблемы детей с ревматическими болезнями

- Прекращение лечения
- Развитие обострения заболевания
- Прогрессирование инвалидности
- Невозможность достижения ремиссии и полного восстановления статодинамических функций и зрения при повторном назначении отмененных препаратов
- Необходимость эскалации терапии

**Постановление Правительства РФ от 20.02.2016 № 95
О порядке и условиях признания лица инвалидом
(в редакции от 29.03.2018, действующий в 2018 г. - новая
редакция)**

- **III. Заболевания, дефекты, необратимые морфологические изменения, нарушения функций органов и систем организма, при которых группа инвалидности (категория "ребенок-инвалид") устанавливается без срока переосвидетельствования (до достижения возраста 18 лет) при первичном освидетельствовании**
 - ювенильный артрит
 - системная красная волчанка
 - системный склероз
 - дерматополимиозит

Проект Приказа Минздрава России «О внесении изменений в приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 17 декабря 2015 г. № 1024н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»

M08. Юношеский артрит

.....необходимость коррекции терапии, трудности подбора адекватной терапии; возможность достижения ремиссии только при применении иммуносупрессивной терапии препаратами нескольких (2 и более) фармакотерапевтических групп (за исключением НПВП); в том числе генно-инженерными биологическими препаратами;

наличие осложнений заболевания и проводимой медикаментозной терапии