



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛОВДИВ
ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА“
ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ

Лекция №3

Ювенилен хроничен артрит.
Ревматична болест.
Анафилактоидна пурпура

Проф. Д-Р ВАНЯ НЕДКОВА, ДМ

Хроничен артрит на една и повече стави с най-малко три месечна продължителност. ЮХА е хетерогенна група от различни болести, които имат симптом на хроничен синовит, обаче силно се различават по отношение на извънставните засягания, по протичане и прогноза.

Епидемиологична честота 65/100 000, предимно сред деца под 12 години.

Начало – кърмаческа възраст.

Връх – от 1-3 год. и 9 год.

Етиология – непозната, генетична предиспозиция – HLA типове, често фамилна.

Клиника:

- ◎ Системно започващ ЮХА /синдром на STILL/
- ◎ Манифестира се към 5 год.
- ◎ Артрит на една или много стави.
- ◎ Засяга интервертебралните стави.
- ◎ Интермитираща, септична температура.
- ◎ Макулопапулозен екзантем, розово-червен.
- ◎ Лимфаденопатия, коремни болки.
- ◎ Спленомегалия.
- ◎ Полисерозит/перикардит, плеврит/.
- ◎ Иридоциклит – рядко.
- ◎ Протичане – ремитиращо.

ЮХА с полиартритно начало:

- ◎ **Засяга два пъти по-често момичетата.**
- ◎ **Хроничен артрит на повече от 4 стави.**
- ◎ **Тендовагинити.**
- ◎ **Засяга интерфалангеалните, карпални, лакетни, раменни стави**
- ◎ **Засяга цервикалните интерфалангеални стави.**

ЮХА с олигоартритно начало:

- ◎ **Засягат се момичетата.**
- ◎ **Засягат се 1-4 стави, коляно.**
- ◎ **Иридоциклит, особено при положителни антинуклеарни антитела**

ЮХП:

- ◎ **Засягат се по-често момичета към 10 г.**
- ◎ **Началото е полиартикуларно и симетрично в проксималните интерфалангеални и карпални стави.**
- ◎ **Ювенилен псориаатичен артрит.**
- ◎ **Ревмафактор негативен, хроничен артрит при псориазис.**

Диагноза:

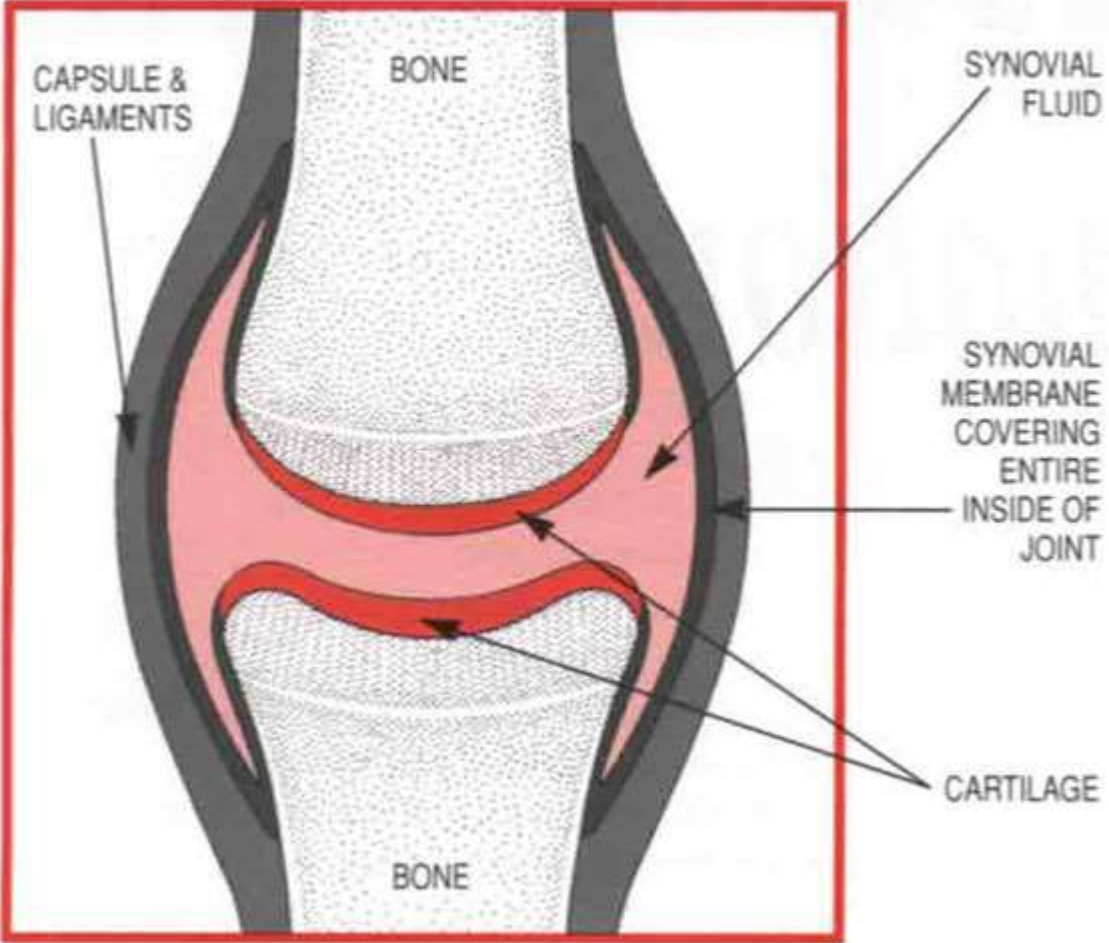
- Ускорено СУЕ.
- Хиперлевкоцитоза /до 30 000/.
- Антинуклеарни антитела – позитивни при олиго ЮХА и при ЮХП.
- Ревмафакторите са задължителни при ЮХП.
- HLA-DR 5, B27 при олигоартритен, DR4 при ЮХП.

Лечение:

- ◎ Първи ред – ацетилсалицилова киселина – 80-100 мг/кг т.м. в 4 дози.
- ◎ Втори ред – други нестероидни противовъзпалителни медикаменти /при отказ от салицилати/ – IBUPROFEN – 40mg/kg, DICLOFENAC – 2,5 mg/kg.
- ◎ Трети ред – при отказ от втори ред – злато, D-Penicillamin.
- ◎ Кортикостероиди при засягане на вътрешни органи, включително и вътреставно приложение.

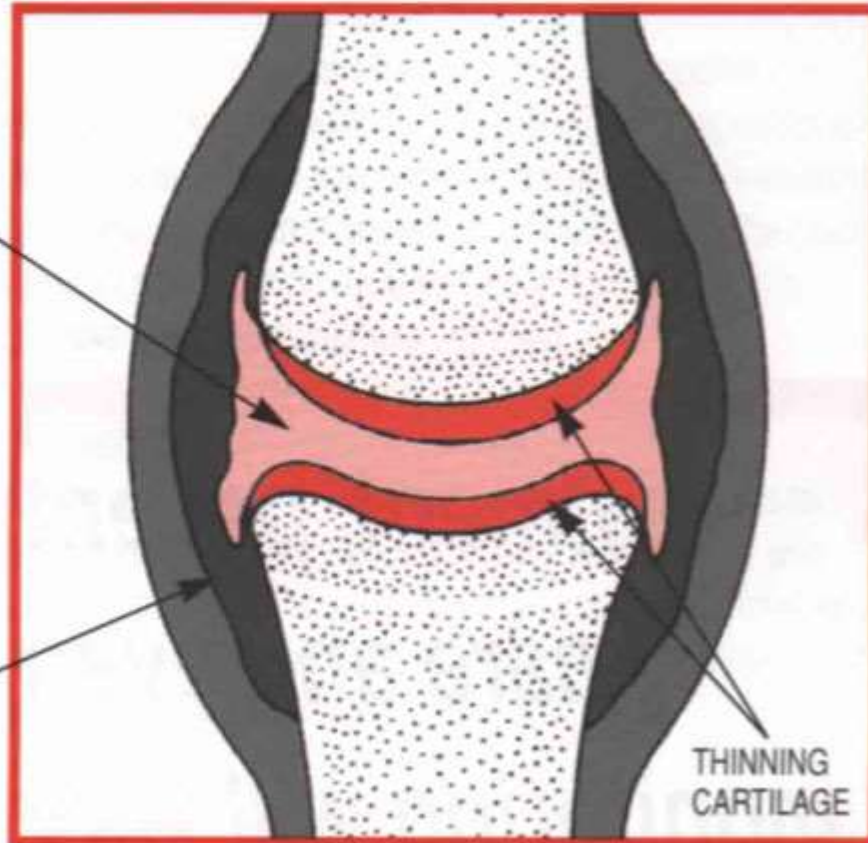


Anatomy of a Normal Joint



Juvenile Idiopathic Arthritis

EXCESS
FLUID
IN THE JOINT
CAVITY



SWOLLEN,
INFLAMED
SYNOVIAL
MEMBRANE

THINNING
CARTILAGE



ДИАГНОСТИЧНА КЛАСИФИКАЦИЯ НА ЮВЕНИЛНИЯ АРТРИТ

Таблица 1

А. Болести на съединителната тъкан

1. Ювенилен ревматоиден артрит
2. Системен лупус еритематозус
3. Дерматомиозит
4. Васкулит
5. Склеродермия

Б. Серонегативни спондилартропатии

1. Ювенилен анкилозиращ спондилит
2. Псориатичен спондилартрит
3. Синдром на Райтер /Reiter/
4. Възпалителни чревни заболявания /регионален ентерит, улцерозен колит/

В. Инфекциозен артрит

1. Бактериален артрит /включително стафилококова инфекция, гонорея и туберкулоза/
2. Вирусен артрит
3. Гъбичен артрит
4. Лаймска болест

Г. Реактивен артрит

1. Ревматична болест
2. Йерсиниозен артрит

Д. Ревматични заболявания, свързани с имуноен дефицит

Е. Вродени аномалии и генетично обосновани абнормитети на мускулоскелетната система

1. Конституционални болести на костите
2. Лизозомални болести на натрупването
3. Наследствени нарушения в колагена и фиброзната съединителна тъкан
4. Амилоидоза

Ж. Неревматични заболявания на костите и ставите

1. Травматичен артрит
2. Рефлекторна нервно-васкуларна дистрофия
3. Болест на Legg-Calve-Perthes
4. Епифизиолиза на главата на фемора
5. Токсичен синовит на коксата
6. Дисекиращ остеохондрит
7. Хондромалация на пателата
8. Синовит от трън

З. Кръвни заболявания

- 1.Сърпоклетъчна анемия
- 2.Хемофилия
- 3.Левкемия и лимфома

И. Неопластични заболявания

- 1.Невробластом
- 2.Малигнени и доброкачествени тумори на хрущяла, костта и синовията
- 3.Хистиоцитоза

К. Артромаалгия

- 1.Болки на растежа
- 2.Психогенен ревматизъм

ДИАГНОСТИЧНИ КРИТЕРИИ НА ЮВЕНИЛНИЯ ХРОНИЧЕН /РЕВМАТОИДЕН/ АРТРИТ

Таблица 2

А. Клинични

1. Артрит в една до четири стави с продължителност три и повече месеци
2. Симетрично засягане на четири и повече стави /обикновено включващо малките стави на пръстите/*

**В тези случаи продължителността на артритта е шест и повече седмици*

3. Излив в ставата /ексудат/
4. Ставна контрактура
5. Теносиновити /или бурсит/
6. Мускулна хипотрофия /по-често регионална/
7. Сутрешна скованост
8. Ревматоидно увреждане на очите /хроничен преден увеит/
9. Ревматоидни възли

Б. Рентгенологични

10. Остеопороза, дребно кистозно преустройство на костната структура на епифизите
11. Стеснение на ставната междина, костни ерозии, анкилоза
12. Нарушение на растежа на костите
13. Засягане на шийния отдел на гръбначния стълб

В. Лабораторни

14. Положителен ревматоиден фактор**

***Ревматоиден фактор от I gm клас,
доказан с реакцията на Waaler-Rose с
титър $\geq 1:32$.*

15. Положителни данни от биопсичното
изследване на синовията

При наличие на 8 и повече критерии се поставя диагноза “класически ЮХА”, при 4-7 критерии – диагноза “сигурен ЮХА” и при 3 критерии /между тях задължително артрит/ - “вероятен ЮХА”.

КЛАСИФИКАЦИЯ НА КЛИНИЧНИТЕ ФОРМИ
/типове/ И ПОДФОРМИ /субтипове/
Таблица 3

Типове Системен*	Субтипове
	1. Still 2. Subsepsis allergica /Wissler-Fanconi syndrome/.

**Трите форми /особено системната и полиартритната/ се различават в своя дебют не толкова и само по броя на засегнатите стави /така например системната форма е обикновено полиартритна/, колкото по общата активност на патологичния процес, отразена от клиничните и преди всичко от биологичните показатели. Затова е за предпочитане да се допълнят названията като: свръхостра-системна, остра-полиартритна и подостра-моно-олигоартритна.*

Типове

Полиартритен

/5 и повече стави/

Моно-,

олигоартритен

/Раусі/

/1 – 4 стави/

Субтипове

1. Ig M – RF

2. Ig M – F негативен

1. Начало Р 6 год., предимно момчета, ANA + /50%/ , често хроничен увеит.

**Според J. Jacobs

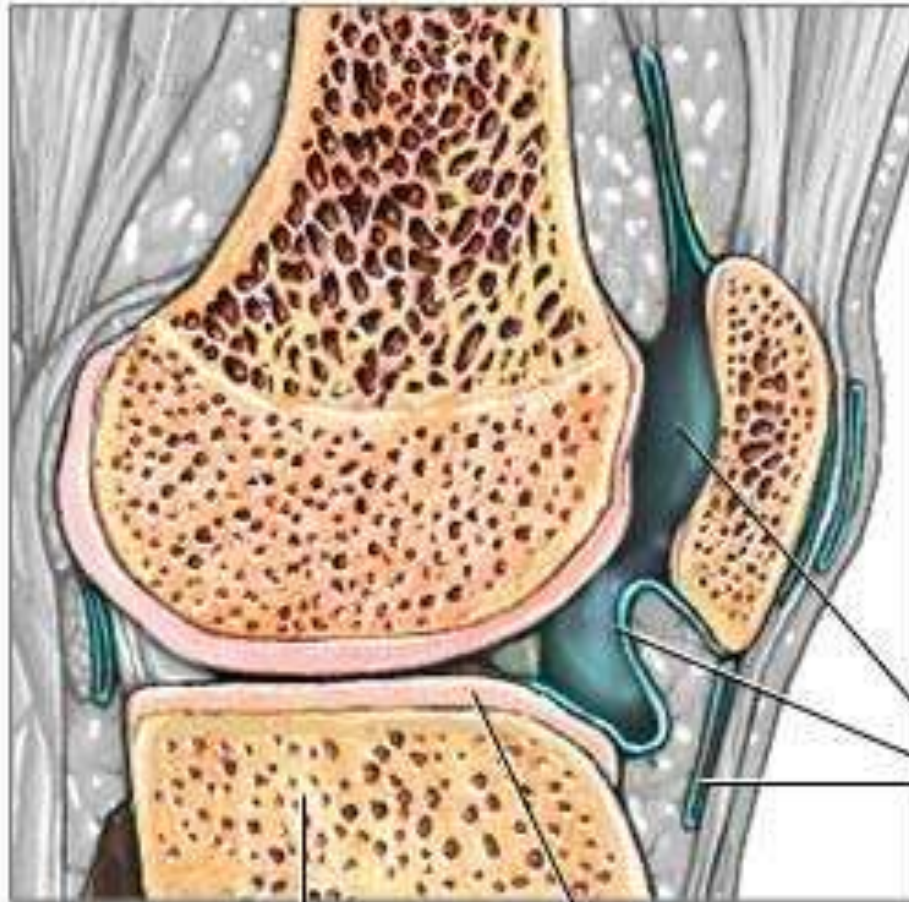
2. Л 6 год., повече момчета, ANA + в 25%** . По-рядко хроничен увеит

3. > 6 год., повече момчета, често HLA – B27 носителство.



Rheumatoid arthritis usually affects joints symmetrically (on both sides equally), may initially begin in a couple of joints only, and most frequently attacks the wrists, hands, elbows, shoulders, knees and ankles

Normal knee joint



Bone

Cartilage

In rheumatoid arthritis the synovium becomes inflamed and produces excess fluid, and later the cartilage becomes rough and pitted

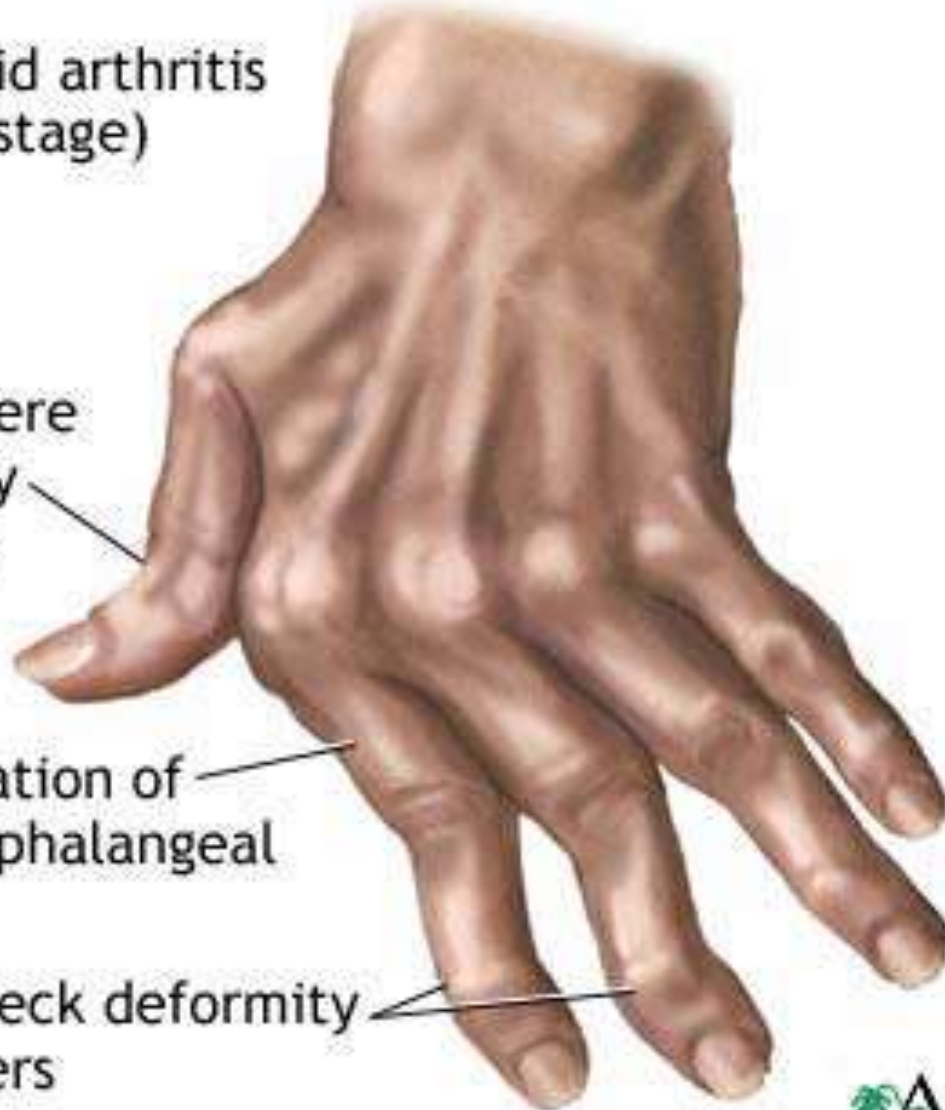
Synovium

Rheumatoid arthritis
(late stage)

Boutonniere
deformity
of thumb

Ulnar deviation of
metacarpophalangeal
joints

Swan-neck deformity
of fingers



Rough, pitted
cartilage and bone



РЕВМАТИЧНА БОЛЕСТ

- Остро възпалително многоорганно заболяване, настъпващо след прекаран фарингит, причинен от бета хемолитичен стрептокок от група А.
- Патогенеза: неясна имунна реакция с хуморален и клетъчен реактивитет към всички капсулни антигени на бета хемолигичен стрептокок от група А.
- Клиника: температура 38 – 40° С.
- Артрит – ставни болки или манифестен артрит с отток, зачервяване, затопляне и силна болка при натиск. В даден момент се засяга една става. Ставните възпаления скачат, засягат бързо една след друга асиметрични големи стави, предимно коленна и глезенна.

- Кардит: най-опасното усложнение на ревматичната болест, най-често ендокардит със засягане на митралната клапа и по-рядко аортната.
- Първо се развива клапа недостатъчност, а след това и стеноза.
- Миокардитът се проявява с тахикардия, нарушения в проводимостта /AV блок/ и сърдечна недостатъчност.
- Кожни прояви: подкожни възелчета, неболезнени. Може да се развие еритема ануларе – несърбящ розово-червен пръстеновиден екзантем по тялото и бедрата.
- Нервни прояви: хорей минор – SYDENHAM /бясното хоро на Св. Вита/ – рязко усложнение с внезапни непроизволни движения на крайниците и лицето в резултат на засягане на мозъка.

Диагностични критерии /по Jones/:

- ◎ Главни критерии – кардит, полиартрит, хорея, еритема ануларе, подкожни възли.
- ◎ Допълнителни критерии – температура, артралгии, ускорено СУЕ, повишен С-реактивен протеин, удължен ПР интервал.
- ◎ Ревматичната болест се диагностицира след наскоро прекарана инфекция с бета хемолитичен стрептокок от група А /повишен антистрептолизинов титър/, при наличие на два главни критерия или един главен и два второстепенни.

Лабораторни изследвания:

- ◎ Ускорено СУЕ.
- ◎ Нормохромна анемия.
- ◎ Антистрептолизинов титър, повече от 500 единици.
- ◎ Гърлен секрет.
- ◎ ЕКГ изменения.

Диференциална диагноза:

- ◎ Бактериални инфекции.
- ◎ ЮХА.
- ◎ Лупус еритематодес.
- ◎ Реактивен артрит.
- ◎ Кръвни заболявания.

Терапия:

- ⦿ Антибиотици: пеницилин 100 000 единици/кг дневно в 4 дози интравенозно за 10 дни.
- ⦿ Профилактично Оспен 250 – 500 мг/два пъти дневно или Бензацилин 1,2 млн. единици/1 път месечно.
- ⦿ Еритромицин 250 мг/два пъти дневно.
- ⦿ Ацетизал – 80-100 мг/кг дневно на три приема.
- ⦿ След 6 седмици до 60 мг/кг дневно в продължение на няколко месеца.
- ⦿ Кортикостероиди – оспорвани, в 2-3 мг/кг дневно.
- ⦿ Прогноза – много добра при ревматична болест без кардит, значително по-малко добра при тежък кардит.

Реактивни артрити:

- ◎ Под реактивни артрити се разбират асептични артрити, които се развиват след няколко седмици след инфекция на фаринкса, чревния и урогениталния тракт, след чревни инфекции със салмонела, шигела и арсения, хламидия.
- ◎ Протичат с температура, артрит в коленни и глезенни стави. Диагнозата се потвърждава по ускореното СУЕ и левкоцитоза, серологично изследване за антитела срещу причинителите. Лечението е с нестероидни противовъзпалителни средства /ацетизал или диклофенак 2,5 мг/кг дневно/.

АНАФИЛАКТОИДНА ПУРПУРА

- ◎ Schoenlein – Henoch – алергичен васкулит с екзантем, едем, преходни артралгии.
- ◎ Етиология: инфекции, най-често бета хемолитични стрептококи, алергични реакции към медикаменти, ваксини, храни.
- ◎ Патогенеза: генерализирана имунна реакция на ниво артериоли и капиляри, с отлагане на антиген-антителни комплекси върху съдовите стени и алергична възпалителна реакция.

Клиника:

- Кожа: макулопапулозни изменения, червено кафеникави петехии, уртикария или полиморфен екзантем, с характерно засягане на долните крайници, особено по седалището.
- Засягане на ставите с бързопреходни едеми.
- Гастроинтестинални смущения: с характерни пристъпни коремни болки.
- Бъбречно засягане – огнищен дифузен или бързо прогресиращ гломерулонефрит, протичащ с протеинурия, хематурия, хипертония и бъбречна недостатъчност.

Параклиника – нормална.

Лечение – симптоматично.

Терапия – при тежките случаи стероиди 1-3 мг/кг тегло.