

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
06 березня 2026 року № 289

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ
ЮВЕНІЛЬНИЙ РЕВМАТОЇДНИЙ (ІДІОПАТИЧНИЙ) АРТРИТ У ДІТЕЙ

Загальна частина

Діагноз: Ювенільний ревматоїдний (ідіопатичний) артрит

Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

M08 - Ювенільний артрит

M08.0 - Ювенільний ревматоїдний артрит

M08.1 - Ювенільний анкілозуючий спондиліт

M08.2 - Ювенільний артрит з системним початком

M08.3 - Ювенільний поліартрит (серонегативний)

M08.4 - Ювенільний артрит, що уражає кілька суглобів [пауціартикулярний]

M08.8 - Інший ювенільний артрит

M08.9 - Ювенільний артрит, неуточнений

M09 - Ювенільний артрит при хворобах, класифікованих в інших рубриках

M09.0 - Ювенільний артрит при псоріазі

M09.8 - Ювенільний артрит при інших хворобах, класифікованих в інших рубриках

Розробники:

Марушко Тетяна Вікторівна завідувач кафедри педіатрії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, директор громадської організації «Асоціація по вивченню здоров'я дитини: Здоров'я дитини – здоров'я нації», заступник голови робочої групи з клінічних питань;

Бойко Ярина Євгенівна керівник клініки дитячої імунології та ревматології зі стаціонаром спеціалізованої педіатрії КНП ЛОР «Клінічний центр дитячої медицини», професор кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;

Джус Марта Борисівна професор кафедри внутрішніх хвороб № 2 медичного факультету Національного медичного університету імені О.О. Богомольця;

Іванова Вікторія Григорівна асистент кафедри педіатрії, неонатології та дитячих інфекцій Донецького національного медичного університету, завідувач педіатричного відділення № 2 комунального некомерційного підприємства «Обласна клінічна дитяча лікарня» Кіровоградської обласної державної адміністрації;

Шевченко Наталя Станіславівна завідувач кафедри педіатрії Харківського національного університету імені В.Н. Каразіна, член правління громадської організації «Асоціація дитячих ревматологів України».

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко заступник директора - начальник управління стандартизації
Оксана медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у
Іванівна сфері охорони здоров'я державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.

Рецензенти

Синоверська завідувач кафедри педіатрії Івано-Франківського національного
Ольга медичного університету, доктор медичних наук, професор;
Богданівна

Абатуров завідувач кафедри факультетської педіатрії та медичної генетики
Олександр Дніпровського державного медичного університету, доктор
Євгенійович медичних наук, професор.

Дата оновлення стандарту – 2031 рік

Перелік умовних позначень та скорочень

АЛТ	аланінамінотрансфераза
АНА	антинуклеарні антитіла
анти-ССР	антитіла до циклічних цитрулінованих пептидів
АСТ	аспартатамінотрансфераза
бХМПРЗ	біологічні ХМПРЗ
ВМН	верхня межа норми
ВСГК	внутрішньосуглобовий глюкокортикоїд
ГКС	глюкокортикостероїди
ЕКГ	електрокардіограма
ЕХО-КГ	ЕХО-кардіографія
іФНП	інгібітори фактора некрозу пухлин альфа
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ІЛ	інтерлейкін
КТ	комп'ютерна томографія
ЛЕФ	лефлуномід
МРТ	магнітно-резонансна томографія
НПЗЗ	нестероїдні протизапальні засоби
РФ	ревматоїдний фактор
САМ	синдром активації макрофагів
СМД	стандарт медичної допомоги
СНЩС	скронево-нижньощелепний суглоб
СРБ	С-реактивний білок
ССЗ	сульфасалазин
тсХМПРЗ	традиційні синтетичні ХМПРЗ
УЗД	ультразвукове дослідження
ШОЕ	швидкість осідання еритроцитів
ЮІА	ювенільний ідіопатичний артрит
CHAQ	біопсихосоціальна та клінічна анкета для оцінювання ЮІА
ХМПРЗ	хворобо-модифікуючі протиревматичні засоби
HLA B27	поліморфізм в гені людського лейкоцитарного антигену
Ig	імуноглобуліни
ILAR	Міжнародна ліга ревматологічних асоціацій
JADAS27	Juvenile Arthritis Disease Activity Score - шкала визначення активності ЮІА
ІАК	інгібітор янус-асоційованої кінази
НК-клітини	клітини натуральні кілери
Форма № 025/о	форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня

Форма № 003/о	2012 року за № 661/20974 форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого № _», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 21 січня 2016 року № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 662/20975
Форма № 112/о	форма первинної облікової документації № 112/о «Історія розвитку дитини №_», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 976/25753.

Стандарт медичної допомоги «Ювенільний ревматоїдний (ідіопатичний) артрит у дітей» (далі - СМД) розроблено відповідно до Методики розробки та впровадження медичних стандартів медичної та реабілітаційної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313 (зі змінами). СМД розроблено на основі Клінічної настанови, заснованої на доказах «Ювенільний ідіопатичний артрит у дітей. Клінічні особливості перебігу, діагностики та лікування», що ґрунтується на принципах доказової медицини, з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій щодо діагностики, лікування та подальшого ведення пацієнтів з ЮІА, ознайомитися з якою можна за посиланням https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-taklinichni-nastanovi/.

На момент розробки даного СМД у інструкціях для медичного застосування деяких лікарських засобів, що затверджені Міністерством охорони здоров'я України, відсутні показання для лікування пацієнтів з ЮІА або існують обмеження щодо їх застосування у дітей.

Відповідно до статті 44¹ Закону України «Основи законодавства України про охорону здоров'я», незареєстровані лікарські засоби або зареєстровані лікарські засоби за показаннями, не зазначеними в інструкції для медичного застосування чи короткій характеристиці лікарського засобу, можуть використовуватися в інтересах вилікування особи лише за умови отримання письмової згоди пацієнта або його законного представника.

Стосовно особи віком до 14 років (малолітньої особи) зазначені лікарські засоби можуть використовуватися за наявності письмової згоди її батьків (одного з батьків) або інших законних представників (законного представника), а стосовно особи віком від 14 до 18 років - за її письмовою згодою та письмовою згодою її батьків (одного з батьків) або інших законних представників (законного представника). При отриманні згоди на застосування таких лікарських засобів особі та/або її законному представнику має надаватися повна інформація про цілі, методи, побічні ефекти, можливий ризик та очікувані результати від застосування цих лікарських засобів, наявність чи відсутність альтернативних варіантів лікування.

Розділ І. Організація надання медичної допомоги дітям з ювенільним ідіопатичним артритом

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога дітям із ювенільним ідіопатичним артритом (далі - ЮІА) потребує міждисциплінарної співпраці та інтегрованого ведення мультидисциплінарною командою фахівців, до якої мають бути включені: лікарі загальної практики-сімейної медицини, лікарі-педіатри, лікарі-ревматологи дитячі, лікарі-кардіоревматологи дитячі, лікарі-імунологи дитячі, лікарі-ортопеди-травматологи дитячі, де облік та основне ведення здійснюється лікарями-ревматологами дитячими або лікарями-кардіоревматологами дитячими.

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних факторів ризику та клінічних проявів ЮІА з метою їх раннього виявлення та своєчасного направлення дитини з підозрою на ЮІА до закладу охорони здоров'я (далі - ЗОЗ), що надають спеціалізовану медичну допомогу, для проведення діагностики та лікування.

2. Обґрунтування

ЮІА - це гетерогенна група хронічних запальних захворювань, що об'єднані наявністю артриту одного або більше суглобів, починаються в дитинстві або підлітковому віці, тривають від 6 тижнів або довше та відповідають різним станам з різним прогнозом.

Рання діагностика та своєчасне призначення лікування пацієнтам із ЮІА сприяє попередженню інвалідизації, дає змогу дітям із ЮІА жити в суспільстві в умовах гармонії.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) наявність локально узгоджених письмових документів, що координують та інтегрують медичну допомогу для забезпечення діагностики та лікування пацієнтів із ЮІА;

2) існує задокументований індивідуальний план обстеження та лікування пацієнтів із ЮІА, узгоджений з пацієнтом і, за згодою, членами сім'ї/законними представниками, що доступний мультидисциплінарній команді;

3) пацієнти і, за згодою, члени сім'ї/законні представники, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо стану пацієнта, плану лікування та подальшого спостереження;

4) надання інформації пацієнтам щодо факторів ризику захворювання на ЮІА;

5) надання інформації пацієнтам, які отримали спеціалізоване лікування, щодо можливих віддалених побічних ефектів терапії та необхідності проведення постійних контрольних обстежень;

6) надавачі медичних послуг розміщують інформаційні матеріали щодо основних клінічних проявів ЮІА в доступних для пацієнтів місцях, а також на своїх веб-сайтах та офіційних сторінках ЗОЗ у соціальних мережах.

Розділ II. Діагностика ювенільного ідіопатичного артрити у дітей

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз ЮІА встановлюється у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ураженням суглобів, але може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на підставі зібраного анамнезу, фізикального обстеження, клінічних проявів хвороби, результатів лабораторних, інструментальних обстежень та різних методів візуалізації суглобів.

Категорії, класифікація і номенклатура ЮІА встановлюються відповідно до консенсусної конференції Міжнародної ліги ревматологічних асоціацій (далі - ILAR) у 2001 році, що наведено у додатку 1 до цього Стандарту. Для визначення функціональної здатності у дітей з ЮІА використовується опитувальник (The Childhood Health Assessment Questionnaire – далі - CHAQ), що наведено в додатку 2 до цього Стандарту.

2. Обґрунтування

Детальний збір анамнезу та фізикальне обстеження є першим та найбільш важливим кроком у діагностиці ЮІА. Захворювання може розвиватися гостро, впродовж тижнів або повільно впродовж кількох місяців.

Ключовий момент діагностики ЮІА – виявлення синовііту, що є запаленням синовіальної оболонки суглоба, та характеризується синовіальною проліферацією, збільшенням об'єму синовіальної рідини у суглобі, у деяких випадках обмеженням діапазону рухів, та проявляється болем, набряком, підвищенням температури та зміною функції ураженого суглоба.

ILAR були запропоновані класифікаційні критерії та визначено окремі нозологічні одиниці, що входять до класифікації. Ці підтипи мають різні фенотипи, генетичну схильність, патофізіологію, лабораторні результати, перебіг захворювання та прогноз. Всі форми ЮІА асоційовані зі зниженням якості життя, пов'язаної зі здоров'ям, і з ризиком хронічного ураження суглоба. При цьому захворювання може персистувати й після досягнення дорослого віку.

Доцільне використання різних методів візуалізації суглобів (ультразвукове дослідження (далі - УЗД), магнітно-резонансна томографія (далі – МРТ), комп'ютерна томографія (далі - КТ) для виявлення запального процесу в синовіальній оболонці суглобів та заперечення інших причини ураження суглобів.

Рентгенографія залишається рутинним дослідженням, однак рентгенографічні зміни не виявляють змін у суглобах на ранніх стадіях ЮІА. Непрямими ознаками артрити при рентгенографії може бути набряк м'яких тканин, збільшення щільності м'яких тканин, а також зміщення жирових складок. На пізніх стадіях ЮІА ознаками хронічного ураження суглобів є периартикулярний остеопороз, звуження суглобової щілини, ерозія та деформація кістки, підвивих або анкілоз суглоба.

УЗД є легкодоступним та недорогим методом обстеження, що відіграє важливу роль у візуалізації суглобів у пацієнтів з ЮІА, що зручно застосовувати

для діагностики та моніторингу. УЗД здатне виявити синовіальне потовщення, випіт у суглобах, теносиновіт, ентезит та кісткові ерозії, провести диференційну діагностику із іншими захворюваннями суглобів без седації пацієнта.

МРТ є «золотим стандартом» візуалізаційних методів дослідження суглобів у пацієнтів з ЮІА. Це найбільш чутливий метод візуалізації для виявлення синовіїту та єдиний метод, здатний об'єктивно виявити набряк кісткового мозку та найбільш чутливим методом для виявлення кісткових ерозій.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) при встановленні діагнозу обов'язково враховують: вік початку захворювання <18 років; наявність артриту 1-4 або ≥ 5 запалених суглобів; наявність чи відсутність системних проявів (гарячка, висип, полісерозити, лімфаденопатія, гепатоспленомегалія); перебіг ЮІА, який виявляли впродовж перших 6 тижнів від початку хвороби; ступінь активності та функціональної недостатності у пацієнта;

2) оцінка скарг та збір анамнезу за клінічними ознаками (біль, набряк, втрата функції, скутість, деформація суглобів, обмеження рухів одного та більше суглобів тривалістю понад 6 тижнів); виявлення супутніх захворювань, а також заперечення інших можливих причин розвитку артриту;

3) пацієнт, у якого виявлено ознаки запалення одного або декількох суглобів, направляється до лікаря-кардіоревматолога/лікаря-ревматолога дитячого для подальшого дообстеження та лікування;

4) особливості діагностики різних варіантів ЮІА наведено в додатку 3 до цього Стандарту;

5) лабораторні дослідження: загальний аналіз крові; маркери запалення (швидкість осідання еритроцитів (далі - ШОЕ)) та рівень С-реактивного білка (далі - СРБ (кількісно)); ревматоїдний фактор (далі - РФ) і антитіла до циклічного цитрулінованого пептиду та/або антитіла до модифікованого цитрульованого віментину; тест на антинуклеарні антитіла (далі - АНА) та АНА-профіль; функціональні проби печінки та оцінка функції нирок;

додаткові дослідження: загальний білок, альбумін, фібриноген, феритин, антитіла до ДНК, кальпротектин крові (за підозри системного ЮІА), загальний аналіз сечі; HLA B27-антиген;

6) інструментальні дослідження: УЗД, МРТ, КТ, рентгенографія;

7) інші дослідження, що проводять з діагностичною метою у пацієнтів з ЮІА: електрокардіографія (далі - ЕКГ), ЕХО-кардіографія (далі - ЕХО-КТ), рентгенографія грудної клітини та інші;

8) для виявлення остеопорозу проводять денситометрію (визначення мінеральної щільності кісткової тканини);

9) визначити варіант перебігу ЮІА згідно ILAR-класифікації (2001), позитивність (або негативність) за РФ, антинуклеарними антитілами, HLA B27, ступінь активності за шкалою JADAS, що наведено в додатку 4 до цього

Стандарту, визначити ступінь порушення функціональної здатності ураженого суглоба у дітей відповідно до опитувальника оцінки здоров'я дитини CHAQ, можливі ускладнення захворювання (увейт, вкочення кінцівки, затримка росту, тощо);

10) для верифікації і встановлення розгорнутого діагнозу проводяться додаткові дослідження.

Розділ III. Лікування ювенільного ідіопатичного артрит у дітей

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікування пацієнтам із ЮІА призначається негайно після підтвердження діагнозу лікарем-кардіоревматологом дитячим/ревматологом дитячим та передбачає застосування нестероїдних протизапальних засобів (далі – НПЗЗ), системне застосування та внутрішньосуглобове введення глюкокортикостероїдів (далі - ГКС), а також терапія традиційними та біологічними базисними хворобомодифікуючими протиревматичними засобами (далі – ХМПРЗ), що наведено у додатку 5 до цього Стандарту.

Основною метою лікування пацієнтів із ЮІА є клінічна ремісія, що означає відсутність ознак і проявів активності запального захворювання, включаючи позасуглобові прояви; альтернативною метою, особливо у пацієнтів із тривалим перебігом захворювання, може бути мінімальна (або низька) активність захворювання.

2. Обґрунтування

Своєчасний початок належної терапії має вирішальне значення у запобіганні стійкому ураженню суглобів та у покращенні можливих віддалених наслідків. Сучасні терапевтичні засоби дають можливість досягати ремісії у більшості пацієнтів з ЮІА, що покращує віддалені наслідки перебігу ЮІА.

Для досягнення мети лікування пацієнтів з ЮІА слід використовувати сучасну концепцію таргетної терапії (treat-to-target strategy) у рутинній практиці педіатричної ревматології. При проведенні терапії пацієнтів з ЮІА основну увагу приділяють вибору базисного лікарського засобу та його ранньому призначенню. Внутрішньосуглобове введення ГКС і симптоматичне лікування НПЗЗ іноді є достатнім для лікування пацієнтів з олігоартикулярним ЮІА або слугує мостик-терапією перед початком успішної дії базисних лікарських засобів.

Лікування пацієнтів із ЮІА має забезпечувати мультидисциплінарна команда до якої входять: лікар-ревматолог дитячий, лікар-офтальмолог дитячий, лікар-ендокринолог дитячий, фахівець з реабілітації, лікар-ортопед-травматолог дитячий, лікар-хірург дитячий, лікар-психолог.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) визначення мети, вибір інструментів і шляхів терапевтичного рішення для її досягнення мають базуватися на індивідуальних характеристиках пацієнта та бути погоджені з батьками/пацієнтами;

2) при активній формі олігоартриту або активній формі артриту скронево-нижньощелепного суглоба (далі – СНЩС) як частина початкової терапії призначаються НПЗЗ та/або внутрішньосуглобові глюкокортикоїди (далі – ВСГК);

3) при активній формі олігоартриту та неналежній відповіді або непереносимості НПЗЗ та/або ВСГК призначаються традиційні синтетичні ХМПРЗ (далі – тсХМПРЗ);

4) у випадку активної форми олігоартриту при неналежній відповіді або непереносимості НПЗЗ, тсХМПРЗ та/або ВСГК призначають біологічні ХМПРЗ (далі – бХМПРЗ), а також принаймні один тсХМПРЗ;

5) для ухвалення рішень щодо лікування необхідно зважати на фактори ризику несприятливого результату (наприклад, залучення гомілково-ступневого, променево-зап'ястного, кульшового, крижово-клубового суглобів та/або СНЩС, наявність ерозивного захворювання або ентезиту, затримка з встановленням діагнозу, підвищені рівні маркерів запалення);

6) лікування артриту СНЩС призначається незалежно від наявності клінічних симптомів, хоча для окремих пацієнтів достатнім лікуванням можуть бути НПЗЗ та/або ВСГК, швидке посилення лікування до призначення бХМПРЗ (потенційно в комбінації з тсХМПРЗ);

7) лікування слід коригувати доти, доки не буде досягнуто стійкої клінічної ремісії; як тільки мети лікування буде досягнуто, її необхідно утримувати, для чого необхідно здійснювати постійний моніторинг підтримуючої терапії;

8) для обґрунтування рішень щодо лікування використовувати валідовані показники активності захворювання, особливо для полегшення підходу «лікування до досягнення мети» (treat-to-target);

9) лікування різних категорій ЮІА здійснюється відповідно до алгоритмів, що наведено у додатках 6 - 12 до цього Стандарту;

10) нефармакологічна терапія ЮІА здійснюється відповідно додатка 13 до цього Стандарту;

Бажані:

11) забезпечення нормального психологічного та соціального розвитку дитини, допомога у вирішенні труднощів, пов'язаних із хворобою або її наслідками;

12) слід заохочувати дітей до регулярного відвідування школи, зайняття фізкультурою, до участі у спортивних заходах;

13) слід приділяти належну увагу психосоціальним проблемам дітей з ЮІА та вирішувати їх, за необхідності, спільно з лікарем-психологом.

Розділ IV. Моніторинг результатів лікування ювенільного ідіопатичного артриту у дітей

1. Положення стандарту медичної допомоги

Моніторинг результатів лікування передбачає відстеження ефективності лікування та безпеки пацієнтів, запобігаючи помилкам, взаємодії лікарських засобів та погіршенню стану. Методи варіюються від прямого спостереження та аналізів крові до непрямих методів, таких як самозвіти пацієнтів, цифрові інструменти, такі як додатки для дотримання режиму прийому лікарських засобів, розумні диспенсери для таблеток та датчики. Приймаючи рішення щодо лабораторного моніторингу для виявлення токсичності лікарських засобів, ризику несприятливих подій та прагнення пацієнтів/опікунів до безпеки необхідно оцінювати ступінь болю, стан самопочуття, наявність несприятливих подій при прийомі лікарських засобів.

Діти з встановленим діагнозом ЮІА, які отримують ГКС, ХМПРЗ, бХМПРЗ мають перебувати під спостереженням лікаря загальної практики-сімейної медицини/лікаря-педіатра та/або лікаря-кардіоревматолога дитячого/лікаря-ревматолога дитячого.

2. Обґрунтування

Інфекційний нагляд при лікуванні ЮІА є ключовим, оскільки лікування ЮІА передбачає призначення імуносупресивної терапії, що застосовується для зменшення аутоімунного запалення, знижуючи при цьому здатність організму боротися з інфекціями, та робить пацієнтів більш схильними до бактеріальних, вірусних та грибкових захворювань. Нагляд включає регулярні візити до лікаря-ревматолога дитячого або лікаря-кардіоревматолога дитячого, моніторинг симптомів можливих інфекцій (лихоманка, кашель, зміни шкіри), обстеження на специфічні інфекції (наприклад, туберкульоз), а також профілактичні заходи, як-от вакцинація та уникнення контактів з особами, які хворіють. Важливе значення має своєчасне звернення до лікаря при появі будь-яких ознак інфекції.

Синдром активації макрофагів (далі - САМ) є тяжким потенційно життєво небезпечним ускладненням ревматологічних захворювань. САМ характеризується активацією макрофагів і Т-лімфоцитів, а також зниженням функції клітин натуральних кілерів (далі - НК-клітин) і Т-цитотоксичних лімфоцитів. САМ розвивається спонтанно або є ускладненням активного ЮІА. У результатах лабораторних обстежень пацієнтів з САМ спостерігається підвищення рівнів тригліцеридів, лактатдегідрогенази та феритину. Рівень феритину є підвищеним (зазвичай понад 10 000 нг/мл) і корелює зі ступенем активації макрофагів. Специфічною ознакою САМ є виявлення у кістково-мозковому пункті картини гемофагоцитарної активності макрофагів.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) проводити оцінку активності хвороби у пацієнтів з системним ЮІА з активними системними проявами щотижня; у пацієнтів з ЮІА з високою активністю захворювання – щомісяця; у пацієнтів з ЮІА з середньою активністю захворювання - кожні 3 місяці; у пацієнтів, які перебувають у стані стійкої клінічної ремісії, що означає відсутність ознак і проявів активності запального

захворювання, включаючи позасуглобові прояви без наявності несприятливих подій при прийомі базових протиревматичних лікарських засобів – один раз на 6 місяців;

2) у всіх пацієнтів метою досягнення є поліпшення щонайменше на 50% впродовж 3 місяців, а стійкої клінічної ремісії – впродовж 6 місяців; у пацієнтів з системним ЮІА з активними системними проявами метою є регрес гарячки впродовж одного тижня лікування;

3) клінічний моніторинг, що передбачає огляди у лікаря-кардіоревматолога дитячого/лікаря-ревматолога дитячого для оцінки загального стану (активність хвороби, наявність несприятливих подій) та контролю за перебігом ЮІА, моніторинг підтримуючої терапії, та документування відповідним чином;

4) пацієнтам, у яких встановлено наявність несприятливих подій при прийомі базових протиревматичних лікарських засобів, проводиться корекція лікування та надається вся необхідна інформація щодо її проведення;

5) для всіх лікарських засобів перед початком лікування проводяться базові лабораторні дослідження для виявлення потенційних протипоказань до конкретного лікування, що включає загальний аналіз крові з диференціальним підрахунком клітин і печінковими тестами (аланінамінотрансфераза (далі - АЛТ) і аспартатамінотрансфераза (далі - АСТ), а також тести функції нирок (азот сечовини крові, креатинін і аналіз сечі) для пацієнтів, які приймають метотрексат, ССЗ або НПЗЗ, а також ліпідні профілі для пацієнтів, які приймають тоцилізумаб і тофацитиніб; за необхідності можуть бути проведені додаткові лабораторні дослідження;

6) в залежності від проведеної терапії здійснюється моніторинг результатів лікування ЮІА відповідно до додатку 14 до цього Стандарту;

7) своєчасно виявляти та звертати увагу на будь-які прояви інфекції, такі як: лихоманка, кашель, нежить, біль у горлі, зміни на шкірі, висипання, біль або набряк у суглобах (що може вказувати на супутню інфекцію); лабораторні дослідження: загальний аналіз крові та інші дослідження для виявлення інфекції;

8) специфічні обстеження: при підозрі на певні інфекції можуть бути призначені тести на хламідії, ВІЛ, туберкульоз та інші інфекції, якщо в анамнезі є відповідні ризики; інфекційний нагляд при лікуванні ЮІА відповідно до додатку 15 до цього Стандарту;

9) для запобігання інфекційним ускладненням, враховуючи стан пацієнта проводити щеплення відповідно до додатку 16 до цього Стандарту з урахуванням Календаря профілактичних щеплень в Україні, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів» (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 11 серпня 2014 року № 551), зареєстрованого у Міністерстві юстиції України 10 жовтня 2011 року за № 1159/19897;

Бажані:

10) для забезпечення швидкого виявлення та реагування на несприятливі події базисної терапії слід впроваджувати моніторинг стану пацієнтів;

11) надавати рекомендації щодо профілактичних заходів: уникнення тісних контактів з особами з проявами інфекцій, дотримання правил гігієни тощо.

Індикатори якості медичної допомоги**Перелік індикаторів якості медичної допомоги**

1. Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу, клінічного маршруту пацієнта з ЮІА дитячого віку (далі - КМП).

2. Відсоток дітей з ЮІА, які знаходяться у стані клінічної або медикаментозної ремісії, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітного періоду.

3. Відсоток дітей з активною формою олігоартриту, яким при неналежній відповіді або неефективності НПЗЗ, тсХМПРЗ та/або ВСГК, призначають біологічні ХМПРЗ.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу, КМП з ЮІА дитячого віку.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів в регіоні. Якість надання медичної допомоги дітям з ЮІА, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП цьому СМД, даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП у ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2025 рік – 90%,

2026 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, зареєстрованих на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ЮІА дитячого віку. Джерелом інформації є КМП, наданий ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток дітей з ЮІА, які знаходяться у стані клінічної або медикаментозної ремісії, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітного періоду.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

При аналізі індикатора слід враховувати неможливість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих пацієнтів, для яких не проводилося медичного огляду лікарем впродовж звітного періоду. У первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнтів, а також наявності дітей з ЮІА, які знаходяться у стані клінічної або медикаментозної ремісії.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження СМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, розташованих на території обслуговування до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з ЮІА, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість дітей з ЮІА, які перебувають під спостереженням лікаря-кардіоревматолога/ревматолога дитячого

або лікаря загальної практики-сімейної медицини, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітного періоду.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, № 003/о, № 112/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість дітей з ЮІА, які знаходяться у стані клінічної або медикаментозної ремісії, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітного періоду.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, № 112/о, № 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3. Відсоток дітей з активною формою олігоартриту, яким при неналежній відповіді або неефективності НПЗЗ, тсХМПРЗ та/або ВСГК, призначають біологічні ХМПРЗ.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього СМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

При аналізі індикатора слід враховувати неможливість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих пацієнтів з активною формою олігоартриту, яким при неналежній відповіді або неефективності НПЗЗ, тсХМПРЗ та/або ВСГК, не призначали біологічні ХМПРЗ. У первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнтів, а також наявність дітей з активною формою олігоартриту, яким при неналежній відповіді або неефективності НПЗЗ, тсХМПРЗ та/або ВСГК, призначають біологічні ХМПРЗ.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження СМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з активною формою олігоартриту, розташованих на території обслуговування до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу дітям з активною формою олігоартриту, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість дітей з активною формою олігоартриту, які перебувають під спостереженням лікаря-кардіоревматолога дитячого/лікаря-ревматолога дитячого або лікаря-педіатра/лікаря загальної практики-сімейної медицини.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, № 003/о, № 112/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість дітей з активною формою олігоартриту, яким при неналежній відповіді або непереносності НПЗЗ та/або ВСГК, було призначено біологічні ХМПРЗ впродовж звітного періоду.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, № 112/о, № 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел і нормативно-правових актів, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ Клінічна настанова, заснована на доказах «Ювенільний ідіопатичний артрит у дітей. Клінічні особливості перебігу, діагностики та лікування», 2025 року, https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 10 жовтня 2011 року за № 1159/19897.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2025 року № 971 «Про затвердження сімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В.о директора Департаменту
медичних послуг**

Олена ГАРМАТА

Додаток 1
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(пункт 1 розділу II)

Категорії ЮІА відповідно до консенсусної конференції Міжнародної ліги ревматологічних асоціацій (далі - ILAR):

- 1) олігоартрит;
- 2) поліартрит із позитивним РФ;
- 3) поліартрит із негативним РФ;
- 4) системний артрит;
- 5) псоріатичний артрит;
- 6) артрит, пов'язаний з ентезитом;
- 7) недиференційований артрит.

Класифікація і номенклатура ювенільного ідіопатичного артриту (ILAR)

№	Варіант ЮІА	Ознаки визначення
1	Олігоартрит - персистуючий - поширений	артрит 1-4-х суглобів впродовж перших 6-ти місяців хвороби (менше 5 суглобів на момент діагностики) та артрит не більше 4-х суглобів під час всього перебігу хвороби; артрит 1-4 суглобів (менше 5 суглобів) впродовж перших 6-ти місяців хвороби, згодом артрит 5-ти і більше суглобів після 6-ти місяців хвороби
2- 3	Поліартрит - позитивний РФ - негативний РФ	артрит більше 5-ти суглобів впродовж перших 6-ти місяців хвороби, асоційований із додатним РФ у двох тестах впродовж 3-х місяців артрит більше 5-ти суглобів впродовж перших 6-ти місяців хвороби, РФ від'ємний
4	Системний артрит	артрит одного або декількох суглобів із/або попередньо задокументованою гарячкою тривалістю понад два тижні з однією та більше ознаками: 1) короткотривалий, нефіксований еритематозний висип; 2) генералізоване збільшення лімфатичних вузлів; 3) гепато- і спленомегалія;

№	Варіант ЮІА	Ознаки визначення
		4) серозити.
5	Псоріатичний артрит	артрит і псоріаз або артрит і наявність двох із наступних ознак: 1) дактиліт; 2) зміни нігтів (синдром «наперстка», оніхолізіс); 3) сімейний псоріаз, підтверджений лікарем-дерматовенерологом дитячим у осіб першого ступеня спорідненості
6	Ентезитасоційований артрит	артрит і ентезит і/або з двома наступними ознаками: 1) чутливість, болючість сакроілеальних з'єднань, та/або запальний біль у попереково-крижовому відділі спини; 2) наявність HLA B27; 3) сімейний анамнез, що свідчить про підтверджені лікарями HLA B27-асоційовані захворювання у осіб першого та другого ступеня спорідненості; 4) передній увеїт, як правило, асоційований із бодем, почервонінням і світлобоязню; 5) початок артрити у хлопців після 6-ти років
6	Інші недиференційовані артрити	артрити неясної етіології, що персистують 6 тижнів, у дітей і: А – цілком не відповідають критеріям жодної категорії або Б – відповідають більше ніж одній із представлених категорій

Додаток 2
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(пункт 1 розділу II)

**Опитувальник CHAQ (The Childhood Health Assessment Questionnaire)
для оцінки фізичної функції пацієнтів з ЮІА.**

Оцінка фізичної функції пацієнтів з ЮІА є основним компонентом клінічного огляду. Для визначення функціональної здатності у дітей з ЮІА найбільш широко вживаним є опитувальник CHAQ. В опитувальнику CHAQ кожна відповідь має певне число балів: 0 балів – немає труднощів; 1 бал – помірні труднощі; 2 бали – серйозні труднощі; 3 бали – не може виконати. Відповідь «неможливо оцінити» при розрахунку індексу функціональної недостатності не оцінюється. У кожній із восьми шкал вибирають той варіант відповіді, який оцінений більшим балом. Якщо для виконання перелічених дій потрібні пристосування або допомога сторонніх осіб, то до максимального бала за шкалою потрібно додати один бал, але сума не має перевищувати трьох балів. Таким чином, за кожною шкалою отримуємо відповідне значення.

Розраховується середнє арифметичне за вісьмома шкалами. Індекс функціональної недостатності може бути від 0 до 3 балів: 0 – немає функціональних порушень; 0-0,13 – мінімальні функціональні порушення; 0,14-0,63 – мінімальні та помірні функціональні порушення; 0,64-1,75 – помірні функціональні порушення; >1,75 – виражені функціональні порушення.

Розділ призначений для оцінки функціональних здібностей пацієнта впродовж останнього тижня. Він складається з восьми категорій, кожна з яких містить щонайменше два складові питання. Батьків також просять вказати на використання будь-яких допоміжних засобів або пристроїв, або чи потрібна дитині допомога іншої особи для будь-якої з цих дій.

Специфіка.

Вісім категорій: одягання та догляд за собою, вставання, харчування, ходьба, гігієна, дотягування, захоплення, активність.

Для кожної з цих категорій батьків просять записати ступінь труднощів, які може мати їхня дитина.

Батьків просять зазначати лише ті труднощі, які спричинені артритом.

Часові рамки – впродовж останнього тижня.

Можливі відповіді на складові питання: без жодних труднощів – 0, з деякими труднощами – 1, з великими труднощами – 2, не можу виконати – 3.

	Без будь-яких труднощів	З деякими труднощами	Із значними труднощами	Неможливо зробити	Не застосовується
ОДЯГАННЯ ТА ДОГЛЯД ЗА СОБОЮ					
Чи вміє ваша дитина:					
Одягатися, включаючи зав'язування шнурків та застібання гудзиків?					
Мити волосся шампунем?					
Знімати шкарпетки?					
Стригти нігті?					
ВСТАВАННЯ					
Чи вміє ваша дитина:					
Вставати з низького стільця або підлоги?					
Вставати з ліжка та лягати в ліжко або стояти в ліжечку?					
Харчування					
Чи вміє ваша дитина:					
Різати собі м'ясо?					
Підносити чашку або склянку до рота?					
Відкривати нову коробку з пластивцями?					
ХОДЬБА					
Чи вміє ваша дитина:					
Ходити на вулиці по рівній поверхні?					
Підніматися п'ятьма сходинками?					

Чи використовує дитина: Тростина - Приладдя, що використовуються для одягання (гачок для гудзиків, ручка для блискавки, лопатка для взуття з довгою ручкою тощо)

Ходунки - Олівець-підставка або спеціальне приладдя

Милиці - Спеціальний або складний стілець

Інвалідний візок - Інше (вказіть: _____)

ГІГІЄНА					
Чи вміє ваша дитина:					
Мити та витирати все тіло?					
Приймати ванну (залазити та вилазити з ванни)?					
Сідати на унітаз або горщик?					
Чистити зуби?					
Розчісувати волосся?					
Дотягування					
Чи вміє ваша дитина:					
Дотягуватися та знімати важкий предмет, такий як велика ігрова консоль або книги, трохи вище голови?					
Нахилятися, щоб підняти одяг або аркуш паперу з підлоги?					
Натягувати светр на голову?					
Повертати шию, щоб озирнутися через плече?					
Захоплення					
Чи вміє ваша дитина:					

Писати або малювати каракулі ручкою чи олівцем?					
Відкривати двері автомобіля?					
Відкривати банки, які вже були відкриті?					
Вмикати та закривати крани?					
Штовхати двері, коли їй/йому потрібно повернути дверну ручку?					
Активність					
Чи вміє ваша дитина:					
Виконувати доручення та робити покупки?					
Сідати та виходити з машини, іграшкової машинки чи шкільного автобуса?					
Їздити на велосипеді чи триколісному велосипеді?					
Виконувати домашні справи (наприклад, мити посуд, виносити сміття, пилювати, працювати у дворі, застилати ліжко, прибирати в кімнаті)?					
Бігати та гратися?					

БІЛЬ: чи відчуває дитина біль через свою хворобу **ВПРОДОВЖ ОСТАННЬОГО ТИЖНЯ?**

Поставте позначку на лінії нижче, щоб вказати на тяжкість болю.

Без болю 0 _____ 100 Дуже сильний біль

ЗАГАЛЬНА ОЦІНКА: Враховуючи всі способи, якими артрит впливає на вашу дитину, оцініть стан її здоров'я, поставивши одну позначку на лінії нижче.

Дуже добре 0 _____ 100 Дуже погано

Бал від 0 до 3,0 визначається на основі розташування позначки респондента.

Використовуючи метричну лінійку, виміряйте відстань від лівого боку лінії до позначки (від 0 до 15,0 см) та помножте на 0,2, щоб отримати значення від 0 до 3,0. Округліть до парного числа см, якщо позначка не знаходиться між двома точками. Наприклад, якщо позначка знаходиться між 4,2 та 4,3 см, використовуйте 4,2.

Деякі батьки ставлять позначку на лінії та також пишуть поруч із нею число (наприклад, 50%). У такому випадку бал визначається числом (наприклад, 50% означає 1,5).

Загальна оцінка функціональних можливостей коливається від 0 до 45. Найвищі показники свідчать про найбільший ступінь інвалідності.

Особливості діагностики різних варіантів ЮІА

При олігоартикулярному варіанті виявляють ознаки артрити 4-х і менше суглобів впродовж 6-ти місяців від початку хвороби. Ця форма є типовою для дітей, але не трапляється у дорослих, характеризується розвитком асиметричних артритів, раннім віком дебюту хвороби (до 6 років), переважно спостерігається у осіб жіночої статі, часто виявляється позитивні АНА, РФ негативний, є високий ризик розвитку іридоцикліту (хронічний негрануломатозний передній увеїт). Можуть виявлятися типові для ЮІА запальні зміни показників крові, але у частини пацієнтів лабораторні показники знаходяться в межах норми.

При поліартикулярному варіанті виявляють артрит з ураженням 5-ти і більше суглобів впродовж перших 6-ти місяців хвороби. У лабораторних обстеженнях може бути гіпохромна анемія, незначний нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення ШОЕ і СРБ. Іноді виявляють АНА в сироватці крові в невисокому титрі. Тест на РФ позитивний при серопозитивному варіанті ЮРА, негативний – при серонегативному варіанті. Тому розрізняють ЮІА, поліартрит із позитивним та негативним РФ. У пацієнтів з ЮІА з позитивним РФ частіше виявляють антитіла до циклічних цитрулінованих пептидів (далі - анти-CCP) та анти-MCV антитіла.

Для ентезит-асоційованого артрити характерні наявність артрити з та/або ентезитом. Ознаки та симптоми зазвичай розвиваються в пізньому дитинстві або ранньому підлітковому віці та включають біль, скутість, набряк у суглобах та в місці ентезів. У пацієнтів може виявлятися сакроілеїт, є переважна наявність HLA B27, має значення сімейний анамнез щодо HLA B27-асоційованих захворювань у осіб I і II ступеня спорідненості, гострий іридоцикліт.

Системний варіант ЮІА діагностують за наявності персистуючої гарячки 39°C і вище тривалістю довше 2 тижнів, артрити одного та більше суглобів довше 6 тижнів і наявністю одного з таких проявів, як висип, лімфаденопатія, перикардит, гепатоспленомегалія. Системний ЮІА – це та сама хвороба, яку у дорослому віці називають хворобою Стілла, а також відрізняється від інших підтипів тим, що це єдиний варіант ЮІА, який вважається аутозапальним, а не аутоімунним захворюванням, є тяжким і його складніше діагностувати та лікувати, ніж інші типи ЮІА. Прояви артрити на початку хвороби виявляють лише у близько 50% пацієнтів, що може утруднювати діагностику. У лабораторних обстеженнях часто виявляють лейкоцитоз з нейтрофільним зсувом вліво, підвищення ШОЕ та СРБ, гіпохромну анемію, гіпертромбоцитоз, підвищення рівня феритину та кальпротектину крові.

Додаток 4
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(підпункт 9 пункту 3 розділу II)

Шкала Juvenile Arthritis Disease Activity Score

Для проведення оцінки активності ЮІА як захворювання використовується шкала JADAS (Juvenile Arthritis Disease Activity Score) – визначається як арифметична сума балів за такими показниками:

1. Загальна оцінка лікарем (від 0 до 10 см)
2. Загальна оцінка батьками/пацієнтом (від 0 до 10 см)
3. Оцінка стану 71, 27 або 10 певних суглобів і підрахунок кількості суглобів з активним артритом (найбільш доцільно JADAS 27)

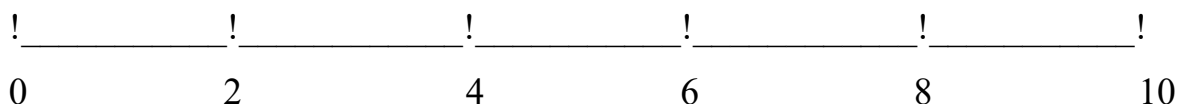
4. ШОЕ визначене методом Вестергрена) або СРБ (нормалізовані до шкали від 0 до 10) *

* ШОЕ $<20=20$ мм/год, ШОЕ $>120=120$ мм/год,

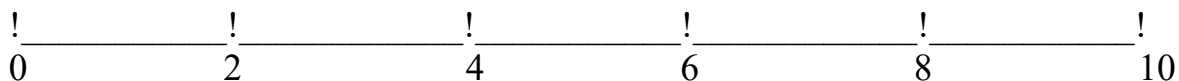
нормалізація ШОЕ за формулою: $(\text{ШОЕ}-20)/10$;

СРБ $<10=10$ мг/л, СРБ $>110=110$ мг/л, нормалізація СРБ за формулою: $(\text{СРБ}-10)/10$.

Загальна оцінка активності захворювання у дитини з ЮІА лікарем проводиться з урахуванням суб'єктивного сприйняття лікарем стану пацієнта (як підсумок загального стану, даних лабораторних та інструментальних обстежень).



2. Загальна оцінка благополуччя пацієнтом/батьками є суб'єктивним відображенням на шкалі підсумком загального стану самого пацієнта або його батьків (самопочуття, рухової активності, відношенням до оточуючого світу тощо).



Суглоби для визначення JADAS27

Суглоби	JADAS27
Шийний відділ хребта	+
Ліктьовий	+
Променево-зап'ястний	+
П'ястно-фаланговий	
1	+
2	+
3	+
Проксимальні міжфалангові	
1	+
2	+
3	+
4	+
5	+
Кульшовий	+
Колінний	+
Гомілково-ступневий	+

Рахунок по JADAS27 – сума балів від 0 до 57.

Порогові значення для визначення активності ЮІА за шкалою JADAS27

	Усі форми ЮІА	Олігоартрит	Поліартрит
Неактивна хвороба	1	1	1
Мінімальна активність захворювання	—	2	3,8
Ремісія з урахуванням суб'єктивної оцінки дітей	2,2	2,2	2,2
Ремісія за суб'єктивною оцінкою батьків	2,3	2,3	2,3
Ремісія з урахуванням суб'єктивної оцінки лікарів	2	2	2
Прийнятний стан симптомів за оцінкою батьків і від 3 до 4,5 – для дітей	4,7	3,5	5,4
Прийнятний стан симптомів за оцінкою дітей	4	3	4,5
Висока активність захворювання	—	8	12

Додаток 5
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(пункт 1 розділу III)

Базові лікарські засоби біологічної терапії

Лікарські засоби	Доза
Адаліумаб – людські моноклональні анти-іФНП-антитіла	Дозування за масою тіла 15-30 кг - 20 мг, підшкірно кожні 2 тижні; ≥ 40 кг підшкірно кожні 2 тижні
Етанерцепт – штучно створена молекула білка, яка складається з 2-х рецепторів розчинного інгібітор тумор-некротичного фактору альфа (далі - іФНП) із додаванням Fc фрагменту людського Ig G	0,4 мг/кг маси тіла на тиждень або 0,8 мг/кг, щотижня підшкірно максимум 50 мг/тиждень
Голіумаб – людське моноклональне антитіло до іФНП	>40 кг – 50 мг, підшкірно кожні 4 тижні
Тоцилізумаб – рекомбінантне гуманізоване моноклональне антитіло до людського рецептора ІЛ-6 з підкласу імуноглобулінів IgG1	Поліартикулярний ЮІА: вага 30 кг, 8 мг/кг кожних 4 тижні, довенно; вага 30 кг, 162 мг кожних 2 тижні, підшкірно Системний ЮІА: вага 30 кг, 8 мг/кг кожних 2 тижні, довенно; вага 30 кг, 162 мг щотижня, підшкірно
Анакінра – рекомбінантний та модифікований людський білок, який є антагоністом рецептора інтерлейкіну-1	1-2 мг/кг маси (не більше 100 мг), підшкірно, щоденно
Канакінумаб- моноклональне антитіло повністю людського походження ізотипу IgG1/κ до інтерлейкіну-1 бета	маса тіла яких ≥ 7,5 кг, становить 4 мг/кг (максимум 300 мг) кожні чотири тижні шляхом підшкірної ін'єкції.
Секукінумаб – повністю людське моноклональне антитіло IgG1/κ, що селективно зв'язується та нейтралізує прозапальний цитокін – інтерлейкін-17А	Дозування за масою тіла ≥15 кг до ≤50 кг – 75 мг/доза; ≥50 кг – 150 мг/доза, підшкірно 0, 1, 2, 3, 4, потім 1 раз кожні 4 тижні
Тофацитиніб – селективний інгібітор сімейства янус-кіназ, що має високу селективність щодо інших кіназ геному людини	≥40 кг маса тіла – 5 мг 2 рази на добу

Додаток 6
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(підпункт 9 пункту 3 розділу III)

Лікування ювенільного ідіопатичного артриту (олігоартриту)

До терапевтичної групи пацієнтів із олігоартикулярним ЮІА за категоріями ILAR належать особи, які хворіють на персистуючий олігоартрит, псоріатичний артрит, артрит, асоційований із ентезитами, та недиференційований артрит, у яких артрит впродовж усього перебігу захворювання спостерігався лише у 4-х або менше суглобах.

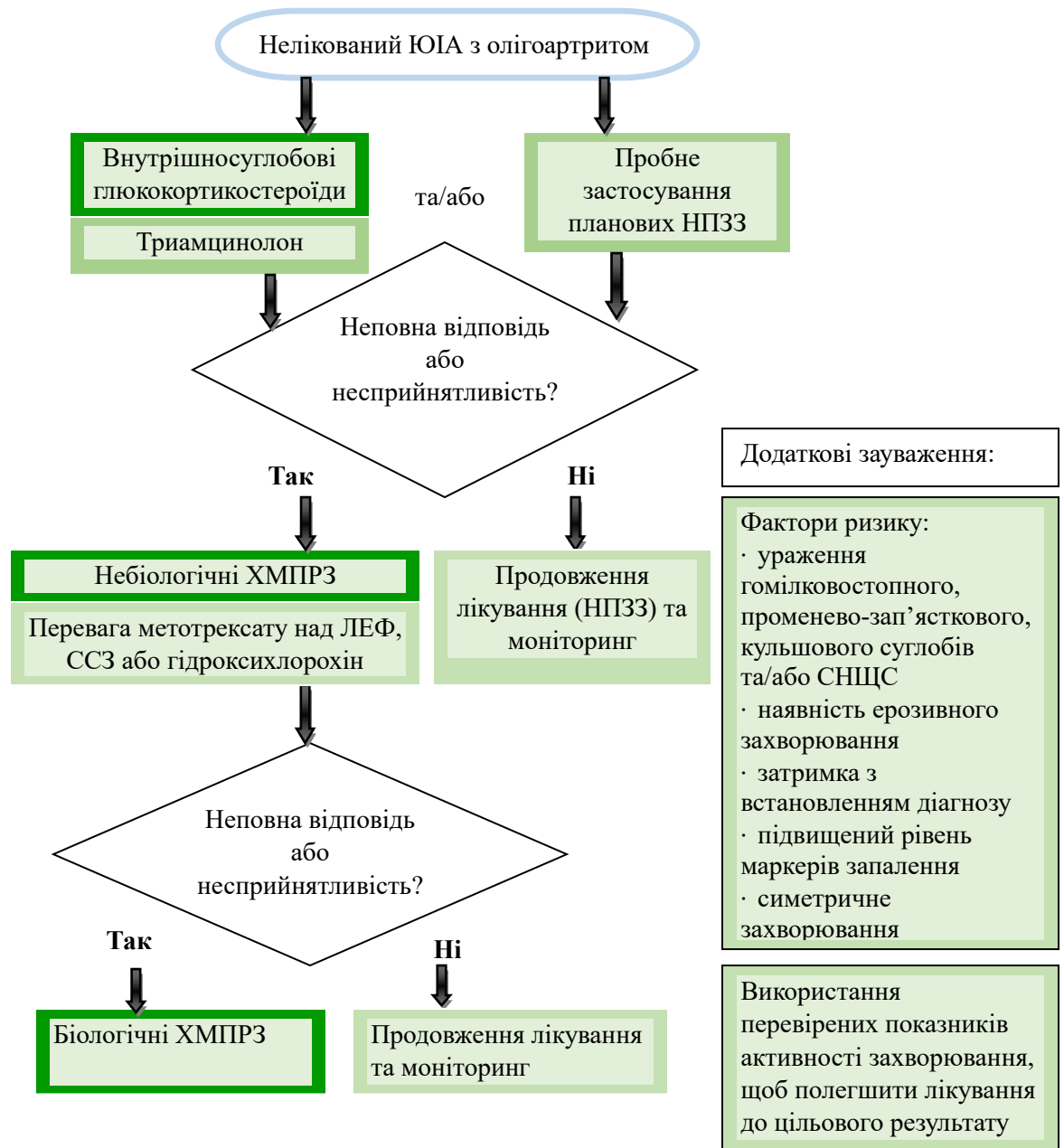
Для ухвалення рішень щодо лікування рекомендується зважати на фактори ризику несприятливого результату (наприклад, залучення гомілково-ступеневого, променево-зап'ястного, кульшового, крижово-клубового суглобів та/або СНЩС, наявність ерозивного захворювання або ентезиту, затримка з встановленням діагнозу, підвищені рівні маркерів запалення, симетричне захворювання).

Початковою терапією у цієї категорії пацієнтів з ЮІА є застосування НПЗЗ і/або внутрішньосуглобове введення пролонгованих глюкокортикоїдів. Якщо артрит є рефрактерним до НПЗЗ або в разі появи артритів інших суглобів, призначають метотрексат. Метотрексат рекомендується як препарат вибору у порівнянні з ЛЕФ, ССЗ або гідроксихлорохіном. Перевага надається його підшкірному введенню.

Пероральні глюкокортикоїди не рекомендуються як частина початкової терапії активного олігоартриту.

При утриманні активності ЮІА впродовж 3-6 місяців терапії метотрексатом рекомендують далі проводити лікування як і при поліартикулярному ЮІА із застосуванням біологічних лікарських засобів (адаліумаб, етанерцепт, голіумаб, тоцилізумаб). У пацієнтів з псоріатичним ЮІА можна застосовувати секукінумаб. Хоча іФНП є найчастіше використовуваними біологічними лікарськими засобами, у дітей можна застосовувати й інші біологічні лікарські засоби з доведеною ефективністю в лікуванні ЮІА. Блокатори янус-кінази (тофацитиніб) показаний для лікування ЮІА, олігоартриту поширеного. У пацієнтів із ювенільним псоріатичним олігоартритом ефективним може бути секукінумаб.

Алгоритм лікування олігоартриту

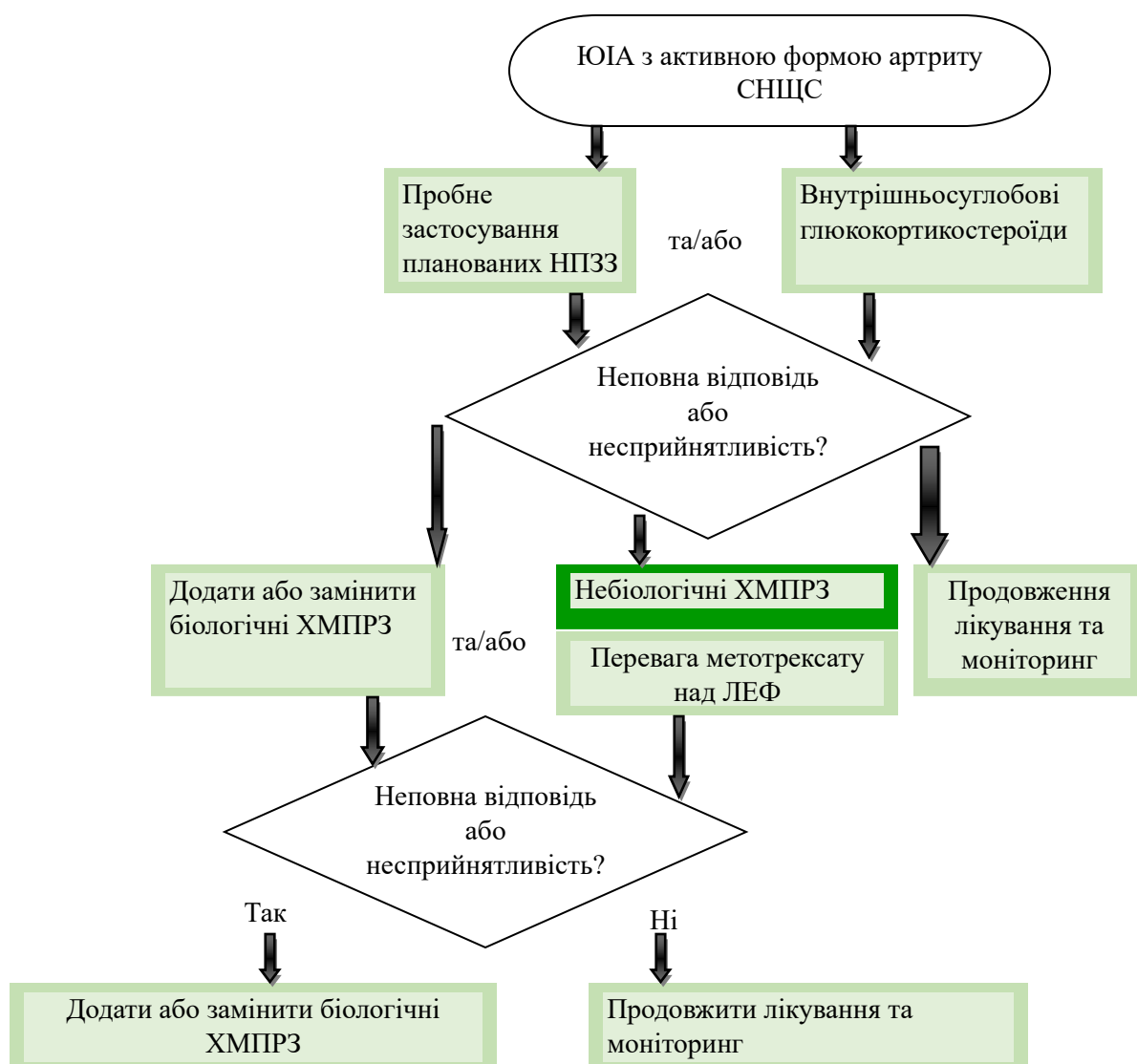


Додаток 7
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(підпункт 9 пункту 3 розділу III)

Лікування артриту нижньощелепного суглобу у пацієнтів з ЮІА

Захворювання СНЩС може бути ізольованим або частиною генералізованого артриту. Лікування артриту СНЩС є критично важливим, оскільки його ураження має значний вплив на якість життя, пов'язану зі здоров'ям порожнини рота, існують також труднощі з діагностикою та ефективним фармакологічним лікуванням.

Алгоритм лікування артриту скронево-нижньощелепного суглоба



Пероральні глюкокортикоїди не рекомендуються як частина початкової терапії активної форми артриту СНЩС.

Якщо, всупереч рекомендаціям, пероральні глюкокортикоїди призначаються для швидкого полегшення тяжких симптомів до початку дії ХМПРЗ, лікування повинно бути обмежене найнижчою ефективною дозою впродовж якнайкоротшого періоду.

Традиційні синтетичні ХМПРЗ рекомендуються при неналежній відповіді або непереносності НПЗЗ та/або ВСГК при активній формі артриту СНЩС. Оскільки не всі пацієнти добре переносять метотрексат як альтернативу рекомендується використовувати ЛЕФ.

Біологічні ХМПРЗ рекомендуються при неналежній відповіді або непереносимості НПЗЗ та/або ВСГК, а також принаймні одного тсХМПРЗ при активній формі артриту СНЩС. Не існує бХМПРЗ вибору. Найчастіше застосовували терапію іФНП.

Лікування системного ювенільного ідіопатичного артриту

Системний ЮІА із САМ та без нього

Системний ЮІА відрізняється від усіх інших категорій ЮІА такими ознаками, як гарячка, висип і вісцеральне ураження, тому його вважають аутозапальним захворюванням. У значної кількості дітей зі системним ЮІА розвивається життєвонебезпечне ускладнення – САМ, що потребує невідкладного розпізнавання та лікування. САМ проявляється гарячкою, високим рівнем феритину, цитопенією, підвищеними рівнями печінкових ферментів, низьким рівнем фібриногену та високим рівнем тригліцеридів. Оскільки САМ може виникнути в будь-який момент впродовж перебігу захворювання, необхідний ретельний моніторинг дітей із системним ЮІА з САМ або без нього на момент первинного звернення.

Системний ЮІА без САМ: початкова терапія

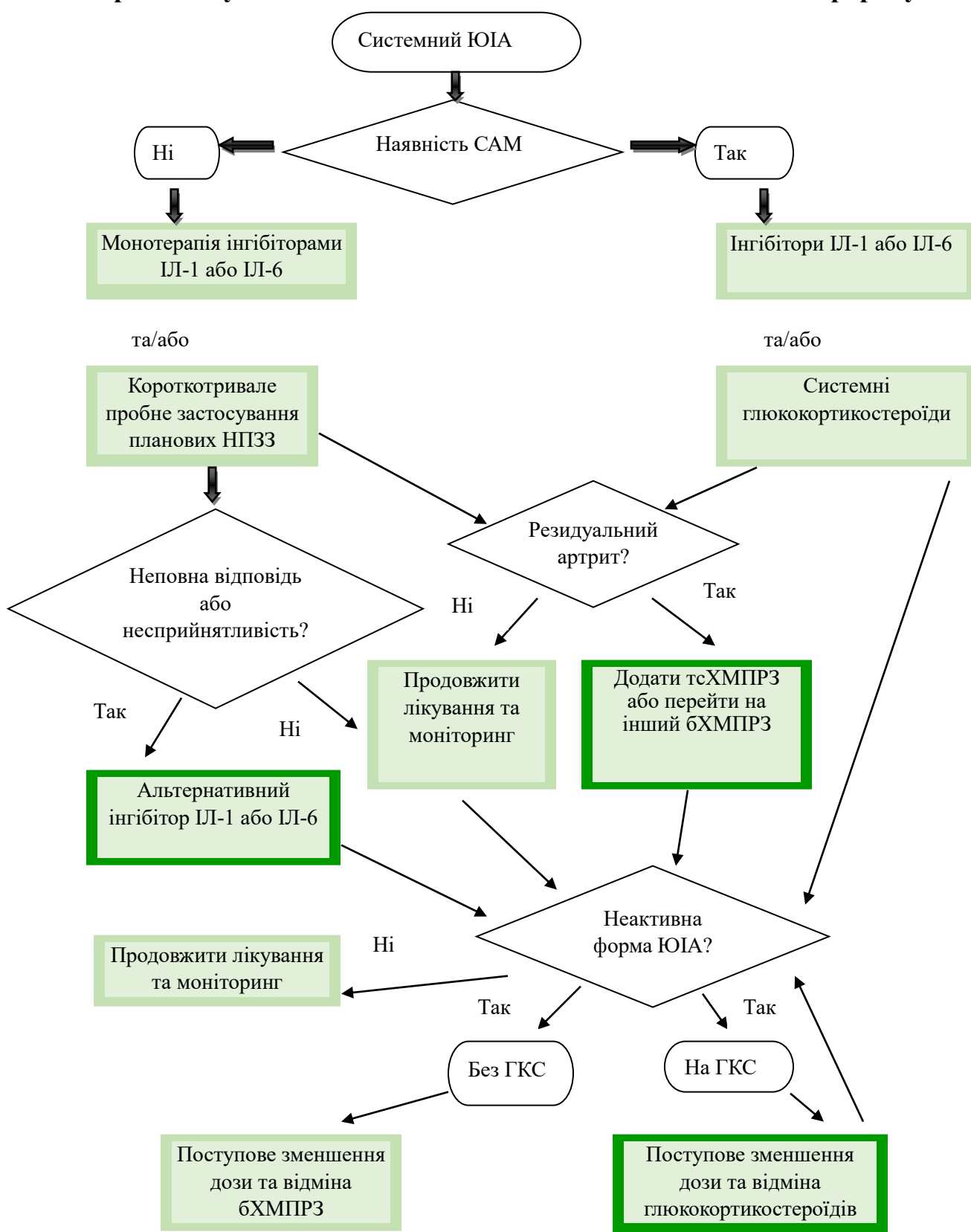
НПЗЗ рекомендовані як початкова монотерапія системного ЮІА без САМ, однак на лікування монотерапією НПЗЗ відповідає невелика частина пацієнтів із системним ЮІА.

Пероральні глюкокортикоїди не рекомендуються як початкова монотерапія системного ЮІА без САМ. У більшості випадків пероральні глюкокортикоїди не слід застосовувати як початкову монотерапію у пацієнтів із системним ЮІА без САМ, а якщо вони використовуються, то потрібно обмежитися найнижчою ефективною дозою впродовж якнайкоротшого періоду. Глюкокортикоїди можуть допомогти контролювати системні та суглобові прояви до початку застосування інгібіторів інтерлейкіну (далі – ІЛ)-1 або ІЛ-6. Як початкову монотерапію при системному ЮІА без САМ не рекомендується застосовувати тсХМПРЗ. Для дітей із вираженим артритом можна розглянути можливість застосування тсХМПРЗ у комбінації з бХМПРЗ.

Біологічні ХМПРЗ (інгібітори ІЛ-1 та ІЛ-6) рекомендовані як початкова монотерапія при системному ЮІА без САМ.

Інгібітори ІЛ-1 та ІЛ-6 - це надзвичайно ефективні та добре переносимі лікарські засоби для лікування системного ЮІА. Застосування інгібіторів ІЛ-1 та ІЛ-6 для лікування системного ЮІА дозволило значно зменшити використання глюкокортикоїдів.

Алгоритм лікування системного ювенільного ідіопатичного артриту



Лікування системного ЮІА із САМ: початкова терапія

Інфекції можуть спровокувати розвиток САМ, тому всі пацієнти із САМ повинні пройти обстеження на наявність інфекції водночас із початком терапії або до її початку.

Інгібітори ІЛ-1 та ІЛ-6 виявилися дуже корисними в лікуванні системного ЮІА та САМ. Монотерапії може бути недостатньо для тяжкохворих пацієнтів. Для контролю САМ в окремих пацієнтів може бути необхідне застосування бХМПРЗ в комбінації з ГКС та інгібіторами кальциневрину.

Переваги ГКС при САМ часто переважають їхні ризики, навіть у пацієнтів, у яких САМ спровоковано інфекцією. Системні ГКС можуть бути необхідними для тяжкохворих пацієнтів, оскільки ці лікарські засоби мають швидкий початок дії. Однак, хоча для контролю захворювання може бути необхідною високодозова ГКС терапія, подальше лікування ГКС потрібно обмежити найнижчими ефективними дозами впродовж якнайкоротшого періоду. Довготривала ГКС терапія у дітей є недоцільною через вплив на здоров'я та ріст кісток.

Лікування системного ЮІА із САМ: подальша терапія

бХМПРЗ або тсХМПРЗ рекомендуються замість довготривалої ГКС терапії при резидуальному артриті та неповній відповіді на інгібітори ІЛ-1 та/або ІЛ-6.

Лікування системного ЮІА із САМ в анамнезі або без нього при неактивному перебігу захворювання

При системному ЮІА рекомендується знижувати дозування ГКС терапії та скасувати її після досягнення неактивного перебігу захворювання.

Підставою для надання цієї рекомендації є те, що ризик загострення системного ЮІА, який добре контролюється, значно переважає можливу шкоду внаслідок тривалої ГКС терапії, навіть низькодозової. Якщо пацієнт одночасно лікується і ХМПРЗ, і ГКС, інтенсивність системної ГКС терапії потрібно поступово зменшувати та скасувати її, перш ніж намагатися зменшити інтенсивність лікування бХМПРЗ або тсХМПРЗ. Невідомо, як скоро після початку застосування або з якою швидкістю їх можна безпечно скасувати у пацієнтів із неактивною формою системного ЮІА.

Поступове зменшення інтенсивності лікування за допомогою бХМПРЗ та їхнє скасування рекомендується після досягнення неактивного перебігу захворювання при системному ЮІА.

У дітей із системним ЮІА з неактивним перебігом захворювання потрібно підтримувати цей неактивний стан за допомогою нижчих доз або скасування бХМПРЗ.

Додаток 9
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(підпункт 9 пункту 3 розділу III)

Лікування ювенільного ідіопатичного артриту, поліартриту (серопозитивного і серонегативного)

Ця група охоплює дітей із ЮІА та поліартритом (≥ 5 будь-коли уражених суглобів) та може долучати дітей із різних категорій ЮІА (пацієнти з поширеним олігоартритом, поліартритом з негативним РФ, РФ-позитивним артритом, псоріатичним артритом, артритом, асоційований із ентезитами), але не включає дітей із системним артритом або сакроілеїтом. Пацієнти у цій групі не обов'язково повинні мати артрит 5-ти або більше суглобів на момент вибору терапії. Вибір алгоритму лікування проводять після визначення несприятливих факторів, а також ступеня активності захворювання.

НПЗЗ підходять для лікування симптомів, особливо на початку або для посилення терапії ХМПРЗ або біологічними лікарськими засобами. Було визнано, що НПЗЗ не підходять як монотерапія для лікування хронічного персистуючого синовііту. Замість монотерапії НПЗЗ рекомендується початкова терапія НПЗЗ з ХМПРЗ.

Для досягнення мети лікування рекомендовано проміжний курс пероральних глюкокортикоїдів як короткий курс (< 3 місяців), призначений для швидкого контролю активності захворювання під час ескалації ХМПРЗ або біологічної терапії, з використанням найкоротшої можливої тривалості та найнижчої дози, що необхідні для контролю симптомів. Тривалість перехідної терапії насамперед визначатиметься очікуваним часом початку дії іншого ХМПРЗ або біологічного лікування. Оптимальною тривалістю застосування метотрексату вважається 3 місяці; однак, якщо через 6-8 тижнів відповіді не спостерігалось або вона була мінімальною, було погоджено, що може бути доцільним зміна або посилення терапії. Не рекомендовано застосовувати перехідну терапію обмеженим курсом пероральних ГКС (< 3 місяців) у пацієнтів із низькою активністю захворювання. Не рекомендується додавання постійних низьких доз ГКС незалежно від факторів ризику чи активності захворювання. Як допоміжна терапія рекомендовані ГКС для внутрішньосуглобового ведення.

Рекомендується використання метотрексату для підшкірного введення замість ЛЕФ або ССЗ, початкова терапія ХМПРЗ - замість монотерапії НПЗЗ. Застосування монотерапії метотрексатом як початкової терапії рекомендовано замість потрібної терапії ХМПРЗ, для пацієнтів без факторів ризику початкова терапія ХМПРЗ - замість терапії біологічними лікарськими засобами. За умови помірної або високої активності захворювання доцільнішим є посилення ХМПРЗ або біологічної терапії.

При збереженні активності або прогресуванні хвороби доцільне застосування біологічних лікарських засобів (адаліумаб, етанерцепт, голіумаб, секукінумаб, тоцилізумаб) або інгібіторів янус-кінази.

Для пацієнтів з факторами ризику рекомендується початкова терапія ХМПРЗ замість біологічної терапії. Однак визнано, що існують ситуації, коли у початковій терапії перевагу можна надати біологічному лікарському засобу. Біологічні лікарські засоби можуть бути доречною початковою терапією для деяких пацієнтів з факторами ризику та залученням суглобів високого ризику (наприклад, шийного відділу хребта, стегна та зап'ястя), високою активністю захворювання та/або для тих, хто, на думку лікаря, має високий ризик втрати функції суглоба.

Подальша терапія у пацієнтів з низькою активністю захворювання (сJADAS-10 $\leq 2,5$ і принаймні 1 активним суглобом)

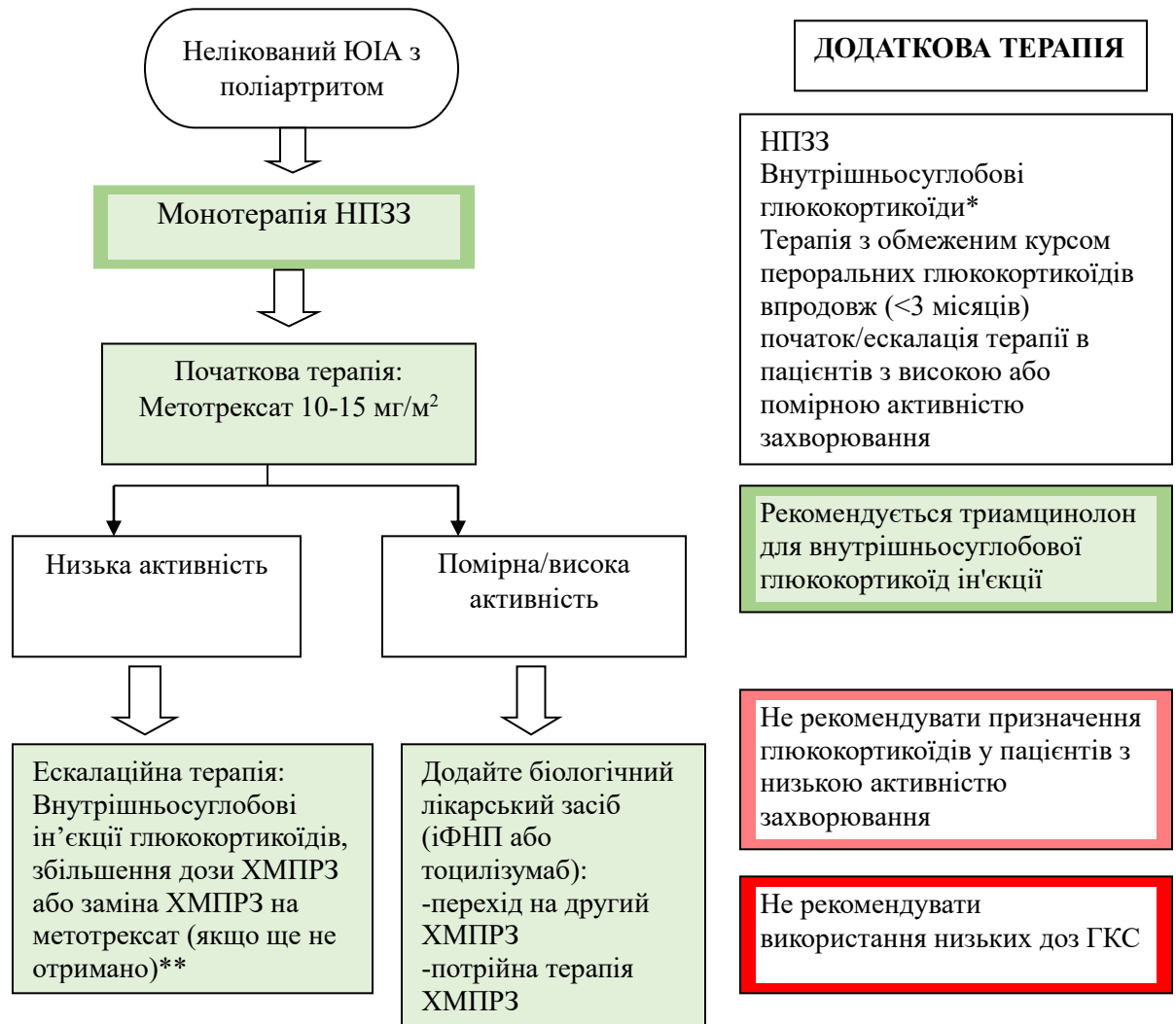
У пацієнтів із ЮІА та поліартритом і низькою активністю захворювання (сJADAS-10 $\leq 2,5$ і принаймні 1 активний суглоб), незважаючи на ХМПРЗ або біологічний лікарський засіб, рекомендована ескалація терапії. Для цієї рекомендації ескалаційна терапія визначається як одна з наступних: внутрішньосуглобова ін'єкція ГКС, збільшення дози ХМПРЗ або біологічного лікарського засобу (якщо не в оптимальному дозуванні) або зміна біологічного лікарського засобу. У разі неналежної відповіді на попереднє лікування пацієнтів з ЮІА та поліартритом і низькою активністю захворювання за допомогою ХМПРЗ або біологічного лікарського засобу можна рекомендувати лікування блокатором янус-кінази (тофацитиніб).

Подальша терапія у пацієнтів із середньою або високою активністю захворювання (сJADAS-10 $> 2,5$)

У пацієнтів з ЮІА та поліартритом і помірною або високою активністю захворювання, незважаючи на монотерапію ХМПРЗ, рекомендується додати біологічний лікарський засіб до оригінального ХМПРЗ замість переходу на другий ХМПРЗ. У пацієнтів із ЮІА та поліартритом з помірною або високою активністю захворювання, які отримують монотерапію ХМПРЗ, рекомендується додавання біологічного лікарського засобу замість переходу на потрібну терапію ХМПРЗ. Пацієнтам із ЮІА та поліартритом і помірною або високою активністю захворювання, які отримують перший іФНП з або без ХМПРЗ, рекомендується перехід на біологічний лікарський засіб, що не є іФНП (тоцилізумаб), замість переходу на другий іФНП. Пацієнтам із ЮІА та поліартритом і помірною або високою активністю захворювання, незважаючи на другий біологічний лікарський засіб, рекомендується використання іФНП або тоцилізумабу (залежно від попереднього прийому біологічних лікарських засобів). Блокатори янус-кінази (зокрема, тофацитиніб) показані для лікування активної форми ювенільного поліартикулярного ідіопатичного артриту (позитивного або негативного за РФ поліартриту). Тофацитиніб можна застосовувати в комбінації з метотрексатом або як монотерапію, якщо пацієнт не переносить метотрексат або якщо продовження

лікування метотрексатом є недоцільним. У пацієнтів із псоріатичним поліартритом ефективним може бути секукінумаб.

Рекомендації щодо початкового та подальшого лікування дітей з ювенільним ідіопатичним артритом та активним поліартритом



Примітки:

*терапія ХМПРЗ (метотрексат, лефлуномід або сульфасалазин) перевищує ефективність біологічних лікарських засобів для пацієнтів з та без факторів ризику, хоча початкова біологічна терапія може бути доречною для деяких пацієнтів із факторами ризику та залученістю суглобів високого ризику, високою активністю захворювання та/або тих, які, за оцінкою лікаря, мають високий ризик інвалідизуючого пошкодження суглобів;

**додавання біологічного лікарського засобу може бути розглянуто у пацієнтів, які раніше не отримували біологічні лікарські засоби, і у них зберігається низька активність захворювання після ескалації терапії.

Рекомендації щодо лікування ЮІА та сакроілеїту

У дітей та підлітків із ЮІА і активним сакроілеїтом рекомендується початок лікування з призначення НПЗЗ.

У дітей та підлітків із активним сакроілеїтом незважаючи на НПЗЗ, рекомендується призначення блокатора іФНП. У дітей та підлітків з активним сакроілеїтом, незважаючи на прийом НПЗЗ, не рекомендують використовувати монотерапію метотрексатом.

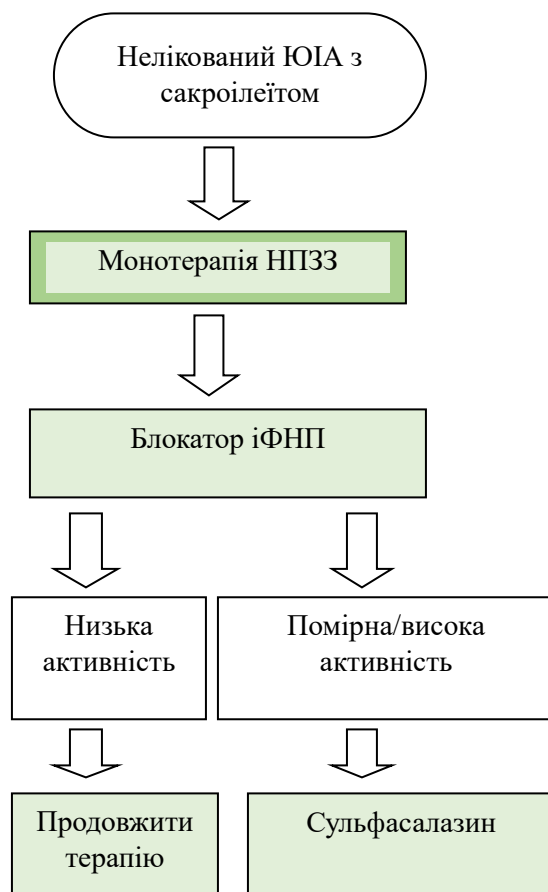
У дітей та підлітків з активним сакроілеїтом, незважаючи на НПЗЗ, у яких є протипоказання до іФНП або у яких не спостерігалось клінічного ефекту при призначенні іФНП, рекомендується використання ССЗ.

Дітям та підліткам з активним сакроілеїтом, незважаючи на лікування НПЗЗ, рекомендується допоміжна терапія обмеженим курсом пероральних глюкокортикоїдів (<3 місяців) на початку або для посилення терапії.

Дітям і підліткам з активним сакроілеїтом, незважаючи на лікування НПЗЗ, в якості допоміжної терапії рекомендовано внутрішньосуглобове введення глюкокортикоїдів у крижово-клубові суглоби.

У разі неналежної відповіді у дітей та підлітків з активним сакроілеїтом на застосування НПЗЗ, у яких є протипоказання до іФНП або відсутня відповідь на лікування іФНП, можна рекомендувати лікування інгібіторами інтерлейкіну-17, зокрема, секукінумаб.

Рекомендації щодо початкового та подальшого лікування дітей із ювенільним ідіопатичним артритом та сакроілеїтом



ДОДАТКОВА ТЕРАПІЯ

НПЗЗ
Внутрішньосуглобові глюкокортикоїди
Терапія з обмеженим курсом пероральних глюкокортикоїдів впродовж (<3 місяців)
початок/ескалація терапії в пацієнтів з високою або помірною активністю захворювання

Рекомендується триамцинолон для внутрішньосуглобової глюкокортикоїд ін'єкції

Не рекомендується призначення глюкокортикоїдів у пацієнтів з низькою активністю захворювання

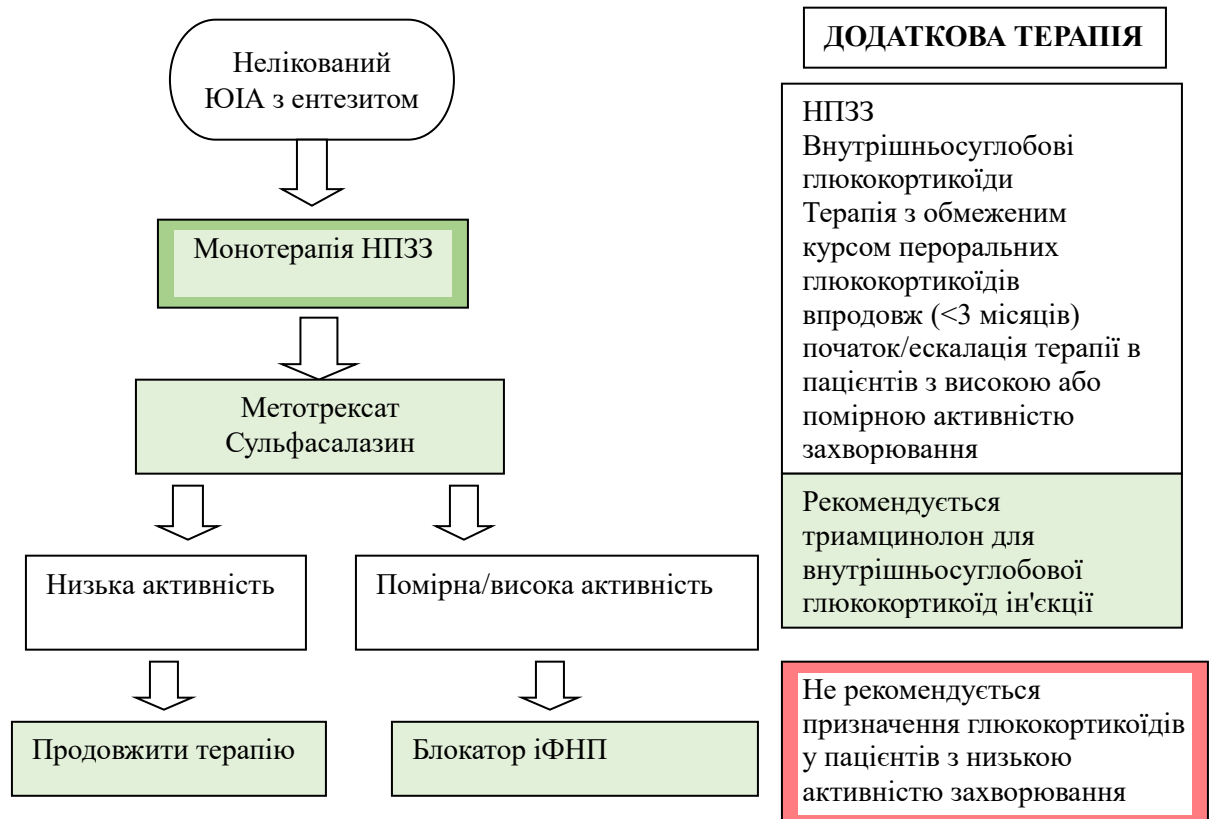
Рекомендації для лікування ЮІА та ентезиту

Дітям та підліткам із ЮІА і активним ентезитом рекомендується призначення НПЗЗ.

У дітей та підлітків із ЮІА і активним ентезитом, незважаючи на лікування НПЗЗ, рекомендується використання іФНП замість метотрексату або ССЗ. Метотрексат або ССЗ може бути призначений для пацієнтів із протипоказаннями до іФНП, пацієнтів із легким ентезитом та пацієнтів з супутнім активним периферичним поліартритом.

При ЮІА з хронічним активним ентезитом, незважаючи на лікування НПЗЗ, рекомендується поєднувати терапію з обмеженим курсом пероральних глюкокортикоїдів (<3 місяців) на початку або для посилення терапії.

Рекомендації щодо початкового та подальшого лікування дітей із ювенільним ідіопатичним артритом та ентезитом



Лікування увеїту, асоційованого з ювенільним ідіопатичним артритом

Увеїт є найпоширенішим позасуглобовим проявом ЮІА і може бути хронічним або гострим захворюванням. Хронічний передній увеїт розвивається у 10-20% дітей із ЮІА, зазвичай перебіг безсимптомний, і рідко є зовнішні ознаки запалення. Гострий передній увеїт є зовсім іншою формою увеїту. Зазвичай це пов'язано з HLA B27 і виникає у дітей зі спондилоартритом (тобто у дітей, пов'язаних з ентезитом або псоріатичним артритом).

Діагностований увеїт у дитини з ЮІА монітується та лікується мультидисциплінарною командою у складі лікаря-кардіоревматолога дитячого/лікаря-ревматолога дитячого та лікаря-офтальмолога дитячого.

У дітей та підлітків з ЮІА при високому ризику розвитку увеїту рекомендується проводити офтальмологічний скринінг кожні 3 місяці.

Рекомендації щодо офтальмологічного скринінгу, офтальмологічного моніторингу та лікування дітей з увеїтом, асоційованим із ЮІА

У дітей та підлітків із ЮІА з високим ризиком розвитку увеїту рекомендується:

- 1) проходити офтальмологічний скринінг кожні 3 місяці;
- 2) розпочати системне лікування увеїту з використанням підшкірного метотрексату;
- 3) розпочати прийом іФНП, починаючи з моноклональних антитіл іФНП;
- 4) при тяжких активних увеїтах та ускладненнях, що загрожують зору, негайно розпочати прийом метотрексату та моноклонального антитіла іФНП;
- 5) при неадекватній відповіді на один моноклональний іФНП у стандартній дозі для ЮІА - підвищення дози та/або частоти прийому моноклонального іФНП;
- 6) у разі неефективності першого моноклонального антитіла іФНП у дозі та/або частоті, що перевищує стандартну, замінити на інше моноклональне антитіло іФНП;
- 7) у разі неефективності метотрексату і 2 моноклональних антитіл іФНП у дозі та/або частоті, що перевищує стандартну, рекомендуються тоцилізумаб як біологічний варіант ХМПРЗ, а мікофенолова кислота, ЛЕФ або циклоспорин як альтернативні небіологічні варіанти.

У дітей та підлітків із ЮІА та увеїтом, які добре контролюються базисною та системною біологічною терапією, рекомендують перед поступовою відміною терапії, щоб було принаймні 2 роки добре контрольованого захворювання.

У дітей та підлітків із ЮІА та контрольованим увеїтом, у яких зменшують дозування або які припиняють приймати глюкокортикоїди, рекомендується

офтальмологічний моніторинг впродовж 1 місяця після кожної зміни місцевих глюкокортикоїдів.

У дітей та підлітків із ЮІА і контрольованим увеїтом при стабільній терапії рекомендується офтальмологічний моніторинг не рідше, ніж кожні 3 місяці.

У дітей та підлітків із ЮІА та контрольованим увеїтом, у яких знижують або відміняють системну терапію, рекомендується офтальмологічний моніторинг кожні 2 місяці після зміни системної терапії.

Рекомендації щодо застосування глюкокортикоїдів

У дітей та підлітків із ЮІА і активним увеїтом для короткострокового контролю рекомендується додавання або збільшення місцевих глюкокортикоїдів.

У дітей та підлітків з ЮІА, у яких розвивається нова активність увеїту, незважаючи на стабільну системну терапію, перед зміною/посиленням системної терапії призначаються місцеві глюкокортикоїди.

У дітей та підлітків з ЮІА при тяжкому активному увеїті та ускладненнях, що загрожують зору, рекомендується негайний початок прийому метотрексату та моноклонального антитіла іФНП.

У дітей та підлітків з ЮІА та активним увеїтом рекомендується початок лікування моноклональними антитілами іФНП.

У дітей та підлітків із ЮІА та активним увеїтом, які мають неадекватну відповідь на 1 моноклональне антитіло іФНП у стандартній дозі ЮІА, призначається підвищення дози та/або частоти прийомів до понад стандартної.

У дітей та підлітків з ЮІА і активним увеїтом за відсутності ефективної відповіді на перше моноклональне антитіло іФНП у дозі та/або частоті, що перевищує стандартну, здійснюється заміна на інше моноклональне антитіло іФНП.

Терапія пацієнта визначається активністю або тяжкістю увеїту незалежно від активності захворювання суглобів.

У дітей та підлітків із ЮІА та активним увеїтом, які не відповіли на метотрексат та 2 моноклональних антитіла іФНП у дозі та/або частоті вище стандартної, доцільно призначення тоцилізумабу як біологічного варіанту ХМПРЗ та мікофенолату, лефлуноміду або циклоспорину як альтернативних небіологічних варіантів ХМПРЗ.

Рекомендації щодо відміни терапії увеїту

У дітей та підлітків з ЮІА і увеїтом, які контролюються системною терапією, спершу рекомендується послаблення місцевих глюкокортикоїдів.

У дітей та підлітків із увеїтом, який добре контролюється за допомогою ХМПРЗ та біологічної системної терапії, перед поступовою відміною терапії рекомендують наявність принаймні 2-х років добре контрольованого захворювання.

Додаток 13
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(підпункт 10 пункту 3 розділу III)

Нефармакологічна терапія ЮІА

Рекомендації

Обговорення здорової дієти, що відповідає віку	У дітей з олігоартикулярним ЮІА не рекомендоване дієтичне харчування
Не рекомендовано використання спеціальної дієти для лікування ЮІА	Не рекомендувати дітям з олігоартикулярним ЮІА дієтичне харчування або лікування травами на додаток до будь-яких інших терапевтичних втручань
Не рекомендується застосування додаткових лікарських засобів або лікарські трави спеціально для лікування ЮІА	У дітей із ЮІА з активним артритом СНЩС рекомендовано дієтичне харчування
Фізична терапія та трудотерапія рекомендуються незалежно від супутньої фармакологічної терапії	У дітей з олігоартикулярним ЮІА незалежно від активності захворювання та поганих прогностичних ознак захворювання рекомендуються фізична терапія та трудотерапія У дітей з ЮІА з активним артритом СНЩС, незалежно від активності захворювання та поганих прогностичних ознак, слід застосовувати фізичну терапію та трудотерапію

Варто звернути увагу на важливість дієти, що відповідає віку. Однак, деякі надмірно обмежувальні дієти (наприклад, безглутенові, безмолочні) можуть призвести до дефіциту поживних речовин і ризику іншої шкоди (наприклад, затримка лікування, вартість, незручності).

Додаток 14
до Стандарту медичної
допомоги «Ювенільний
ідіопатичний артрит у дітей»
(підпункт 6 пункту 3 розділу IV)

Моніторинг результатів лікування ЮІА

Приймаючи рішення щодо лабораторного моніторингу для виявлення токсичності лікарських засобів, ризику несприятливих подій та прагнення пацієнтів/опікунів до безпеки оцінювати ступінь болю, незручності та вартість лабораторних тестів.

Моніторинг застосування лікарських засобів

Рекомендація

НПЗЗ: Моніторинг за допомогою загального аналізу крові, аналізу функції нирок та функціональних тестів нирок кожні 6–12 місяців.

Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель та аналіз сечі) для дітей, які отримують довгострокове щоденне лікування НПЗЗ

Метотрексат: Моніторинг за допомогою загального аналізу крові, аналізу функції печінки та функціональних тестів нирок впродовж перших 1-2 місяців застосування, далі кожні 3–4 місяці

Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель) для дітей, які отримують метотрексат (перорально або підшкірно)

Зменшення дози або відміна метотрексату рекомендується, якщо це клінічно значуще та проявляється підвищенням показників функціональних тестів печінки або зниженням кількості нейтрофілів та тромбоцитів

Після початку прийому метотрексату (перорального або підшкірного) рекомендована зміна лікарських засобів за наявності підвищених показників функціональних тестів печінки або зниженням кількості нейтрофілів та тромбоцитів

Використання **фолієвої кислоти/кальцію фолінату** в поєднанні з метотрексатом

Дітям з олігоартикулярним ЮІА дотримуватися дієти та/або лікування травами як доповнення до будь-яких інших терапевтичних втручань

Сульфасалазин. Моніторинг за допомогою загального аналізу крові, аналізу функції печінки та функціональних тестів нирок впродовж перших 1-2 місяців застосування, потім кожні 3–4 місяці

Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель) для дітей з ЮІА, які отримують ССЗ

Зменшення дози або відміна ССЗ рекомендується, якщо виявлено клінічно значуще підвищення показників функціональних тестів печінки та зниження кількості нейтрофілів або тромбоцитів.

Після призначення ССЗ рекомендована зміна лікарських засобів у відповідь на підвищення показників функціональних тестів печінки та зниження кількості нейтрофілів або тромбоцитів

Лефлунамід: Моніторинг за допомогою загального аналізу крові та функціональних тестів печінки впродовж перших 1-2 місяців застосування, потім кожні 3-4 місяці

Дітям з ЮІА, які отримують ЛЕФ, проводити визначення рівня креатиніну в сироватці крові, аналіз сечі, аналіз крові та печінкових ферментів до та під час лікування

Заміна ЛЕФ рекомендована при клінічно значущому підвищенні показників функціональних тестів печінки (тимчасове припинення прийому ЛЕФ, якщо рівень АЛТ у 3 рази перевищує верхню межу норми)

Можна змінити дозування ЛЕФ після початку його прийому у відповідь на підвищення ферментів печінки

Базовий та щорічний скринінг сітківки після початку лікування гідроксихлорохіном.

Діти з ЮІА, які отримувати лікування гідроксихлорохіном мають проходити щорічні скринінгові тести автоматизованими полями зору,

Рекомендація	
Гідроксихлорохін: Моніторинг шляхом визначення загального аналізу крові та функціональних тестів печінки щорічно	якщо це відповідає віку, плюс спектральну оптичну когерентну томографію Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель) для дітей з ЮІА, які отримують лікування гідроксихлорохіном
іФНП: Моніторинг за допомогою загального аналізу крові та функціональних тестів печінки щорічно	Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель та аналіз сечі) для дітей з ЮІА, які отримують лікування іФНП
Тоцилізумаб: Моніторинг за допомогою загального аналізу крові та функціональних тестів печінки впродовж перших 1-2 місяців застосування, потім кожні 3-4 місяці. Рекомендовано контроль рівня ліпідів кожні 6 місяців	Дітям з ЮІА, які отримують тоцилізумаб, проводити аналіз сироваткового креатиніну, аналіз сечі, загальний аналіз крові та функціональні тести печінки до та під час лікування
Зміни у застосуванні тоцилізумабу рекомендується, якщо моніторинг виявляє підвищений рівень функціональних тестів печінки (якщо в 1–3 рази вище верхньої межі норми (далі - ВМН), зменшіть дозування або збільшіть інтервал між прийомами, якщо >3 раз вище ВМН, припинити введення, якщо >5 раз вище ВМН, припинити лікування), нейтропенія ($500-1000/\text{мм}^3$) або тромбоцитопенія ($50\,000-100\,000/\text{мм}^3$)	Після початку застосування тоцилізумабу слід коригувати дозування у відповідь на підвищення показників функціональних тестів печінки, нейтропенії та/або тромбоцитопенії
Анакінра: Моніторинг за допомогою результатів загального аналізу крові та функціональних тестів печінки впродовж перших 1-2 місяців застосування, потім кожні 3-4 місяці.	Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель та аналіз сечі) для дітей з ЮІА під час лікування анакінрою
Канакінумаб: Моніторинг за допомогою результатів загального аналізу крові та функціональних тестів печінки та нирок впродовж перших 1-2 місяці застосування, потім кожні 3-4 місяці.	Лабораторний скринінг/графік (загальний аналіз крові, комплексна метаболічна панель та аналіз сечі) для дітей з ЮІА під час лікування канакінумабом
Тофацитиніб: Моніторинг за допомогою результатів загального аналізу крові та функціональних тестів печінки впродовж перших 1-2 місяців застосування, потім кожні 3-4 місяці. Контроль рівня ліпідів через 1–2 місяці після початку лікування. Зміни застосування тофацитинібу рекомендується, якщо моніторинг виявляє лабораторні аномалії, що викликають занепокоєння. Зокрема, прийом лікарських засобів слід припинити, якщо рівень гемоглобіну є <8 г/дл або зменшується на >2 г/дл або у випадку тяжкої нейтропенії ($<500/\text{мм}^3$) або лімфопенія ($<500/\text{мм}^3$).	Лабораторний скринінг графік (підрахунок показників загального аналізу крові, комплексної метаболічної панелі та аналізу сечі).

Інфекційний нагляд при лікуванні ЮІА

Скринінг на туберкульоз рекомендується перед початком терапії біологічними ХМПРЗ, а також, якщо є сумніви щодо зараження туберкульозом після цього.

Рекомендація відображає 2 основні проблеми: у певних невідкладних клінічних ситуаціях шкода від очікування результатів скринінгу на туберкульоз може переважити переваги лікування. Наприклад, у дитини з активним системним ЮІА та САМ лікування не слід відкладати до отримання результатів скринінгу на туберкульоз.

Тест на вивільнення інтерферону- γ є дорогим, непридатним для маленьких дітей і часто дає невизначені результати, особливо під час анергії.

Шкірна туберкулінодіагностика залежить від користувача та є незручною, оскільки потрібні 2 візити. Крім того, хибнопозитивні результати часто призводять до непотрібної рентгенографії грудної клітки та лікування ізоніазидом.

Щеплення при лікуванні ЮІА

Для запобігання інфекційним ускладненням імунізація проводиться згідно з графіком профілактичних щеплень. Більшість дітей із ЮІА розвивають захисну реакцію після щеплень та імунізація не викликає загострення захворювання. Всім дітям із ЮІА рекомендована щорічна імунізація інактивованою вакциною проти грипу.

Усі діти з ЮІА, включаючи дітей, які отримують імуносупресивні лікарські засоби, повинні щорічно отримувати інактивовані щеплення проти грипу. Інтраназальна імунізація проти грипу протипоказана дітям із ЮІА, які отримують імуносупресивну терапію, оскільки вона проводиться живими ослабленими вакцинами.

Дітям із ЮІА, які не отримують імуносупресивної терапії, рекомендується імунізація (живими ослабленими та інактивованими вакцинами). Діти з ЮІА мають вищий ризик тяжкої інфекції у порівнянні з неураженими дітьми, що робить необхідним адекватний захист від інфекції. Дітям із ЮІА, які отримують імуносупресивну терапію, рекомендуються інактивовані вакцини.

Діти з ЮІА повинні отримувати інактивовані вакцини відповідно до графіка, пов'язаного з віком. Імунізація рекомендована перед початком прийому імуносупресивних лікарських засобів дітям із активним несистемним ЮІА, які ще не були імунізовані проти кору, епідемічного паротиту, краснухи та/або вітряної віспи.

Імуносупресивну терапію слід розпочинати лише через 4 тижні після введення живої вакцини та в ідеалі через 2 тижні після введення інактивованої вакцини. Якщо припинення/відтермінування прийому лікарських засобів є неможливим, імунізацію живою ослабленою вакциною слід відкласти та провести пізніше, коли хвороба перебуває в стадії ремісії і дитина більше не лікується.

Імунізація членів родини дітей з імунодепресією має вирішальне значення для зменшення впливу інфекцій вдома. Побутові контакти та інші контактні особи зі зміненою імунною компетенцією повинні отримати всі вакцини, що відповідають віку, як інактивовані, так і живі, за винятком вакцини проти віспи. Якщо член сім'ї отримав вакцину проти вітряної віспи і у нього з'явився висип, слід уникати прямого контакту з дитиною, поки висип не зникне. Так само всі члени сім'ї повинні мити руки після зміни підгузків немовляті, яке нещодавно отримало ротавірусну вакцину, щоб мінімізувати можливість передачі інфекції.
