

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*На правах рукописи*

**Криулина Татьяна Юрьевна**

**Оптимизация оказания медицинской помощи детям с  
юношеским артритом в Российской Федерации**

3.1.21. Педиатрия

Диссертация на соискание учёной степени кандидата  
медицинских наук

**Научный руководитель:**

доктор медицинских наук, профессор, член-корр. РАН

Е.И. Алексеева

Москва – 2025 год

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	5
<b>ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	18
1.1.Ювенильный артрит, определение .....	18
1.2.Терминология, диагностические критерии .....	18
1.3.Эпидемиология юношеского артрита .....	20
1.4.Этиология и патогенез юношеского артрита .....	26
1.5.«Портрет» пациента: клинические проявления юношеского артрита..	27
1.5.1.Юношеский артрит с системным началом.....	28
1.5.2.Юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору.....	29
1.5.3.Юношеский анкилозирующий спондилит.....	29
1.5.4.Полиартикулярный юношеский артрит (серонегативный) .....	30
1.5.5.Пауциартикулярный юношеский артрит .....	31
1.5.6.Юношеский артрит при псориазе.....	32
1.6.«Путь» пациента с юношеским артритом к диагнозу .....	32
1.7.Особенности организации медицинской помощи детям по профилю «ревматология» в мире .....	37
1.7.1.Детская ревматология, как специальность .....	37
1.7.2.Обеспеченность «детскими» ревматологами в мире .....	37
1.9.Медико-социальные аспекты .....	41
<b>ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ</b> .....	43
2.1. Условия проведения .....	43
2.2. Критерии соответствия пациентов.....	43
2.2.1. Критерии включения пациентов в исследование .....	43
2.2.2 Критерии невключения пациентов в исследование .....	43
2.3. Участники исследования .....	43
2.4. Дизайн исследования.....	44
2.5. Анализируемые показатели .....	44
2.6. Источники данных .....	46
2.7. Этическая экспертиза.....	47
2.8. Методы статистической обработки данных .....	47
2.8.1 Принципы расчета размера выборки .....	47
2.8.2 Статистические методы .....	48
2.8.3 Ограничения исследования.....	49
<b>ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</b> .....	50
<b>«ПОРТРЕТ» ПАЦИЕНТА С ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ</b> .....	50
3.1. Общая характеристика пациентов с юношеским артритом, включенных в исследование .....	50
3.2 Гендерная характеристика пациентов с юношеским артритом .....	51
3.3 Возраст дебюта заболевания .....	52

3.4 Триггерные факторы, предшествующие развитию юношеского артрита .....	55
3.5 Семейный анамнез пациентов с юношеским артритом.....	58
3.6 Клинические проявления и лабораторные показатели в дебюте юношеского артрита.....	60
3.6.1 Общая когорта .....	60
3.6.2 Юношеский ревматоидный артрит, серопозитивный по ревматоидному фактору.....	63
3.6.3 Юношеский анкилозирующий спондилит.....	65
3.6.4 Юношеский артрит с системным началом.....	67
3.6.5 Юношеский полиартрит (серонегативный) .....	69
3.6.6 Пауциартикулярный юношеский артрит .....	71
3.6.7 Юношеский артрит при псориазе.....	73
<b>ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....</b>	<b>76</b>
<b>«ПУТЬ» ПАЦИЕНТА С ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ.....</b>	<b>76</b>
4.1 «Путь» пациента от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью.....	76
4.1.1 Общая когорта .....	76
4.1.2 Юношеский ревматоидный артрит.....	83
4.1.3 Юношеский анкилозирующий спондилит.....	84
4.1.4 Юношеский артрит с системным началом.....	84
4.1.5 Юношеский полиартрит (серонегативный) .....	85
4.1.6 Пауциартикулярный юношеский артрит .....	85
4.1.7 Юношеский артрит при псориазе.....	86
4.2 «Путь» пациентов на амбулаторном этапе .....	86
4.2.1 Общая когорта .....	86
4.2.2 Юношеский ревматоидный артрит.....	88
4.2.3 Юношеский анкилозирующий спондилит.....	89
4.2.4 Юношеский артрит с системным началом.....	89
4.2.6 Пауциартикулярный юношеский артрит .....	91
4.2.7 Юношеский артрит при псориазе.....	91
4.3 «Путь» пациента от дебюта юношеского артрита до госпитализации в профильный стационар .....	98
4.3.1 Общая когорта .....	98
4.3.2 Юношеский ревматоидный артрит.....	104
4.3.3 Юношеский анкилозирующий спондилит.....	105
4.3.4 Юношеский артрит с системным началом.....	107
4.3.5 Юношеский полиартрит (серонегативный) .....	109
4.3.6 Пауциартикулярный юношеский артрит .....	111
4.3.7 Юношеский артрит при псориазе.....	113

<b>4.4 «Путь» пациента с юношеским артритом от дебюта до установления диагноза .....</b>	<b>125</b>
<b>4.4.1 Общая когорта .....</b>	<b>125</b>
<b>4.4.2 Юношеский ревматоидный артрит.....</b>	<b>130</b>
<b>4.4.3 Юношеский анкилозирующий спондилит.....</b>	<b>132</b>
<b>4.4.4 Юношеский артрит с системным началом.....</b>	<b>133</b>
<b>4.4.5 Юношеский полиартрит (серонегативный) .....</b>	<b>134</b>
<b>4.4.6 Пауциартикулярный юношеский артрит .....</b>	<b>136</b>
<b>4.4.7 Юношеский артрит при псориазе.....</b>	<b>149</b>
<b>4.5 Анализ «пути» пациента от дебюта до верификации диагноза юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации в сравнении со среднероссийскими данными .....</b>	<b>150</b>
<b>4.6 Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом, при первом обращении за медицинской помощью.....</b>	<b>149</b>
<b>4.6.1 Амбулаторный этап оказания медицинской помощи .....</b>	<b>152</b>
<b>4.6.1.1 Обращение к непрофильному специалисту в дебюте заболевания</b>	<b>152</b>
<b>4.6.1.2 Обращение к «детскому» врачу-ревматологу в дебюте заболевания.....</b>	<b>156</b>
<b>4.6.2 Оказание медицинской помощи в стационаре.....</b>	<b>159</b>
<b>4.7. Заключение .....</b>	<b>164</b>
<b>ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....</b>	<b>168</b>
<b>КЛЮЧЕВЫЕ ПРИЧИНЫ ПОЗДНЕЙ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА И КОМПЛЕКС МЕР ПО ПОВЫШЕНИЮ КАЧЕСТВА И ДОСТУПНОСТИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ</b>	<b>168</b>
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....</b>	<b>172</b>
<b>ВЫВОДЫ .....</b>	<b>188</b>
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....</b>	<b>192</b>
<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ .....</b>	<b>195</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....</b>	<b>197</b>

## **ВВЕДЕНИЕ**

### **Актуальность темы исследования и степень ее разработанности**

Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА, син.: юношеский [ювенильный артрит] (ЮА)) по определению международной лиги ревматологических ассоциаций (ILAR) – «группа клинически гетерогенных артритов, развивающихся у детей в возрасте до 16 лет, продолжительностью не менее 6 недель, при исключении другой патологии суставов» [91].

В течение последнего десятилетия отмечается неуклонный рост числа детей с ревматическими заболеваниями (РЗ). В частности, во всем мире примерно 2 миллиона детей и молодых людей болеют ЮА [7, 46], что позволяет его считать самым распространенным РЗ у пациентов детского возраста [32, 103] и выбирать в качестве модели для изучения особенностей организации медицинской помощи детям по профилю «ревматология».

Анализ публикационной активности демонстрирует сохраняющийся интерес к изучению ЮА. Среди актуальных тем – оптимизация службы оказания медицинской помощи детям по профилю «ревматология» с учетом данных об особенностях течения заболевания, маршрутизации пациентов до момента установления диагноза и назначения патогенетической терапии – так называемые «портрет» и «путь» пациента.

Детализация «портрета» пациента позволяет выявить локальные особенности течения заболевания для страны, региона, континента или отдельной этнической группы и может стать основой для актуализации действующих классификаций ЮА.

«Путь» пациента – важнейший этап, оказывающий влияние на течение заболевания, в том числе на эффективность проводимой терапии: чем дольше ребенок находится на этапе установления диагноза, тем выше вероятность прогрессирования болезни, развития осложнений и отсутствия ответа на стандартную терапию.

Британское общество детских и подростковых ревматологических стандартов лечения (BSPAR) выступает за то, чтобы дети с подозрением на

ЮА были осмотрены ревматологом и обследованы в течение 10 нед. после появления первых симптомов [47], в США – срок направления на первый визит к «детскому» врачу-ревматологу составляет 60 дней с момента появления симптомов ЮА [71], в Австралии – направление ребенка к «детскому» врачу-ревматологу рекомендуется, если клинические проявления, соответствующие ЮА, сохраняются более 4 нед. [84].

Несмотря на наличие подобных рекомендаций, исследования, проведенные в странах Европы, Азии и Северной Америки, демонстрируют, что дети с ЮА проходят достаточно долгий и сложный путь от начала заболевания до первого визита к «детскому» врачу-ревматологу: если в странах Европы и Северной Америки ребенок с подозрением на ЮИА попадает к профильному специалисту через 3–5 мес., то в Объединенных Арабских Эмиратах – через 9 мес. [31, 33, 53, 59, 81]. При этом, согласно результатам зарубежных исследований каждый год задержки верификации диагноза повышает риск развития и сохранения функциональных нарушений у пациентов на 20% [95], и наоборот, раннее назначение генно-инженерного биологического препарата (в течение 2 лет с момента появления первых симптомов), с высокой вероятностью ассоциировано с достижением безмедикаментозной ремиссии заболевания [82].

В свою очередь, основные цели «детского» врача-ревматолога – подбор эффективной и безопасной таргетной терапии, достижение медикаментозной или безлекарственной ремиссии, в настоящее время базируются на принципе предиктивности, в основе которого также могут быть использованы сведения о «портрете» и «пути» пациента.

Исследования, описывающие особенности клинических проявлений и маршрутизации пациентов с ЮА проводились в Италии, Франции и других странах Европы, а также в Канаде, Индии, странах Африки и Средней Азии. Как правило, они носят локальный характер, оценивают демографические, эпидемиологические характеристики ЮА, а также терапевтические стратегии, их эффективность и безопасность, и не включают большое число пациентов

[31,33,34,43,53,79,102]. Анализ продолжительности «пути» пациента с ЮА в мире показывает, что пациенты с подозрением на ЮА до направления к «детскому» врачу-ревматологу посещают в среднем 3 врачей (диапазон 1-11) [31,34,53,81,102], а длительность периода от манифестации клинических проявлений до установления диагноза ЮА, по данным ряда авторов, варьирует от 4 до 656 недель в зависимости от исследования [30,41,44,87,102]. Однако детальная и комплексная оценка «портрета» и «пути» пациента со всеми вариантами заболевания на общенациональной когорте ни в одном из зарубежных исследований не проводилась. В Российской Федерации особенности «портрета» и «пути» пациентов у большой когорты пациентов детского возраста с юношеским артритом ранее не изучались.

Описание «портрета» пациента с каждым вариантом ЮА может оптимизировать процесс диагностики, в частности сократить «путь» больного ребенка от дебюта заболевания до верификации диагноза и назначения патогенетической терапии.

Изучение «пути» пациента с ЮА в Российской Федерации позволит выявить этапы маршрутизации, на которых отмечается «задержка» процесса верификации диагноза, установить перечень приоритетных врачебных специальностей, которым необходимо сохранять высокую настороженность в отношении возможного дебюта ЮА у детей, определить федеральные округа Российской Федерации, где требуется проведение «точечного» аудита для выявления и решения проблем маршрутизации пациентов с ЮА.

Проведение такого рода исследований даст возможность «детским» врачам-ревматологам в полной мере использовать теорию «окна возможностей», согласно которой на ранних стадиях артрит более восприимчив к лечению [82], что определяет актуальность настоящего исследования.

**Цель исследования:** сформулировать и обосновать меры по повышению качества и доступности медицинской помощи детям с юношеским артритом в Российской Федерации на основе комплексной оценки «портрета» и «пути» пациентов к диагнозу.

### **Задачи исследования**

1. Выявить демографические, клинические и лабораторные особенности различных вариантов юношеского артрита («портрет» пациента) у детей в Российской Федерации.
2. Проанализировать «путь» пациента от дебюта до верификации диагноза различных вариантов юношеского артрита в Российской Федерации.
3. Провести анализ «пути» пациента от дебюта до верификации диагноза юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации в сравнении со среднероссийскими данными.
4. Определить ключевые причины поздней верификации диагноза юношеского артрита.
5. Разработать комплекс мер по совершенствованию оказания медицинской помощи детям с юношеским артритом.

### **Научная новизна**

Впервые в мировой детской ревматологической практике на релевантной популяции проведен анализ гендерных, клинических и лабораторных особенностей различных вариантов юношеского артрита и «пути» пациентов от дебюта заболевания до верификации диагноза; разработан комплекс мер с целью обеспечения качества и доступности медицинской помощи детям с юношеским артритом в Российской Федерации за счет повышения осведомленности и «ревматологической настороженности» врачей и населения о возможности развития различных вариантов болезни у пациентов детского возраста.

### **Впервые:**

- определен «портрет» пациента с различными вариантами юношеского артрита в Российской Федерации:

- выявлено, что юношеский артрит, как правило, развивается у девочек (63%) (за исключением системного артрита и анкилозирующего спондилита, при которых нет гендерных различий) в возрасте 6,4 лет, достоверно позднее дебютируют

( $p=0,001$ ) ревматоидный артрит серопозитивный (в 9,2 г.) и анкилозирующий спондилит (в 10,5 г.), значимо раньше – пауциартрит (в 4,7 г.); у 78% – без видимого триггерного фактора, более чем у половины с его наличием – после перенесенной инфекции; у 15% – с отягощенным семейным анамнезом по ревматическим заболеваниям; достоверно чаще – пауциартрит (28%) и полиартрит серонегативный (27%);

- установлено, что олиго-полиартрит – основное клиническое проявление дебюта системного и несистемных вариантов юношеского артрита у 80% и 100% пациентов, соответственно; в комбинации с утренней скованностью, лихорадкой и положительным ревматоидным фактором – серопозитивного ревматоидного артрита; болью в спине и/или энтезитом, лихорадкой и аллелем HLA-B27 (у 57%) – анкилозирующего спондилита; фебрильной лихорадкой, сыпью, гепато-, спленомегалией, лейкоцитозом, тромбоцитозом – системного артрита; увеитом (у 11%) – пауциартрита; кожными проявлениями псориаза – псориатического артрита; повышением маркеров воспаления (СОЭ, СРБ) разной степени выраженности – всех вариантов ЮА (кроме пауциартрита);

- доказано, что «путь» пациента к диагнозу зависит от варианта юношеского артрита и отражает низкую «ревматологическую настороженность» населения, о чем свидетельствует обращение за медицинской помощью родителей заболевших детей в среднем через три недели после дебюта юношеского артрита, достоверно раньше (через 0,15 мес,  $p=0,000$ ) – системного варианта, позже (через 0,74 мес.,  $p=0,000$ ) – юношеского анкилозирующего спондилита; амбулаторно – к «детскому» врачу-ревматологу 11%, к врачам других специальностей – 89% родителей детей с «неяркой» клинической симптоматикой несистемных вариантов ЮА,

самостоятельно в стационар, минуя амбулаторный этап – 41% с острым дебютом системного артрита;

- выявлено, что специалисты амбулаторного звена, непрофильных и профильных стационаров недостаточно осведомлены об особенностях течения юношеского артрита, о чем свидетельствует позднее направление к «детскому» врачу-ревматологу (через 2,3 мес.) после дебюта заболевания и посещения от 1 до 6 врачей других специальностей, госпитализация в профильный стационар (через 3,18 мес.) и верификация диагноза (через 3,3 мес.); установление 9-ти неправильных и 8-ми ошибочных диагнозов ЮА 89,5% и 100% пациентам «детскими» врачами-ревматологами на амбулаторном приеме и в стационаре, соответственно, 32-х и 18-ти неправильных диагнозов всем пациентам непрофильными специалистами амбулаторного и стационарного звена, соответственно;

- установлено, что специалисты первого контакта значительно лучше осведомлены о системном артрите и хуже – об анкилозирующем спондилите и псориатическом артрите, о чем свидетельствует достоверно более раннее ( $p=0,000$ ) направление пациентов с острым дебютом системных проявлений в сочетании или без артрита к «детскому» врачу-ревматологу, госпитализация в стационар и верификация диагноза системного ЮА; значимо более позднее направление пациентов с дебютом артрита в сочетании с болью в спине и/или энтезитами, или псориатическими высыпаниями, их госпитализация и установление диагноза анкилозирующего спондилита и псориатического артрита ( $p=0,000$ ).

Впервые проведен анализ «пути» пациента от дебюта до верификации диагноза юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации в сравнении со среднероссийскими данными:

- выявлено, что «путь» пациента от дебюта до верификации юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации отличается от среднероссийских данных: достоверно позднее, чем в среднем по РФ пациенты обращаются за медицинской помощью в Дальневосточном и

Северо-Западном ФО ( $p=0,02$ ,  $p=0,007$ ), направляются к профильному специалисту ( $p=0,04$ ) и госпитализируются в профильный стационар в Сибирском и Северо-Кавказском ФО ( $p=0,038$ ,  $p=0,023$ ), диагноз верифицируется – в Дальневосточном и Сибирском ФО ( $p=0,04$ ); достоверно раньше к профильному специалисту дети направляются в Дальневосточном и Южном ФО ( $p=0,04$ ), госпитализируются в ревматологическое отделение – в Приволжском и Северо-Западном ФО ( $p=0,045$ ,  $p=0,000$ ), диагноз верифицируется в Северо-Западном ФО ( $p=0,028$ );

- доказано, что структура ошибочных диагнозов достоверно зависит от специалистов первого контакта и варианта юношеского артрита: детям с дебютом несистемных вариантов ЮА врачами педиатрами наиболее часто устанавливаются диагнозы артропатия, артрит неуточненный, реактивный артрит, «детскими» врачами-ревматологами – реактивный артрит, артрит неуточненный, другие варианты ЮА, травматологами-ортопедами – травматическая, посттравматическая, ортопедическая патология, дорсалгия, люмбалгия, детям с дебютом системного ЮА – инфекционные и аллергические заболевания – педиатрами, реактивный артрит – «детскими» врачами-ревматологами;

- выявлено, что недостаточные «ревматологическая настороженность» населения и осведомленность непрофильных специалистов и «детских» врачей-ревматологов амбулаторного звена об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита, приводящих к игнорированию родителями/законными представителями «неявных» симптомов у ребенка, несвоевременному обращению за медицинской помощью и выбору непрофильного специалиста, позднему направлению к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализации в профильный ревматологический стационар – ключевые причины поздней верификации диагноза юношеского артрита;

- установлено, что комплекс мер, включающий разработку и внедрение программ повышения квалификации по «детской» ревматологии, стажировок «на рабочем месте» в ведущих медицинских организациях, оказывающих

медицинскую помощь детям с ревматическими заболеваниями, образовательных программ для родителей и актуализацию нормативных актов, регламентирующих оказание медицинской помощи детям по профилю «Ревматология», обеспечит повышение осведомленности врачей об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита, «ревматологической настороженности» населения и совершенствование детской ревматологической службы.

### **Теоретическая и практическая значимость работы**

Проведенное исследование демонстрирует, что для повышения доступности, эффективности и безопасности медицинской помощи детям по профилю «Ревматология» необходимо непрерывно совершенствовать процессы организации ее оказания, с использованием данных медицинской статистики, сведений главных внештатных детских специалистов ревматологов, мнения пациентов и их родителей о количественных и качественных характеристиках детской ревматологической службы в Российской Федерации – принципах маршрутизации больных с ревматическими заболеваниями, уровне подготовки медицинских кадров, подходах к ведению учета пациентов, принятию своевременных и обоснованных решений о необходимости проведения диагностических исследований и их объеме.

Результаты, полученные в ходе исследования, послужат основой для совершенствования нормативной базы (Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 441н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "ревматология", Проект Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг"), организации единого регистра пациентов с ревматическими заболеваниями с целью повышения качества оказания медицинской помощи пациентам, обеспечения ее доступности и преемственности.

Комплекс мер, включающий разработку и внедрение программ повышения квалификации по «детской» ревматологии, стажировок «на рабочем месте» в ведущих медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям с ревматическими заболеваниями, образовательных программ для родителей и актуализацию нормативных актов, регламентирующих оказание медицинской помощи детям по профилю «Ревматология», обеспечит повышение осведомленности врачей, «ревматологической настороженности» населения и совершенствование детской ревматологической службы.

### **Методология и методы исследования**

Проведен ретроспективный анализ выписных эпикризов из историй болезни 2530 пациентов с различными вариантами ЮА, проживающих на территории 8 федеральных округов, в 84/89 (94%) субъектов Российской Федерации, которым диагноз установлен в возрасте от 0 до 18 лет: 1349/2530 (53%) пациентов, наблюдавшихся в ревматологическом отделении ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 1181/2530 (47%) – в медицинских организациях субъектов Российской Федерации.

Статистическая обработка полученных данных выполнена при помощи пакета программ R-Studio (версия 2024.09.0+375, США). Описание количественных показателей выполнено с указанием медианы (Me), 25% и 75% процентилей, минимальных и максимальных значений [min; max], качественных – с указанием абсолютных значений (n) и процентных долей (%). Межгрупповые сравнения в подгруппах по качественным показателям выполнены с использованием точного критерия Фишера и критерия  $\chi^2$ , по количественным показателям – при сравнении 2-х групп с использованием критерия Манна Уитни или t-критерия Стьюдента для несвязанных выборок, при сравнении 3 и более групп – с использованием критерия Краскела–Уоллиса, с последующим попарным сравнением с применением критерия Данна. Различия между группами считали статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

### Основные положения, выносимые на защиту

1. «Портрет» пациента с юношеским артритом в Российской Федерации: девочка (за исключением системного артрита и анкилозирующего спондилита, при которых нет гендерных различий), заболевшая в возрасте 6 лет, без видимого триггерного фактора, при его наличии – после перенесенной инфекции/травмы; в большинстве случаев с не отягощенным семейным анамнезом, с олиго-полиартритом в комбинации с утренней скованностью, лихорадкой и положительным ревматоидным фактором – в дебюте серопозитивного ревматоидного артрита; фебрильной лихорадкой, сыпью, гепато-, спленомегалией, лейкоцитозом, тромбоцитозом – системного; увеитом (у 11%) – пауциартрита; кожными проявлениями псориаза – псориатического артрита; болью в спине и/или энтезитом, лихорадкой, положительным аллелем HLA-B27 (у 57%) – анкилозирующего спондилита, повышением маркеров воспаления (СОЭ, СРБ) разной степени выраженности в дебюте всех вариантов ЮА, кроме пауциартрита.
2. Обращение в амбулаторную медицинскую организацию и выбор в качестве специалиста первого контакта «детского» врача-ревматолога 11% и непрофильных специалистов (врача-педиатра, травматолога-ортопеда, детского хирурга и др.) 89% родителей детей с «неярким» дебютом несистемных вариантов ЮА, самостоятельная госпитализация в стационар, минуя амбулаторный этап, 41% пациентов с острым дебютом системного артрита являются следствием низкой «ревматологической настороженности» населения.
3. Сроки от дебюта заболевания до обращения родителей за медицинской помощью к специалисту первого контакта, направления к «детскому» врачу-ревматологу, госпитализации в профильный стационар и верификации диагноза юношеского артрита достоверно различаются в федеральных округах Российской Федерации и в сравнении со среднероссийскими данными.

4. Позднее направление к «детскому» врачу-ревматологу после дебюта заболевания и посещения от 1 до 6 врачей других специальностей, госпитализация в профильный стационар и верификация диагноза; установление 9-ти неправильных и 8-ми ошибочных диагнозов ЮА 89,5% и 100% пациентам «детскими» врачами-ревматологами на амбулаторном приеме и в стационаре, соответственно, 32-х и 18-ти неправильных диагнозов всем пациентам непрофильными специалистами амбулаторного и стационарного звена, соответственно, свидетельствует о недостаточной осведомленности врачей об особенностях течения юношеского артрита.
5. Специалисты первого контакта значительно лучше осведомлены о системном артрите и хуже – об анкилозирующем спондилите и псориатическом артрите, в связи с чем пациенты с острым дебютом системных проявлений в сочетании или без артрита достоверно в более ранние сроки направляются к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализируются в стационар, а системный артрит верифицируется значительно быстрее, чем другие варианты ЮА; пациенты с дебютом артрита в сочетании с болью в спине и/или энтезитами, или псориатическими высыпаниями достоверно в более поздние сроки направляются к профильному специалисту и госпитализируются в стационар, а анкилозирующий спондилит и псориатический артрит верифицируются значительно позднее, чем другие варианты ЮА.
6. Недостаточная осведомленность специалистов амбулаторного звена об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита, низкая «ревматологическая настороженность» населения о возможности развития ревматических заболеваний у детей, игнорирование родителями/законными представителями «неявных» симптомов у ребенка, несвоевременное обращение за медицинской помощью и выбор непрофильного специалиста, позднее направление к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализация в профильный ревматологический

стационар – ключевые причины поздней верификации диагноза юношеского артрита.

### **Степень достоверности результатов исследования**

Диагностика ЮА в современной ревматологической практике основана на стандартизированных подходах, которые позволяют сократить сроки установления диагноза и своевременно инициировать патогенетическую терапию. Результаты настоящего исследования соответствуют цели и поставленным задачам, подтверждаются достаточным числом пациентов в группе. В исследовании используются материалы и методы, которые признаны международным ревматологическим сообществом, поэтому возможна сопоставимость полученных результатов с данными, представленными в других исследованиях, посвященных совершенствованию медицинской помощи детям с ЮА.

### **Внедрение результатов исследования в практику**

Основные положения исследования внедрены в научную и клиническую работу ревматологического отделения ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Результаты исследования внедрены в лекционный курс программ высшего образования (специалитета, ординатуры), программ повышения квалификации и профессиональной переподготовки («Педиатрия», «Избранные вопросы детской ревматологии») кафедры педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет).

Сведения, полученные в ходе анализа данных, использованы при подготовке предложений по актуализации Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. №441н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «Ревматология».

### **Апробация работы**

Материалы диссертации доложены и обсуждены на: заседании профильной комиссии Министерства здравоохранения Российской Федерации по детской ревматологии в 2023 г., IV Всероссийском Конгрессе детских ревматологов с международным участием в 2024 г., V Всероссийском Конгрессе детских ревматологов с международным участием в 2025 г., заседании профильной комиссии Министерства здравоохранения Российской Федерации по детской ревматологии в 2025 г.

### **Публикации по теме работы**

По теме исследования опубликовано 8 печатных работ, из которых 5 – статьи в журналах, входящих в перечень рецензируемых научных журналов, рекомендованных ВАК для публикации основных результатов диссертационных исследований на соискание ученой степени кандидата наук (журнал «Вопросы практической педиатрии», индексируется в базе данных Scopus, quartile 3, журнал «Педиатрия» Журнал имени Г.Н. Сперанского» индексируется в базе данных Scopus, quartile 4); 3 тезиса («Российский педиатрический журнал»).

### **Степень личного участия в работе**

Личное участие автора основано на изучении мировой и отечественной литературы, посвященной состоянию исследуемого вопроса, разработке плана и дизайна исследования, изучении историй болезни пациентов, включенных в исследование, интерпретации полученных данных, статистической обработки данных, оформлении научных статей, участии в научно-практических конференциях, внедрении в клиническую практику разработанных рекомендаций.

### **Объем и структура диссертации**

Текст диссертации изложен на 206 страницах машинописного текста и состоит из введения, 5 глав, выводов, практических рекомендаций, библиографического указателя и списка сокращений. Диссертация иллюстрирована 30 таблицами, 18 рисунками. Список литературы включает 116 источников, из которых 88 – в зарубежных изданиях.

## ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. Ювенильный артрит, определение

Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА, син.: юношеский [ювенильный артрит] (ЮА)) по определению Международной лиги ревматологических ассоциаций (ILAR) – это «группа клинически гетерогенных артритов, развивающихся у детей в возрасте до 16 лет, продолжительностью не менее 6 недель, при исключении другой патологии суставов» [91].

ЮА самое распространенное ревматическое заболевание (РЗ) у детей [94], что позволяет выбирать его в качестве модели для изучения особенностей организации оказания медицинской помощи детям с РЗ.

### 1.2. Терминология, диагностические критерии

Исторически в детской ревматологии для ЮА использовался широкий спектр терминов — юношеский артрит, ювенильный артрит, юношеский ревматоидный артрит (ЮРА), инфекционный неспецифический артрит, ювенильный хронический артрит (ЮХА), деформирующий артрит, ювенильный идиопатический артрит (ЮИА), болезнь Стилла и др. [4, 40, 50, 91].

Существует несколько классификаций ЮА, разработанных ведущими профессиональными сообществами ревматологов – Американским колледжем ревматологов (ACR) [40], Европейской лигой по борьбе с ревматизмом (EULAR) [50], Международной лигой ревматологических ассоциаций (ILAR) [91], последними предложены и в настоящее время ожидают валидации предварительные классификационные критерии ЮА организации по проведению международных исследований в области детской ревматологии (PRINTO) [77]. Создание критериев базируется на анализе особенностей дебюта заболевания, семейного анамнеза, данных физикального осмотра, лабораторных и инструментальных исследований.

Все существующие классификации – прообраз «портрета» пациента и отправная точка в ведении медицинской статистики, реальной клинической

практики в части установления диагноза, назначения таргетной терапии и дальнейшего наблюдения пациента, а также для планирования, подготовки и проведения различных научных исследований, касающихся эпидемиологии, особенностей клинических проявлений, маршрутизации, качества жизни пациентов, особенностей организации медицинской помощи детям с ЮА, организации перехода пациентов из «детской» во «взрослую» ревматологическую службу. Именно от обоснованного выбора анализируемых данных зависят результаты любого анализа, использование тех или иных классификаций, а, следовательно, «портретов» пациентов, что оказывает значимое влияние на все сферы оказания медицинской помощи детям с юношеским артритом.

В настоящее время классификация ILAR является общепринятой для проведения научных исследований и наиболее распространена в профессиональном сообществе. При этом, в практическом здравоохранении в Российской Федерации диагностика РЗ и статистический учет структуры распространенности и заболеваемости осуществляются в соответствии с Международной классификацией болезней (МКБ-10), в связи с чем вся медицинская документация в РФ в обязательном порядке ведется с использованием МКБ-10, где юношеский артрит включен в рубрики M08 и M09 с подразделами: M08.0 Юношеский ревматоидный артрит (Юношеский ревматоидный артрит с ревматоидным фактором или без него), M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, M08.2 Юношеский артрит с системным началом (Болезнь Стилла), M08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный) (Хронический юношеский полиартрит), M08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, M09.0 Юношеский артрит при псориазе.

МКБ-10 не является источником диагностических критериев, термин «ювенильный идиопатический артрит» в классификации отсутствует, однако он продолжает активно использоваться «детскими» врачами-ревматологами при установлении клинического диагноза, с сохранением кодирования в

соответствии с МКБ-10. Следовательно, врач-ревматолог сопоставляет «портреты» пациентов с бюрократическими терминами, что приводит к неизбежному наличию разночтений и ошибок в интерпретации клинических, научных, статистических данных и, как следствие, противоречивым результатам научных исследований.

Сведения о сопоставимости классификаций представлены в табл. 1.

### **1.3. Эпидемиология юношеского артрита**

Во всем мире примерно 2 миллиона детей и молодых людей болеют ЮА, показатели распространенности выше среди девочек [46]. По различным оценкам, глобальная распространенность ЮА колеблется от 3,8 до 400, а заболеваемость – от 1,6 до 23 на 100 000 детского населения [106]. Однако следует отметить высокую вероятность того, что эти статистические данные недостоверно характеризуют эпидемиологию юношеского артрита, и реальная доля детей с ЮА потенциально может быть недооценена из-за ряда факторов: недостаточной осведомленности о заболевании, неравного доступа к специализированной медицинской помощи, гиподиагностике и др. [106].

Основной пул исследований, посвященных изучению особенностей заболеваемости и распространенности ЮА в мире, приходится на первое десятилетие XXI века [28, 38, 60, 62, 64, 79, 83, 106]. Исследования охватывают население практически всех континентов, в том числе и малочисленные этнические группы, например, коренные народы Северной Америки [60]. Однако систематизация всех исследований представляет достаточно большую проблему, в виду ряда ограничений, с которыми сталкиваются авторы.

- ***Различия в определении понятия «случай заболевания» в исследованиях***

В ряде исследований «случай заболевания» приравнивается к факту обращения к врачу, в других – оценивается наличие или отсутствие заболеваний в конкретной популяции. В странах Скандинавии исследования основываются на изучении истории пациента (визиты к врачу), а большинство исследователей из Южной Европы (Франция, Испания) опираются на

анкетирование, проведенное среди практикующих врачей, и не изучают отдельно взятые случаи заболевания [106].

- ***Использование различных систем классификаций ЮА***

Выбор классификации зависит от географии исследования, а также от года публикации работы [39, 91]. Большинство авторов из Северной Америки использовали классификацию ACR (11 из 19), а большинство европейских – EULAR (10 из 15) или ILAR (11 из 11) [106]. При этом вплоть до 2016 года данные США об эпидемиологии ЮИА, основанные на обновленных критериях ILAR, отсутствовали [64]. Поздние европейские исследования с использованием критериев ILAR продемонстрировали более высокие показатели распространенности ЮИА в странах Северной Европы по сравнению с Испанией [38, 83]. Некоторые авторы сообщают, что показатели распространенности значительно отличаются в зависимости от используемой классификации [73], что не позволяет обобщить и сравнить между собой результаты проведенных исследований.

- ***Различия в методологии исследований***

Подходы к организации исследований, а также различия в выборе временных промежутков для анализа не позволяют достоверно сравнить и/или объединить их результаты [106]. Ряд исследований охватывает значительные временные промежутки длительностью 10, 20 и более лет. Год проведения исследования накладывает свой отпечаток на все вышеперечисленные проблемы (используемая классификация ЮИА, методология исследования и др.) [64, 79, 106].

В настоящее время обобщенные данные о заболеваемости и распространенности ЮА доступны только для детей европеоидной расы. Для формирования подобной оценки по другим – данных недостаточно [90], хотя имеется ряд исследований, изучающих эпидемиологию ЮА среди других этнических групп. Например, в 2015 году общая распространенность ЮА у детей коренных народов Аляски составила 74,6 на 100 000 детского населения [60]. Среди стран Африки и Азии самая низкая распространенность

отмечается в Египте (менее 3,43 на 100 000 населения) [29], в странах Персидского залива – приближена к среднемировым показателям и составляет около 22 на 100 000 детского населения [28, 29, 61, 62], а самая высокая – отмечается в Турции (64 на 100 000 детского населения), что может быть следствием высокой выявляемости пациентов и, отчасти, демонстрирует уровень организации оказания медицинской помощи детям с РЗ в регионе [89].

Рассматривая особенности эпидемиологии ЮА в странах Африки и Азии, необходимо помнить, что данные территории представляют собой сосредоточение различных этнических групп, социально-экономических, культурных слоев и климатических условий, и к выводам о распространенности ЮА в Африке и на Ближнем Востоке следует относиться с осторожностью по нескольким причинам: ограниченное число эпидемиологических исследований, проведенных в регионе, их методологическая неоднородность, а также низкая выявляемость ревматических заболеваний в связи недостатком профильных специалистов и низкой настороженностью врачей смежных специальностей [16, 33].

В настоящее время самым масштабным эпидемиологическим исследованием, позволяющим получить данные о распространенности и особенностях ЮА является *epidemiology, treatment, and outcome of childhood arthritis throughout the world (EPOCA study)* [43]. В работе описана распространенность ЮА с учетом вариантов заболевания, возраста дебюта, длительности, а также анализа лекарственной терапии в мировом масштабе [43]. В период с 4 апреля 2011 г. по 21 ноября 2016 г. исследованы данные 9081 детей из 130 специализированных центров, находящихся в 49 странах [43]. Пациенты разделены на 8 групп в соответствии с географической областью пребывания пациента: Северная Европа, Западная Европа, Южная Европа, Восточная Европа, Северная Америка, Латинская Америка, Африка и Средний Восток, Юго-Восточная Азия [43].

По результатам исследования отмечено, что системный ЮИА и энтезит-ассоциированный артрит больше распространены в Юго-Восточной Азии, тогда как олигоартикулярный вариант ЮИА – в Южной Европе, а полиартикулярный серонегативный по ревматоидному фактору (РФ) чаще, чем в других регионах встречался в Северной Америке [43].

Распространенность увеита была самой высокой в Северной Европе и Южной Европе, а самой низкой – в Латинской Америке, Африке, Ближнем Востоке и Юго-Восточной Азии [43]. Средний возраст начала заболевания в Южной Европе был ниже, чем в других регионах [43].

Необходимо отметить, что изучение демографических особенностей ЮА не показало значимых различий в мировой практике [64, 106]. Как правило, наиболее высокие показатели заболеваемости и распространенности отмечались среди девочек, а в большинстве исследований наиболее распространенным вариантом ЮА является олигоартикулярный вариант, за ним по частоте встречаемости следует полиартикулярный [64, 106]. Отдельно следует отметить более высокую распространенность артрита, ассоциированного с энтезитом (24%), среди коренного населения Аляски [60].

В настоящий момент в Российской Федерации доступно ограниченное число исследований, посвященных эпидемиологии ЮА, большинство из них носит описательный характер и ограничивается одним регионом или федеральным округом [1-3, 5, 6, 9, 10, 17-23, 26, 27].

Описывая эпидемиологию ЮА в Центральном федеральном округе по состоянию на 2018 г., Севостьянов В.К. и соавт. отмечают, что общая заболеваемость ЮА составила 62,2 на 100 000 детского населения, что на 78,3% выше данных официальной статистики (13,5 на 100 000 детского населения от 0 до 17 лет соответственно) [21].

Изучение структуры ЮА в Республике Башкортостан показало, что самым распространенным подтипом является олигоартикулярный вариант (40,6%), реже встречается полиартикулярный РФ негативный вариант (29,3%). Удельный вес РФ-позитивного полиартрита составил 1,6%.

Системный ЮА диагностирован у 9,9% детей. У 5,4% больных установлен артрит, связанный с энтезитом. Доля других артритов составила 12,4% [18].

Анализ доступных данных об эпидемиологии ЮА в РФ, позволяет выделить следующие особенности [1-3, 5,6, 9,10, 17-23, 26, 27]:

- показатели распространенности в отдельных эпидемиологических исследованиях сопоставимы между собой, что позволяет представить ориентировочную эпидемиологическую характеристику ЮА в РФ;
- в 2-х исследованиях отмечены значимые отличия расчетных показателей распространенности и первичной заболеваемости от данных официальной статистики, что отражает недостаточное качество ранней диагностики юношеского артрита в регионах;
- исследование распространенности и структуры ЮА в отдельных регионах РФ основывается на данных федеральных и региональных регистров.

Необходимо отметить, что эпидемиология ЮА изучается отечественными авторами в тесной взаимосвязи с вопросами организации оказания помощи детям с РЗ.

Подводя итог изучению распространенности и заболеваемости ЮА в мире, нельзя не заметить широкий разброс показателей. Подобное неравенство между различными географическими областями, расовыми и этническими группами может быть объяснено большим разнообразием возможностей систем здравоохранения, степенью осведомленности о РЗ и проблемами их диагностики в исследуемых регионах, а также разнородной методикой расчета показателей заболеваемости и распространенности: расчет может проводиться исходя как из общей численности населения региона, так и отдельно взятой детской популяции.

**Таблица 1. Матрица соответствия классификаций вариантов юношеского артрита (адаптировано из [39, 50, 77, 91])**

	Классификационные критерии ЮА			
	ACR	EULAR	ILAR	PRINTO
<b>Наименование группы заболеваний</b>	Ювенильный ревматоидный артрит	Ювенильный хронический артрит	Ювенильный идиопатический артрит	Ювенильный идиопатический артрит
<b>Наименование вариантов ЮА</b>	Системный	Системный	Системный	Системный
	Полиартикулярный	Полиартикулярный	Полиартикулярный РФ-	-
		Юношеский ревматоидный артрит (РФ+)	Полиартикулярный РФ+	Полиартикулярный РФ+
	Олиго-(пауци-) артикулярный	Олиго-(пауци-) артикулярный	Олигоартикулярный -персистирующий -прогрессирующий	-
	-	Юношеский псориатический артрит	Псориатический артрит	-
	-	Юношеский анкилозирующий спондилит	Артрит, ассоциированный с энтезитом	Энтезит/спондилит ассоциированный артрит
	-	-	Недифференцированный артрит	Неклассифицированный артрит
	-	-	-	Ранний АНА-позитивный
	-	-	-	Другие артриты

*Примечание: ACR – Американская коллегия ревматологов, EULAR – Европейская лига против ревматизма, ILAR – Международная лига ревматологических ассоциаций, PRINTO – организация по проведению международных исследований в области детской ревматологии*

#### **1.4. Этиология и патогенез юношеского артрита**

Юношеский артрит – генетически детерминированное, мультифакторное заболевание, механизмы развития которого отличаются при разных вариантах болезни [4, 92, 116].

Мировое профессиональное сообщество занимается поиском факторов, которые могут способствовать развитию ЮА. Наиболее широко изучена роль таких триггеров как инфекционные заболевания, вызываемые вирусом Эпштейна-Барр, парвовирусом В, вирусом краснухи, вирусом гепатита В, бактериями *Salmonella* spp., *Shigella* spp., *Chlamydia* spp., *Mycoplasma* spp., *Campylobacter* spp., *S. pyogenes*, *B. Henselae*, а также травмы, инсоляция, психологический стресс [97]. В последние годы опубликована серия исследований и клинических случаев, которые позволяют предположить потенциальную связь между новой коронавирусной инфекцией COVID-19 и симптомами ЮА [70].

Доказана роль этнической принадлежности и пола ребенка в предрасположенности к развитию ЮА. Как и в случае с другими HLA-ассоциированными заболеваниями, данные свидетельствуют о том, что этнические группы по-разному подвержены развитию юношеского артрита [70]. Например, североамериканские и европейские исследования показали, что афроамериканцы и малочисленные этнические группы имеют более высокий риск дебюта ЮА, чем пациенты европейского происхождения [58, 70, 72]. Что касается пола, исследования показывают, что девочки более подвержены развитию определенных вариантов юношеского артрита: по данным Канадского общества по борьбе с артритом, пауциартикулярный, серонегативный и серопозитивный по ревматоидному фактору полиартикулярный ЮА, чаще встречаются у женщин, чем у мужчин [42, 70].

Обнаружено, что несколько локусов человеческих лейкоцитарных антигенов (HLA), ассоциированы с заболеванием, а также несколько генов, отличных от HLA, связаны с развитием ЮА [63, 85, 98, 107, 116].

Юношеский артрит – заболевание с иммуноагрессивным патогенезом. Вопреки распространенному мнению, ЮА не является детской версией ревматоидного артрита (РА) [37]. Механизмы активации иммунного ответа при разных вариантах ЮА также отличаются [37]. Например, юношеский артрит с системным началом в настоящее время рассматривается в большей степени как аутовоспалительное заболевание – в его патогенезе центральную роль играет активация врожденного иммунитета; эффекторными клетками являются макрофаги и нейтрофилы; аутоантитела не выявляются [4, 78, 92, 116]. При других вариантах ЮА активируется приобретенный иммунитет; эффекторными клетками являются Т- и В-лимфоциты [37, 110]. При юношеском анкилозирующем спондилите и псориатическом артрите продукция аутоантител не выражена, но наблюдается сильная ассоциация с HLA [4, 78, 92, 116].

В патогенезе всех вариантов ЮА центральную роль играют активация иммунной системы, гиперпродукция провоспалительных цитокинов (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8, ИЛ-17, фактор некроза опухолей альфа (ФНО- $\alpha$ ) и др.) активированными Т-лимфоцитами и макрофагами и развитие хронического воспаления. Гиперпродукция провоспалительных цитокинов лежит в основе неангиогенеза; повреждения синовиальной оболочки сустава, хряща (а впоследствии и кости), также в основе развития системных проявлений болезни и трансформации острого иммунного воспаления (свойственного ранней стадии юношеского артрита) в хроническое с развитием паннуса и необратимым разрушением суставных структур [4, 78, 92, 116].

### **1.5. «Портрет» пациента: клинические проявления юношеского артрита**

«Портрет» пациента в дебюте заболевания – основополагающая часть установления диагноза юношеский артрит. Знание особенностей дебюта и типичных клинических проявлений каждого варианта ЮА позволяет в кратчайшие сроки направить пациента по оптимальному «пути» к диагнозу для своевременной его верификации и начала терапии.

### **1.5.1. Юношеский артрит с системным началом**

*(син.: Системный ювенильный идиопатический артрит) (сЮА)*

На сЮА приходится ~10% всех случаев ЮА в Западном мире, в Юго-Восточной Азии заболеваемость выше [43]. Юношеский артрит с системным началом может дебютировать в возрасте от 0 до 17 лет, с одинаковой частотой развивается у мальчиков и девочек. Наличие особенностей патогенеза и выраженных системных проявлений отличает данный вариант от всех других [66, 76, 93, 94]. Основными клиническими проявлениями сЮА являются: фебрильная лихорадка, сопровождающаяся кратковременной пятнистой или линейной, или пятнисто-папулезной сыпью, артралгия, миалгия, гепатоспленомегалия, генерализованная лимфаденопатия, реже – перикардит, плеврит, интерстициальное заболевание легких [8, 66, 78, 92]. Пики повышения температуры тела обычно приходятся на вторую половину дня или вечер, могут сопровождаться миалгиями [8, 66, 78, 92]. Поражение суставов при сЮА, как правило, носит симметричный олиго- или полиартикулярный характер, при этом, по данным отечественных и зарубежных авторов, артрит, как симптом, может отсутствовать в дебюте и развиваться в процессе прогрессирования заболевания [8, 66, 78, 92]. Лабораторно регистрируется выраженная воспалительная активность – повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), концентрации С-реактивного белка (СРБ), лейкоцитоз (с нейтрофилезом), тромбоцитоз, анемия [8, 66, 78, 92]. Приблизительно у 10% пациентов развивается жизнеугрожающее осложнение – вторичный гемофагоцитарный синдром, для которого характерны постоянная лихорадка, геморрагическая сыпь, кровотечение; развитие полиорганной недостаточности; нарушение сознания вплоть до комы; значительное увеличение размеров печени, и/или селезенки, и/или лимфатических узлов; цитопения, снижение СОЭ, гипертриглицеридемия, гипофибриногенемия, повышение активности печеночных трансаминаз, лактатдегидрогеназы и уровня ферритина в сыворотке крови, развитие коагулопатии [8, 11].

### **1.5.2. Юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору**

*(син.: Полиартикулярный ювенильный идиопатический артрит РФ-позитивный) (ЮРА).*

По мировым данным ЮРА составляет небольшую долю ( $\leq 5\%$ ) от общего числа пациентов с ЮА [78]. Юношеский ревматоидный артрит имеет общие черты и прогноз с ревматоидным артритом взрослых [93, 94]. Заболевание чаще встречается в позднем детском или подростковом возрасте, преимущественно развивается у девочек [78, 93, 94]. Основным клиническим проявлением ЮРА является симметричный полиартрит мелких суставов кистей и стоп, с поражением крупных суставов или без него. Артрит, как правило, быстро прогрессирует, у пациентов очень быстро развивается нарушение функции и деформации: ульнарная девиация запястья и межфаланговых суставов, деформации по типу «бутоньерки» и «шеи лебедя» в пальцах рук. Также развиваются деформации в суставах ног – «hallus valgus». Пациенты могут жаловаться на утреннюю скованность. Реже при ЮРА регистрируются ревматоидные узелки, синдром Фелти, поражение легких, сердца и сосудов. При лабораторном обследовании выявляется положительный ревматоидный фактор, антитела к циклическим цитруллинированным пептидам, может выявляться положительный антинуклеарный фактор, анемия. Нередка выраженная воспалительная активность – повышение СОЭ, концентрации СРБ [4, 78, 91, 116].

### **1.5.3. Юношеский анкилозирующий спондилит**

На долю юношеского анкилозирующего спондилита (ЮАС) приходится 10-15% всех случаев ЮА [78]. Описание «портрета» пациента с ЮАС представляется наиболее сложной задачей, ввиду отсутствия единой парадигмы в таксономии и выборе критериев постановки диагноза [113]. В целом термин "спондилоартропатии" включает в себя гетерогенные воспалительные заболевания, ассоциированные с HLA-B27, при которых можно наблюдать

поражение аксиального скелета и илеосакральных сочленений [114]. Большую часть этой группы представляют пациенты с энтезит-ассоциированным вариантом ЮИА и юношеским анкилозирующим спондилитом. Заболевания чаще встречаются у мальчиков, дебютируют в позднем детском и раннем подростковом возрасте [111]. Часто встречаются семейные случаи заболевания. Дебют ЮАС и артрита, ассоциированного с энтезитом, может быть как постепенным, так и острым и характеризоваться непостоянной болью в мышцах, суставах и связках [78].

Основными клиническими проявлениями являются: ассиметричный олигоартрит нижних конечностей, часто отмечается поражение тазобедренных суставов, тарзит, энтезит, который чаще всего возникает в местах прикрепления подошвенной фасции, ахиллова сухожилия, бугристости большеберцовой кости и надколенника [56, 78, 107, 113, 114]. Поражение илеосакральных сочленений, позвоночника могут отсутствовать в дебюте заболевания, однако является отличительной особенностью данного варианта ЮА [107]. Реже встречаются острый увеит, поражение сердечно-сосудистой системы, легких, почек, желудочно-кишечного тракта [78, 92, 107, 113, 114, 115, 116]. При лабораторном обследовании выявляется анемия, реже лейкоцитоз и тромбоцитоз, часто – повышение СОЭ. При проведении молекулярно-генетического исследования у 50-90% пациентов выявляется носительство аллеля HLA-B27 [78, 92, 107, 109, 113, 114, 109, 115, 116].

#### **1.5.4. Полиартикулярный юношеский артрит (серонегативный)**

*(син.: Полиартикулярный ювенильный идиопатический артрит РФ-негативный) (полиЮА).*

На долю полиЮА приходится 20–30% всех случаев ЮА [4, 78]. Развивается у детей в возрасте от 1 года до 15 лет. Чаще болеют девочки (90%) [4, 78]. Дебют болезни может быть острым, но, как правило, у большинства пациентов он постепенный, с вовлечением в процесс новых суставов [116]. Основными клиническими проявлениями полиЮА являются: артрит в

сочетании с утренней скованностью. Утренняя скованность может беспокоить несколько часов или продолжаться в течение всего дня. Преимущественно в патологический процесс вовлекаются коленные, лучезапястные и голеностопные суставы. Мелкие суставы кистей и стоп могут вовлекаться в воспалительный процесс как на ранних, так и на поздних стадиях болезни [99, 103]. У части пациентов клинические симптомы воспаления в суставах и гипертрофия синовиальной оболочки отсутствуют; течение заболевания характеризуется прогрессирующими контрактурами. Такое состояние получило название «сухого» синовита [4, 48]. Реже встречаются внесуставные проявления, такие как увеит, задержка роста, лимфаденопатия, лихорадка [78, 92, 94]. При лабораторном обследовании выявляется анемия, реже лейкоцитоз и тромбоцитоз, часто – повышение СОЭ и СРБ [78, 92, 94].

#### **1.5.5. Пауциартикулярный юношеский артрит**

*(син.: Олигоартикулярный ювенильный идиопатический артрит (персистирующий)) (пцЮА).*

На долю пцЮА приходится до 50% всех случаев ЮА [78]. Развивается у детей в возрасте от 1 года до 5 лет. Чаще болеют девочки (85%). Начало заболевания, как правило, острое. Основными клиническими проявлениями пцЮА являются: асимметричный артрит с поражением менее 4-х суставов, в дебюте – чаще моноартрит [98]. В патологический процесс преимущественно вовлекаются коленные и голеностопные суставы, реже – крупные суставы верхних конечностей, мелкие суставы кистей и стоп, а также височно-нижнечелюстные суставы [4, 92, 98]. Нередко развивается гипотрофия или атрофия мышц, расположенных проксимальнее пораженного сустава. Наблюдается ускорение роста эпифизов костей пораженных суставов, что приводит к удлинению пораженной конечности и формированию контрактур [4, 92, 98]. К внесуставным проявлениям пцЮА относится передний увеит, который развивается у четверти больных пцЮА, важно отметить, что в 10% случаев поражение глаз может развиваться до возникновения суставного

синдрома [100]. Учитывая, что течение переднего увеита бессимптомное, состояние нередко диагностируется на поздних стадиях (при снижении остроты зрения и формировании осложнений) [100]. При лабораторном обследовании гематологические и биохимические показатели часто нормальные, однако могут выявляться анемия, повышение СОЭ и концентрации СРБ, при проведении иммунологических исследований нередко выявляется положительный антинуклеарный фактор [4, 92, 98].

### **1.5.6. Юношеский артрит при псориазе**

*(син.: Ювенильный псориатический артрит) (псЮА)*

В структуре ЮА доля псЮА варьирует в зависимости от популяции и используемых диагностических критериев (при использовании критериев ILAR она составляет от 3 до 10%) [75, 103]. Заболевание может дебютировать в любом возрасте. Чаще болеют девочки (60%). Основными клиническими проявлениями псЮА являются: артрит с преимущественным развитием дактилита, вовлечения в патологический процесс мелких суставов кистей и стоп. Лучезапястные, голеностопные и мелкие суставы кистей поражаются чаще, чем при пцЮА, реже развиваются сакроилеит и энтезит [78, 85]. К внесуставным проявлениям относится поражение кожи и ногтей («классический» псориаз), увеит, поражение желудочно-кишечного тракта, задержка роста. Лихорадка возникает редко, как правило, при тяжелом течении псЮА. При лабораторном обследовании могут выявляться анемия, лейкоцитоз, умеренное повышение СОЭ и концентрации СРБ [85]. При проведении молекулярно-генетического исследования у пациентов может выявляться носительство аллеля HLA-B27 [78].

### **1.6. «Путь» пациента с юношеским артритом к диагнозу**

«Путь» пациента – важнейший этап, оказывающий влияние на течение заболевания в будущем, в том числе на эффективность проводимой терапии: чем дольше пациент находится на этапе установления диагноза, тем выше вероятность прогрессирования болезни, развития осложнений и отсутствия

ответа на стандартную терапию.

Британское общество BSPAR выступает за то, чтобы дети с подозрением на ЮА были осмотрены ревматологом и обследованы в течение 10 нед. после появления первых симптомов [47]. В США – критериями оценки качества лечения ЮА, разработанными на основе опроса врачей, в виде целевого значения срока направления на первый визит к «детскому» врачу-ревматологу установлен период 60 дней с момента появления симптомов ЮА [71]. В Австралии, направление ребенка к детскому ревматологу, рекомендуется в случае, если клинические проявления, соответствующие ЮА, сохраняются более 4 нед. [84]. Однако, даже проживание в странах с высоким уровнем дохода и доступной медицинской помощью не гарантирует своевременное направление детей с ЮА к профильному специалисту [51]. Исследования, проведенные в странах Европы, Азии и Северной Америки, демонстрируют, что дети с ЮА проходят достаточно долгий и сложный путь от начала заболевания до первого визита к «детскому» врачу-ревматологу: если в странах Европы и Северной Америки ребенок с подозрением на ЮА попадает к профильному специалисту через 3–5 мес., то в Объединенных Арабских Эмиратах – через 9 мес. Подобное различие может быть вызвано региональными особенностями организации здравоохранения [31, 34, 53, 58, 81, 102, 108]. Среднее время, затраченное на путь пациента от момента дебюта заболевания до посещения «детского» врача-ревматолога, в различных странах мира отражено в табл. 2.

В реальной клинической практике укоренилось мнение о задержке установления диагноза на амбулаторном этапе, связанное с отсутствием должной настороженности смежных специалистов в отношении дебюта РЗ (данный фактор оказывает выраженное влияние на сроки установления диагноза, так как затянувшееся лечение «кажущейся» ортопедической (например, иммобилизация конечности), неврологической патологии приводит к задержке пациентов у непрофильного специалиста, поздней верификации ЮА, и, соответственно, несвоевременному назначению таргетной терапии) [16].

**Таблица 2. Среднее время от дебюта заболевания до посещения «детского» врача-ревматолога [31, 34, 53, 59, 81, 102, 108].**

<b>№</b>	<b>Страна</b>	<b>Среднее время от дебюта заболевания до посещения детского ревматолога, мес.</b>
1.	Франция	3,3 (2019 г.)
2.	Соединенное Королевство	5,5 (2009 г.)
3.	Германия	3 (2016 г.)
4.	Объединенные Арабские Эмираты	9 (2017 г.)
5.	Индия	4,1 (2020 г.)
6.	Канада	3,8 (2010 г.)

На этапе установления диагноза многие пациенты проходят обследование у нескольких врачей, оказывающих первичную медико-санитарную и специализированную медицинскую помощь, прежде, чем будут направлены к «детскому» врачу-ревматологу [44]. Нередко, пациенты длительно испытывают болевые ощущения, ограничивают физическую активность и часто приходят на первый прием к профильному специалисту в состоянии, указывающем на длительное течение заболевания, включая необратимое повреждение глаз или суставов [44].

По результатам ряда исследований, дети с подозрением на ЮА до направления к «детскому» врачу-ревматологу посещают в среднем 3 врачей (диапазон 1-11) [31, 34, 53, 81, 101].

В исследовании М.Аgarwal, посвященном изучению факторов, влияющих на направление пациентов с ЮА в детский ревматологический центр третьего уровня в Северной Индии, продемонстрировано, что быстрее всего к «детскому» врачу-ревматологу попадали пациенты с псЮА и сЮА, а самым коротким промежутком от дебюта заболевания до постановки диагноза характеризуется юношеский артрит при псориазе [31].

В исследовании, проведенном К. Khawaja на территории ОАЭ средний срок направления к профильному специалисту составляет 9 (1; 48) мес. [59].

Увеличение времени, затрачиваемого на диагностику, ассоциируется с высоким риском прогрессирования заболевания, развитием осложнений и

снижением вероятности адекватного ответа на стандартные методы лечения. Чем дольше пациент находится на этапе диагностики, тем выше вероятность негативных исходов и ухудшения клинического состояния. Ранняя диагностика и назначение терапии приводит к быстрому достижению эффекта от лечения как в краткосрочной, так и в долгосрочной перспективе [82, 109, 110], а каждый год задержки установления диагноза повышает риск развития и сохранения функциональных нарушений на 20% [95]. Более короткая продолжительность заболевания на момент установления/подтверждения диагноза ассоциирована с высокой вероятностью достижения стадии неактивной болезни и сохранения ее в долгосрочной перспективе [110].

Изучение мировой литературы показывает, что длительность установления диагноза ЮА варьирует от 4 до 656 недель [30, 41, 44, 87, 102]. Следует отметить, что в приведенных выше исследованиях у части пациентов симптомы сохранялись в течение многих месяцев или даже лет до постановки диагноза: у 16% пациентов по результатам исследований, проведенных в Канаде и США, симптомы сохранялись более года до первого посещения ревматолога [87, 102], в ретроспективном исследовании, проведенном Adib и соавт. в Великобритании, у 21% детей от появления первых симптомов заболевания до верификации диагноза прошло более года [30].

В исследовании, проведенном Y. Frenkel в Израиле в 2023 году, продемонстрировано, что медиана длительности установления диагноза составляла 56 дней (1; 2451) [52].

Среди причин, удлиняющих «путь» пациента, особое место занимает острая нехватка квалифицированных специалистов, что влечет за собой ряд проблем, так как особенности диагностики, лечения и наблюдения пациентов с РЗ требуют постоянного внимания, междисциплинарного подхода и формирования преемственности между специалистами как в детском, так и во взрослом возрасте, а проведение дифференциальной диагностики при подозрении на ревматическое заболевание может представлять трудности даже

при наличии достаточных ресурсов для выполнения полного спектра диагностических исследований с целью исключения онкогематологических заболеваний, инфекций, в том числе специфической этиологии [69].

Особую категорию представляют регионы, где исторически отмечается высокая распространенность малярии, туберкулеза, ВИЧ-инфекции. В этих условиях практикующие врачи-педиатры обладают низкой настороженностью в отношении ревматических заболеваний и скорее занимаются лечением «наиболее вероятного» диагноза, нежели проведением полного дифференциально-диагностического поиска [31, 86]. Как правило, такие особенности встречаются в странах «третьего мира», где обеспечение полного спектра лабораторных и инструментальных исследований, а также дефицит квалифицированных кадров представляют собой практически нерешаемые задачи [69].

Низкая доступность лабораторных и инструментальных исследований для проведения мониторинга эффективности и безопасности терапии после установления диагноза является не менее важной проблемой. Зачастую система здравоохранения в странах со средним и низким уровнем развития имеет другие приоритеты для пациентов детского возраста, требующие финансирования [69]. В частности, это касается обеспечения надлежащего питания, соблюдения элементарных санитарно-эпидемических норм, а значительная часть материальных ресурсов тратится на лечение инфекционных заболеваний [69].

Значительная удаленность ряда регионов и отсутствие ревматологической, а зачастую и педиатрической службы в населенных пунктах вынуждает пациентов преодолевать значительные расстояния для посещения «детского» врача-ревматолога, что приводит к дополнительным временным и финансовым затратам и, соответственно, может снижать комплаентность пациента и его родителей [31, 68].

Вышеперечисленные проблемы в совокупности с низкой обеспеченностью специалистами-ревматологами могут привести, и часто приводят, к тяжелым

последствиям – необратимым повреждениям опорно-двигательного аппарата пациента, еще до того момента, когда ему будет оказана квалифицированная медицинская помощь, влияют на сроки диагностики и начала лечения ревматических заболеваний, в том числе ЮА [54, 59, 67].

## **1.7. Особенности организации медицинской помощи детям по профилю «ревматология» в мире**

### **1.7.1. Детская ревматология, как специальность**

Детская ревматология – одна из самых молодых медицинских специальностей. Хотя ряд авторов публиковали статьи и монографии по различным аспектам ревматических заболеваний у детей уже в XIX и начале XX века, официально специальность была выделена в 1976 году [40]. Специальность «Детская ревматология» учреждена Королевским колледжем врачей Канады в 1980 году, Американским советом педиатрии в 1988 году [40] и Великобританией в 1994 году [112]. Европейское общество детской ревматологии (PReS) – первое международное профессиональное общество, специализирующееся на детской ревматологии, основано в 1997 г. [40, 112].

### **1.7.2. Обеспеченность «детскими» ревматологами в мире**

Несмотря на относительно большие возможности обучения детской ревматологии, согласно данным мировой литературы, отмечается неравномерное распределение соответствующих специалистов, в связи с тем, что они, как правило, концентрируются в наиболее крупных городах и медицинских центрах. В 2020 году, в странах с высоким уровнем жизни «идеальным» стандартом обеспечения «детскими» врачами-ревматологами является 1 специалист на 200-400 тысяч населения [69, 96]. Кадровое обеспечение «детскими» врачами-ревматологами в мировой практике представлено в табл. 3.

При более детальном изучении особенностей организации медицинской помощи детям с РЗ в странах Северной и Южной Америки, выявлено, что наибольшим числом специалистов в области ревматологии обладают США,

Канада, Бразилия и Мексика [96]. Согласно данным опросов 21 национального общества в составе Панамериканской лиги ассоциации ревматологов (PANLAR) в период 2012-2015 гг.: членами сообщества являются 10 166 взрослых и 678 детских ревматологов, которые обслуживают 961 миллион человек; число ревматологов на 100 000 населения сильно варьирует от 3,9 на 100 000 человек (Уругвай) до 0,11 на 100 000 человек (Никарагуа); ревматологи в основном проживают в крупных городах [96].

**Таблица 3. Кадровое обеспечение специалистами детскими ревматологами в мировой практике [45, 49, 53, 69, 105].**

<b>Страна/континент</b>	<b>Удовлетворение потребности в специалистах</b>
США	Потребность во врачах-ревматологах удовлетворена на 64%, в ближайшие 10 лет прогнозируется увеличение потребности в специалистах (2016 г.). По данным на 2019-2020 г. действующий сертификат имеют 437 специалистов, что составляет 0,6 на 100 000 детского населения
Европа	Западная Европа обеспечена специалистами в большей степени, чем Восточная ее часть. Ориентировочная обеспеченность специалистами составляет 1 ревматолог: 1 млн детей (2019 г.)
Австралия и Новая Зеландия	Дефицит специалистов в области ревматологии составляет 68%
Северная и Южная Америки	Специалистами в достаточном объеме обеспечены только 6 стран
Африка	В наиболее обеспеченных ресурсами странах Африки к югу от Сахары нет или мало квалифицированных специалистов ревматологов, несмотря на очень большое детское население
Индия	Нет доступных эпидемиологических исследований, но ориентировочное число индийских детей с ЮИА колеблется от 350 000 до 1,3 миллиона. (2012 г.), при этом в стране всего 15 детских ревматологов: на 1,3 млрд детей (2020 г.)
Юго-Восточная Азия	Только 4 из 9 стран имеют развитую ревматологическую службу. Всего 48 детских ревматологов, из которых 45 сосредоточены в 4 странах, в 3 странах по одному детскому ревматологу, в 4 странах нет ни одного специалиста в области детской ревматологии (2021 г.).

Число «детских» врачей-ревматологов резко увеличилось в 2012 году, но 96% из них проживают в 6 странах. В большинстве стран эта область остается недостаточно охваченной специалистами [96].

В 2019 году в Европе было проведено крупное исследование состояния детской ревматологической службы, в том числе ее кадрового обеспечения, в котором приняло участие 17/18 стран Западной Европы (ЗЕ) и 12/17 стран Восточной Европы (ВЕ). По результатам исследования среднее число детских ревматологов на 1 миллион населения составило 1,1 [0,6–1,8 для ЗЕ, 0,5–1,3 для ВЕ] [49]. Профессиональные организации существовали в 96,4% стран. В 82% стран такие профессиональные организации проводят регулярные встречи, предоставляют учебные материалы и/или платформу для общения [49].

Примечательно, что в Европейских странах при среднем числе педиатрических коек – 111 (40-195), среднее число ревматологических коек составило 4 (2-8), при этом отмечается достаточно большой поток пациентов в амбулаторном звене – 30 (20-50) пациентов в неделю, что является отличительной особенностью организации медицинской помощи в странах Европы [49].

В целом, исследователи утверждают, что бремя недостатка специалистов в большинстве своем ощущается в странах со средним и низким уровнем дохода населения, где существующие потребности в оказании ревматологической помощи детям зачастую остаются нерешенными [36, 74]. Несмотря на высокую распространенность РЗ в XXI веке, по-прежнему существуют регионы, где отсутствуют специалисты ревматологического профиля [57].

### **1.8. Особенности организации медицинской помощи детям по профилю «ревматология» в Российской Федерации**

В Российской Федерации медицинская помощь детям по профилю «ревматология» оказывается в соответствии с приказом № 441н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «ревматология», утвержденным Министерством здравоохранения Российской

Федерации 25 октября 2012 года<sup>1</sup>, актуализированным 21 февраля 2020 года.

В приказе определены виды и условия оказания медицинской помощи детям по профилю «Ревматология»; особенности маршрутизации пациента при подозрении или выявлении ревматического заболевания; перечень специалистов, оказывающих помощь детям, на каждом этапе ее оказания; требования к медицинской организации, в структуре которой организуется детский ревматологический кабинет и/или отделение; правила организации, функции, стандарты оснащения и штатные нормативы детского ревматологического кабинета, детского ревматологического отделения (табл. 4); стандарты оснащения манипуляционной для проведения внутрисуставных инъекций, процедурного кабинета, для проведения противоревматической терапии, в том числе генно-инженерными биологическими препаратами (внутривенное, подкожное и внутримышечное введение лекарственных средств).

**Таблица 4. Штатные нормативы в соответствии с действующим Порядком оказания медицинской помощи детям по профилю «Ревматология»<sup>5</sup>.**

№	Вид структурного подразделения	Наименование должности	Количество штатных единиц
1	Детский ревматологический кабинет	Врач-ревматолог	1 на 100 000 детей
2	Детское ревматологическое отделение	Заведующий отделением – врач-ревматолог	1 на 30 коек
		Врач-ревматолог	1 на 15 коек

По состоянию на 2024 год стационарная медицинская помощь детям по профилю «ревматология» оказывается в 85 субъектах РФ на 1592 койках; в 8 профильных ревматологических отделениях; а также в 14 медицинских организациях федерального подчинения; амбулаторная помощь – в 103 детских

<sup>1</sup> Приказ Министерства Здравоохранения Российской Федерации №441н от 25 октября 2012 года (с изменениями на 21 февраля 2020 года). Зарегистрирован в Министерстве юстиции Российской Федерации 25 декабря 2012 года, регистрационный № 26370 с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения Российской Федерации от 12 октября 2016 года № 775н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 2 ноября 2016 года, регистрационный № 44225) и от 21 февраля 2020 года № 114н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28 июля 2020 года, регистрационный № 59083)

ревматологических кабинетах. Всего в РФ медицинскую помощь детям с ревматическими болезнями оказывают 340 «детских» врачей-ревматологов.

### **1.9. Медико-социальные аспекты**

Развитие ЮА приводит к снижению качества жизни пациентов с ЮА по сравнению со здоровыми детьми; развитие функциональной недостаточности, ограничение физической и повседневной активности, наличие социальной и психологической дезадаптации детей, трудностей в общении, установленных с помощью опросников CHQ, и SNAQ, Generic Circ Scale, Peds Rheumatology Module, HUI; низкий охват семей социальной помощью; неудовлетворенность ревматологической помощью детям на местах [5, 21, 22, 24, 27].

Согласно литературным данным, пациенты с РЗ сообщают о более выраженном влиянии заболевания на повседневную жизнь (выбор места учебы, работы, выполнение домашних обязанностей) и показатели психического здоровья, по сравнению с пациентами с другими хроническими заболеваниями или без них [44]. Начало заболевания в детском возрасте может существенно сказаться на формировании личности ребенка, в виду значительного эмоционального напряжения и социально-психологической дезадаптации, обусловленной частыми госпитализациями [24].

### **Заключение**

Высокие темпы прироста числа пациентов с ревматическими заболеваниями, появление новых лекарственных препаратов и технических возможностей требует постоянного совершенствования организации медицинской помощи детям по профилю «Ревматология». Анализ данных отечественной и мировой литературы показал несомненную важность и актуальность масштабных эпидемиологических исследований, с обязательной оценкой особенностей оказания медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями для получения актуальных сведений о состоянии ревматологической службы. Необходимо дальнейшее изучение особенностей течения ЮА («портрет») и маршрутизации («путь») пациента в Российской

Федерации с помощью объективных (анализ медицинской документации) методов. Описание «портрета» пациента для каждого варианта ЮА может оптимизировать процесс диагностики заболевания, в частности сократить «путь» пациента от дебюта до верификации диагноза и назначения патогенетической терапии. Изучение «пути» пациента с ЮА в Российской Федерации выявит этапы маршрутизации, на которых отмечаются «задержки» пациентов, определить перечень приоритетных специальностей врачей, которым необходимо сохранять высокую настороженность в отношении возможного дебюта ЮА, определить федеральные округа Российской Федерации, где требуется проведение «точечного» аудита для выявления и решения проблем маршрутизации пациентов с ЮА, что позволит «детским» врачам-ревматологам в полной мере использовать теорию «окна возможностей», согласно которой на ранних стадиях артрит более восприимчив к лечению, что определяет актуальность настоящего исследования.

В Российской Федерации до настоящего момента не проводились общенациональные исследования, посвященные изучению особенностей течения и маршрутизации пациентов со всеми вариантами юношеского артрита, что подчеркивает актуальность настоящей научной работы.

## **ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

### **2.1. Условия проведения**

Работа выполнена на базе Федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (директор – д.м.н., профессор Фисенко А.П.) в ревматологическом отделении (зав. отделением – д.м.н., профессор, член-корр. РАН, Алексеева Е.И.) при участии профильной некоммерческой организации «Ассоциация детских ревматологов».

Проведено кагорное ретроспективное обсервационное исследование.

Для проведения детализированного анализа «портрета» и «пути» пациента проведен анализ выписных эпикризов пациентов с юношеским артритом.

### **2.2. Критерии соответствия пациентов**

#### **2.2.1. Критерии включения пациентов в исследование**

- Дети в возрасте от 0 до 18 лет
- Установленный диагноз ЮА в соответствии с критериями ILAR (International League of Associations for Rheumatology) [91]
- Деперсонализированные данные
- Длительность заболевания не менее 1 года

#### **2.2.2 Критерии невключения пациентов в исследование**

- Ревматическое заболевание, отличное от ЮА.

### **2.3. Участники исследования**

Проведен ретроспективный анализ деперсонифицированных выписных эпикризов из историй болезни 2530 пациентов с различными вариантами ЮА, проживающих на территории 8 федеральных округов, в 84/89 (94%) субъектах Российской Федерации, которым диагноз установлен в возрасте от 0 до 18 лет: 1349/2530 (53%) пациентов, наблюдавшихся в ревматологическом отделении ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 1181/2530 (47%) пациентов – в медицинских организациях (МО) субъектов Российской Федерации.

## 2.4. Дизайн исследования



Рисунок 1. Дизайн исследования.

## 2.5. Анализируемые показатели

### 1. «Портрет» пациента с юношеским артритом:

- демографические характеристики
- распределение пациентов по Федеральным Округам (далее – ФО)
- возраст дебюта ЮА в зависимости от варианта
- триггерные факторы, предшествующие развитию ЮА, в зависимости от варианта
- семейный анамнез пациентов с ЮА, в зависимости от варианта
- клинические проявления в зависимости от варианта ЮА: артрит, число суставов с активным артритом, утренняя скованность, длительность утренней скованности, лихорадка, гепатомегалия, сыпь, спленомегалия, боль в спине, лимфаденопатия, миалгия, увеит, энтезиты, кожные проявления псориаза, серозиты
- лабораторные показатели активности ЮА в зависимости от варианта по данным объективного анализа медицинской документации: скорость оседания эритроцитов (СОЭ), концентрация С-реактивного белка (СРБ) в сыворотке крови, концентрация ревматоидного фактора (РФ) у пациентов

с ЮРА, носительство аллеля HLA-B27 – у пациентов с ЮАС, число лейкоцитов крови и число тромбоцитов крови у пациентов с сЮА.

2. «Путь» пациента с юношеским артритом:

- длительность периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью (в зависимости от варианта ЮА, варианта обращения за медицинской помощью, федерального округа)
- длительность периода от обращения за медицинской помощью к врачу-специалисту первого контакта (СПК) до первого посещения «детского» врача-ревматолога (в зависимости от варианта ЮА, федерального округа, выбора СПК)
- число врачей-специалистов, посещенных пациентами до первого посещения «детского» врача-ревматолога (в зависимости от варианта ЮА и федерального округа)
- перечень специальностей СПК, к которым обращались родители пациентов с ЮА в дебюте заболевания (в зависимости от варианта ЮА)
- длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар (в зависимости от варианта ЮА, федерального округа)
- «путь» пациента в стационар и внутри стационара (отделения, в которые ребенка госпитализировали) в зависимости от варианта ЮА, профиля стационара и варианта направления на госпитализацию
- длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза (в зависимости от варианта ЮА, федерального округа)
- число пациентов, которым диагноз верифицирован на амбулаторном и стационарном этапе оказания медицинской помощи
- предварительные диагнозы, установленные до верификации ЮА в зависимости от варианта обращения за медицинской помощью
- варианты последующего наблюдения пациентов с ЮА после верификации диагноза.

**В качестве вариантов обращения за медицинской помощью выделены:**

1. Обращение за медицинской помощью амбулаторно к врачу-специалисту первого контакта.
2. Обращение за медицинской помощью амбулаторно к «детскому» врачу-ревматологу.
3. Обращение за медицинской помощью в стационар по месту жительства самостоятельно, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи.

**В качестве вариантов направления на госпитализацию в стационар выделены:**

1. Направление на госпитализацию в стационар врачом другой специальности.
2. Направление на госпитализацию в стационар «детским» врачом-ревматологом.
3. Госпитализация в стационар по месту жительства самостоятельно, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи.

**В зависимости от профиля оказания медицинской помощи стационары, в которые госпитализированы пациенты разделены на:**

1. Профильные – ревматологическое отделение или отделение, в составе которого есть ревматологические койки.
2. Непрофильные – отделение, в составе которого нет ревматологических коек (педиатрическое, инфекционное, хирургическое, дерматологическое, офтальмологическое).

**В качестве вариантов последующего наблюдения пациентов с ЮА после верификации диагноза выделены:**

1. Наблюдение в медицинской организации субъекта, верифицировавшей ЮА.
2. Наблюдение в медицинской организации федерального подчинения.

## **2.6. Источники данных**

Сбор данных из МО субъектов РФ осуществлялся профильной некоммерческой организацией «Ассоциация детских ревматологов» (АДР)

(регистрационный номер 77-20-017763 в Реестре операторов, осуществляющих обработку персональных данных). Процесс сбора и передачи данных осуществлялся после получения согласия на обработку персональных данных от пациента и/или его родителя/законного представителя, форма которого разработана АДР. Данные представлялись в деперсонифицированном виде с присвоением индивидуального номера пациенту на этапе работы с медицинской документацией по месту жительства. Сведения, позволяющие идентифицировать пациента или родителя/законного представителя, отсутствуют в медицинской документации, направленной для проведения исследования.

Сбор данных о пациентах, наблюдавшихся в ревматологическом отделении ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России проводился исследователем, порядок использования данных соответствует действующим нормам законодательства Российской Федерации.

Сбор данных проводился с 01.09.2022г. по 01.09.2024г. Анализ и обработка полученных данных проведены в период с 06.12.2024г. по 01.03.2025г.

## **2.7. Этическая экспертиза**

Исследование одобрено локальным независимым этическим комитетом ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (протокол №12 от 05.12.2024 г.).

## **2.8. Методы статистической обработки данных**

### **2.8.1 Принципы расчета размера выборки**

Для обеспечения релевантности исследования и возможности проведения сравнительного анализа данных в разрезе федеральных округов Российской Федерации проведен предварительный расчет выборки путем систематического отбора выписных эпикризов пропорционально распространенности заболеваний в федеральных округах РФ.

Генеральная совокупность для настоящего исследования выражается в числе пациентов, проживающих на территории Федеральных округов

Российской Федерации по состоянию на 1 января 2022 года с установленным в соответствии с МКБ-10 диагнозом юношеский артрит (ЮА): M08.0 Юношеский ревматоидный артрит, M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, M08.2 Юношеский артрит с системным началом, M08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный), M08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, M09.0 Юношеский артрит при псориазе.

Учитывая необходимость сравнения изучаемых показателей в Федеральных округах Российской Федерации, расчет выборки проведен непосредственно для каждого округа, а итоговый показатель определен путем суммирования полученных данных. В случае отсутствия необходимого числа пациентов для анализа в субъектах, входящих в состав округа, данные набирались из регионов с более высокой плотностью населения и распространенностью ЮА. Данные о числе пациентов с различными вариантами ЮА получены на основании ежегодного анкетирования главных внештатных детских специалистов ревматологов субъектов РФ.

Доли рассчитаны на основе статистических данных о соотношении числа детей от 0 до 17 лет, состоящих на учете с соответствующим диагнозом и общей численности детей этого возраста. Погрешность составляет 10 п.п. на уровне федерального округа. Минимально допустимое число выписных эпикризов составляет 2499. Итоговое число пациентов, включенных в анализ – 2530 человек.

### **2.8.2 Статистические методы**

Статистическая обработка полученных данных выполнена при помощи пакета программ R-Studio (версия 2024.09.0+375, США). Описание количественных показателей выполнено с указанием медианы (Me), 25% и 75% перцентилей, минимальных и максимальных значений [min; max], качественных – с указанием абсолютных значений (n) и процентных долей (%). Межгрупповые сравнения в подгруппах по качественным показателям выполнены с использованием точного критерия Фишера и критерия  $\chi^2$ , по количественным

показателям – при сравнении 2-х групп с использованием критерия Манна Уитни или t-критерия Стьюдента для несвязанных выборок, при сравнении 3 и более групп – с использованием критерия Краскела–Уоллиса, с последующим попарным сравнением с применением критерия Данна. Различия между группами считали статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

### **2.8.3 Ограничения исследования**

Ввиду отсутствия универсального подхода к изложению анамнестических данных в выписных эпикризах, при формировании базы данных у части пациентов выделение сведений о «пути» на различных этапах не представлялось возможным. Дополнительно, анализируемая выборка разделялась на группы в зависимости от варианта обращения за медицинской помощью (обращение за медицинской помощью амбулаторно к врачу-специалисту первого контакта, амбулаторно к «детскому» врачу-ревматологу, в стационар по месту жительства самостоятельно, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи), варианта направления на госпитализацию в стационар (минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощью, «детским» врачом-ревматологом, врачом другой специальности). В связи с выявленным ограничением, для каждого из проанализированных показателей представлено абсолютное число наблюдений, доступное к анализу.

При разделении пациентов на группы дополнительным ограничением явилось малое число пациентов в подгруппах (менее 2), что не позволяло включить часть пациентов в анализ с использованием критерия Краскела-Уоллиса. Представленные в таблицах сведения о «пути» пациентов в таких случаях носят описательный характер. Ограничения выделены в соответствующих таблицах и снабжены примечаниями.

### ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. «ПОРТРЕТ» ПАЦИЕНТА С ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ

На данном этапе работы решались следующие задачи:

1. Проанализировать демографические, клинические и лабораторные показатели пациентов с различными вариантами юношеского артрита на основании объективных данных медицинской документации.
2. Описать особенности различных вариантов юношеского артрита («портрет» пациента) у пациентов детского возраста в Российской Федерации на основании комплексного анализа особенностей гендерных, демографических, клинических и лабораторных показателей.

#### **3.1. Общая характеристика пациентов с юношеским артритом, включенных в исследование**

В исследование включено 2530 пациентов с различными вариантами ЮА, проживающих на территории 8 федеральных округов, в 84/89 (94%) субъектах Российской Федерации, которым диагноз юношеский артрит установлен в возрасте от 0 до 18 лет: 1349/2530 (53%) пациентов, наблюдавшихся в ревматологическом отделении ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, 1181/2530 (47%) – в медицинских организациях (МО) субъектов Российской Федерации; 702/2530 (28%) – с диагнозом пауциартикулярный юношеский артрит (син.: пцЮА, пауциартрит), 681/2530 (27%) – юношеский полиартрит (серонегативный) (син.: полиЮА, полиартикулярный). Меньшую часть выборки составили пациенты с юношеским артритом с системным началом (син.: сЮА, системный артрит), юношеским анкилозирующим спондилитом (ЮАС), юношеским ревматоидным артритом (ЮРА) и юношеским артритом при псориазе (син.: псЮА, псориатический артрит) – 420/2530 (17%), 351/2530 (14%), 200/2530 (8%) и 176/2530 (7%), соответственно (табл.5) [12].

По факту наблюдения в медицинских организациях зарегистрировано практически равномерное распределение пациентов с вариантами ЮА без системных проявлений. Большинство пациентов с сЮА (264/420 (63%)),

наблюдались в медицинской организации федерального подчинения ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» что обусловлено особенностями течения этого варианта ЮА и организации оказания медицинской помощи этой категории пациентов (табл.5).

**Таблица 5. Распределение пациентов по вариантам ЮА и факту наблюдения в медицинских организациях, n=2530**

№	Вариант юношеского артрита (МКБ-10)	Общее число пациентов n=2530	Наблюдаются в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», n=1349	Наблюдаются в МО субъектов РФ, n=1181
1.	М08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, абс. (%)	702 (28)	396/702 (56)	306/702 (44)
2.	М08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный), абс. (%)	681 (27)	372/681 (55)	309/681 (45)
3.	М08.2 Юношеский артрит с системным началом, абс. (%)	420 (16)	263/420 (63)	157/420 (37)
4.	М08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, абс. (%)	351 (14)	153/351 (44)	198/351 (56)
5.	М08.0 Юношеский ревматоидный артрит, абс. (%)	200 (8)	80/200 (40)	120/200 (60)
6.	М09.0 Юношеский артрит при псориазе, абс. (%)	176 (7)	85/176 (48)	91/176 (52)

Практически половина (1127/2530, 45%) пациентов, включенных в исследование, проживают на территории центральной России – в Центральном (ЦФО) и Приволжском (ПФО) федеральных округах – 618/2530 (25%) и 509/2530 (20%), соответственно; 1403/2530 (55%) – на территории Северо-Западного, Сибирского, Уральского, Дальневосточного, Южного, Северо-Кавказского федеральных округов (табл. 6).

### 3.2 Гендерная характеристика пациентов с юношеским артритом

В общей когорте пациентов с ЮА преобладали девочки – 1585/2530 (63%), ( $p=0,000$ ). При сравнении детей с различными вариантами ЮА, преобладание женского пола сохранялось статистически значимым для ЮРА ( $p=0,000$ ), полиЮА ( $p=0,000$ ), пцЮА ( $p=0,000$ ), псЮА ( $p=0,000$ ). Исключение составили ЮА ( $p=0,05$ ) и ЮАС ( $p=0,65$ ), где доли мальчиков и девочек с установленным диагнозом практически равны (табл.7).

**Таблица 6. Распределение пациентов по вариантам ЮА и в зависимости от федерального округа, n=2530**

№	Федеральный округ	Общая когорта, n=2530	Вариант юношеского артрита					
			М08.0, n=200	М08.1, n=351	М08.2, n=420	М08.3, n=681	М08.4, n=702	М09.0, n=176
1.	ЦФО, абс. (%)	618 (25)	58/200 (29)	59/351 (17)	83/420 (20)	159/681 (23,2)	219/702 (31)	40/176 (23)
2.	ПФО, абс. (%)	509 (20)	41/200 (20,5)	63/351 (18)	65/420 (16)	184/681 (27)	116/702 (17)	40/176 (23)
3.	УФО, абс. (%)	309 (12)	9/200 (4,5)	36/351 (10)	39/420 (9)	96/681 (14)	116/702 (17)	13/176 (7)
4.	ЮФО, абс. (%)	289 (11)	21/200 (10,5)	40/351 (11,5)	60/420 (14)	74/681 (11)	73/702 (10)	21/176 (12)
5.	ДФО, абс. (%)	255 (10)	17/200 (8,5)	68/351 (19)	47/420 (11)	40/681 (6)	68/702 (9,7)	15/176 (8,5)
6.	СибФО, абс. (%)	228 (9)	21/200 (10,5)	38/351 (11)	39/420 (9)	54/681 (8)	46/702 (6,5)	30/176 (17)
7.	СКФО, абс. (%)	171 (7)	18/200 (9)	24/351 (7)	19/420 (5)	53/681 (7,8)	48/702 (6,8)	9/176 (5)
8.	СЗФО, абс. (%)	151 (6)	15/200 (7,5)	23/351 (6,5)	68/420 (16)	21/681 (3)	16/702 (2)	8/176 (4,5)

Примечание: ЦФО – Центральный федеральный округ, ПФО – Приволжский федеральный округ, УФО – Уральский федеральный округ, ЮФО – Южный федеральный округ, ДФО – Дальневосточный федеральный округ, СибФО – Сибирский федеральный округ, СКФО – Северо-Кавказский федеральный округ, СЗФО – Северо-Западный федеральный округ

**Таблица 7. Гендерная характеристика пациентов с ЮА, n=2530**

№	Вариант юношеского артрита (МКБ-10)	Пол пациентов		p-value
		Мужской	Женский	
1.	Общая когорта, n=2530, абс (%)	945 (37)	1585 (63)	0,000*
2.	М08.0 Юношеский ревматоидный артрит, n=200, абс. (%)	23 (11,5)	177 (88,5)	0,000*
3.	М08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, n=351, абс. (%)	172 (49)	179 (51)	0,65
4.	М08.2 Юношеский артрит с системным началом, n=420, абс. (%)	229 (55)	191 (45)	0,05
5.	М08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный), n=681, абс. (%)	222 (33)	459 (67)	0,000*
6.	М08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, n=702, абс. (%)	237 (34)	465 (66)	0,000*
7.	М09.0 Юношеский артрит при псориазе, n=176, абс (%)	62 (35)	114 (65)	0,000*

Примечание: \*- статистически значимые различия,  $p < 0,05$ .

### 3.3 Возраст дебюта заболевания

**Общая когорта.** В общей когорте возраст дебюта ЮА составил 6,41 (3,04; 10,24) [0,41; 17,14] г. ЮА дебютировал преимущественно в возрастной группе

от 5 до 10 лет – у 942/2530 (37%) пациентов. Возраст дебюта различных вариантов ЮА статистически значимо отличался: ЮРА и ЮАС дебютировали достоверно в более старшем возрасте, чем пцЮА, псЮА, сЮА и полиЮА, ни у одного пациента не зарегистрирован дебют в возрасте до 2-х лет ( $p=0,000$ ); пцЮА дебютировал достоверно раньше, чем псЮА, сЮА и полиЮА ( $p=0,000$ ) (рис. 2, табл. 8).

***Юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору.***

Ме возраста дебюта ЮРА составляла 9,24 (6,99; 11,99) [5,01; 17] г. (рис.2). У 135/200 (67,5%) пациентов заболевание манифестировало в возрасте от 5 до 10 лет, у 53/200 (26,5%) – от 10 до 15 лет, у 12/200 (6%) – от 15 до 18 лет ( $p=0,000$ ). Случаев дебюта заболевания до 2 лет и от 2 до 5 лет не зарегистрировано (табл.8).

***Юношеский анкилозирующий спондилит.***

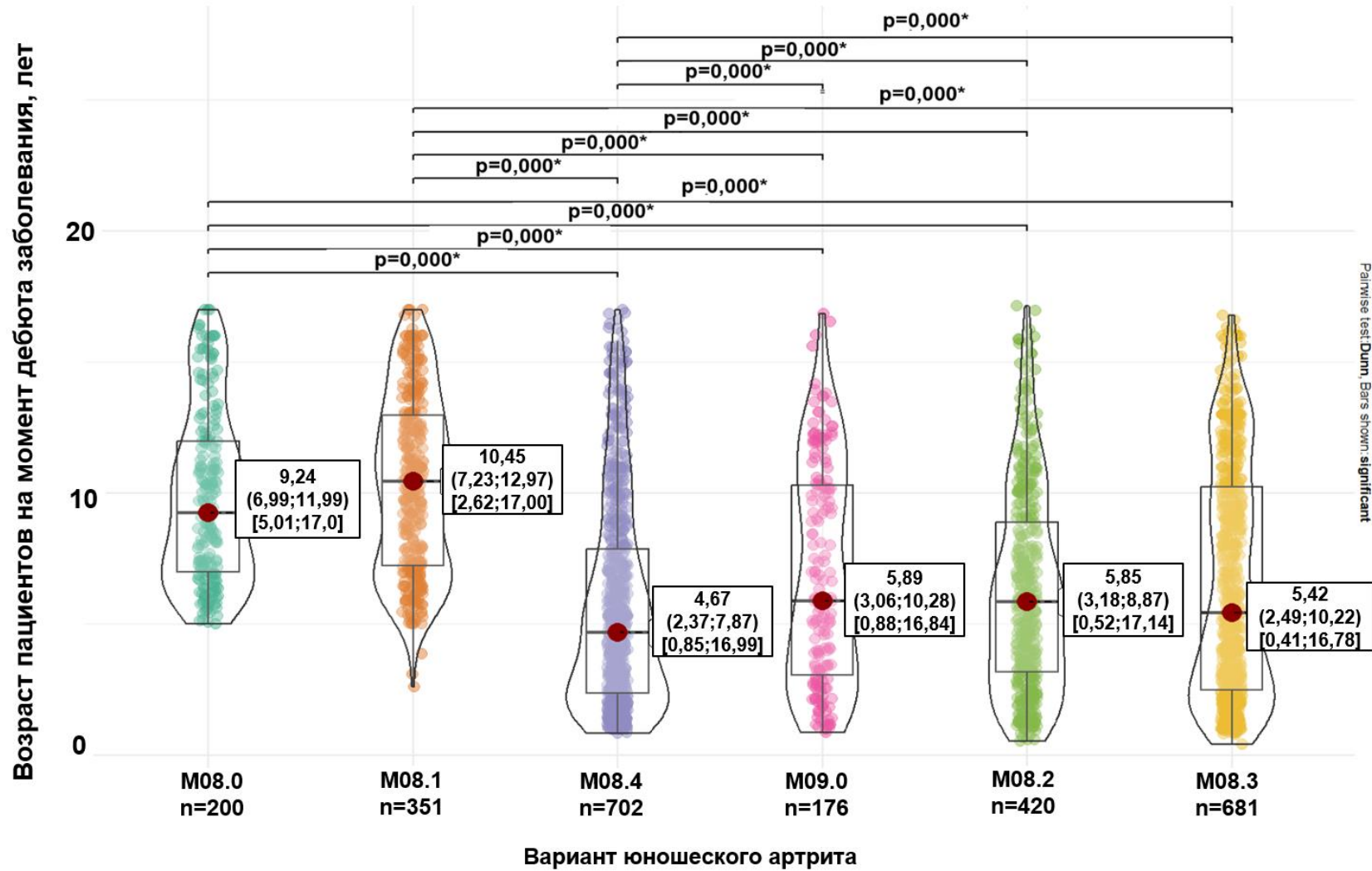
Ме возраста дебюта ЮАС составляла 10,45 (7,23; 12,97) [2,62; 17] г. (рис. 2). У 3/351 (0,9%) пациентов заболевание манифестировало в возрасте от 2 до 5 лет, у 188/351 (53,6%) – от 5 до 10 лет, у 143/351 (40,7%) – от 10 до 15 лет, у 17/351 (4,8%) – от 15 до 18 лет ( $p=0,000$ ). Случаев дебюта заболевания до 2 лет не зарегистрировано (табл.8).

***Юношеский артрит с системным началом.***

Ме возраста дебюта сЮА составляла 5,85 (3,18; 8,87) [0,52; 17,14] г. (рис. 2). У 99/420 (23,5%) пациентов заболевание манифестировало в возрасте до 2 лет, у 118/420 (28%) – от 2 до 5 лет, у 149/420 (35,5%) – от 5 до 10 лет, у 49/420 (12%) – от 10 до 15 лет, у 5/420 (1%) – от 15 до 18 лет ( $p=0,000$ ) (табл.8).

***Юношеский полиартрит (серонегативный).***

Ме возраста дебюта полиЮА составляла 5,42 (2,49; 10,22) [0,41; 16,78] г. (рис. 2). У 103/681 (15%) пациентов заболевание манифестировало в возрасте до 2 лет, у 215/681 (32%) – от 2 до 5 лет, у 178/681 (26%) – от 5 до 10 лет, у 178/681 (26%) – от 10 до 15 лет, у 7/681 (1%) – от 15 до 18 лет ( $p=0,000$ ) (табл.8).



Примечание: Me (25%;75%) [min; max], \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ .

**Рисунок 2. Возраст дебюта различных вариантов юношеского артрита, n=2530**

### ***Пауциартикулярный юношеский артрит.***

Ме возраста дебюта пцЮА составляла 4,67 (2,37;7,87) [0,85; 16,99] г. (рис. 2). У 135/702 (20%) пациентов заболевание манифестировало в возрасте до 2 лет, у 221/702 (31%) – от 2 до 5 лет, у 226/702 (32%) – от 5 до 10 лет, у 99/702 (14%) – от 10 до 15 лет, у 21/702 (3%) – от 15 до 18 лет ( $p=0,000$ ) (табл.8).

### ***Юношеский артрит при псориазе.***

Ме возраста дебюта псЮА составляла 5,89 (3,06; 10,28) [0,88; 16,84] г. (рис. 2). У 22/176 (13%) пациентов заболевание манифестировало в возрасте до 2 лет, у 45/176 (26%) – от 2 до 5 лет, у 66/176 (37%) – от 5 до 10 лет, у 36/176 (20%) – от 10 до 15 лет, у 7/176 (4%) – от 15 до 18 лет ( $p=0,000$ ) (табл.8).

**Таблица 8. Распределение пациентов по возрастным группам в зависимости от возраста дебюта ЮА, n=2530**

№	Возрастная группа	Общая когорта, n=2530	Вариант юношеского артрита						P-value <sup>&amp;</sup>
			M08.2, n=420	M08.0, n=200	M08.1, n=351	M08.3, n=681	M08.4, n=702	M09.0, n=176	
1.	До 2 лет, абс. (%)	359 (14)	99 (23,5)	0 (0)	0 (0)	103 (15)	135 (20)	22 (13)	<b>0,000*</b>
2.	От 2 до 5 лет, абс. (%)	602 (24)	118 (28)	0 (0)	3 (0,9)	215 (32)	221 (31)	45 (26)	<b>0,000*</b>
3.	От 5 до 10 лет, абс. (%)	942 (37)	149 (35,5)	135 (67,5)	188 (53,6)	178 (26)	226 (32)	66 (37)	<b>0,000*</b>
4.	От 10 до 15 лет, абс. (%)	558 (22)	49 (12)	53 (26,5)	143 (40,7)	178 (26)	99 (14)	36 (20)	<b>0,000*</b>
5.	От 15 до 18 лет, абс. (%)	69 (3)	5 (1)	12 (6)	17 (4,8)	7 (1)	21 (3)	7 (4)	<b>0,000*</b>
	<b>p-value<sup>#</sup></b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	-

& - сравнение возраста дебюта заболевания в зависимости от варианта ЮА (по горизонтали)

# - сравнение возраста дебюта заболевания в рамках одного варианта ЮА (по вертикали)

\* - статистически значимые различия,  $p<0,05$

### **3.4 Триггерные факторы, предшествующие развитию юношеского артрита**

#### ***Общая когорта.***

Сведения о связи дебюта юношеского артрита с триггерными факторами (инфекционное заболевание, травма, инсоляция, вакцинация) присутствовали в 564/2530 (22,3%) выписных эпикризов, у 1966/2530 (77,7%) пациентов данные о наличии триггерного фактора ЮА в документах отсутствовали, что позволило сделать заключение о дебюте ЮА у подавляющего большинства пациентов без

видимых причин, на условно «здоровом» фоне. У 317/564 (56%) пациентов с верифицированным триггерным фактором ЮА манифестировал после перенесенной инфекции ( $p=0,000$ ) (табл. 9).

***Юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору.***

Сведения о связи дебюта ЮРА с триггерными факторами присутствовали у 26/200 (13%) пациентов: у 15/26 (58%) ЮРА дебютировал после травмы, у 9/26 (35%) и 2/26 (7%) – после перенесенного инфекционного заболевания и инсоляции, соответственно. Случаев связи дебюта ЮРА с вакцинацией в нашей когорте не выявлено ( $p=0,000$ ) (табл. 9).

***Юношеский анкилозирующий спондилит.***

Сведения о связи дебюта ЮАС с триггерными факторами присутствовали у 54/351 (15%) пациентов: у 28/54 (52%) ЮАС дебютировал после перенесенного инфекционного заболевания, у 23/54 (43%) и 3/54 (5%) – после травмы и вакцинации, соответственно. Случаев связи дебюта ЮАС с инсоляцией не выявлено ( $p=0,000$ ) (табл.9).

***Юношеский артрит с системным началом.***

Сведения о связи дебюта сЮА с триггерными факторами присутствовали у 63/420 (15%) пациентов: у 41/63 (65%) сЮА дебютировал после перенесенного инфекционного заболевания, у 13/63 (20,6%), 6/63 (9,6%) и 3/63 (4,8%) – после травмы, инсоляции и вакцинации, соответственно ( $p=0,000$ ) (табл.9).

***Юношеский полиартрит (серонегативный).***

Сведения о связи дебюта полиЮА с триггерными факторами присутствовали у 177/681 (26%) пациентов: у 96/177 (54%) полиЮА дебютировал после перенесенного инфекционного заболевания, у 71/177 (40%) и 10/177 (6%) – после травмы и вакцинации, соответственно. Случаев связи дебюта полиЮА с инсоляцией не выявлено ( $p=0,000$ ) (табл.9).

***Пауциарткулярный юношеский артрит.***

Сведения о связи дебюта пцЮА с триггерными факторами присутствовали у 232/702 (33%) пациентов: у 135/232 (58%) пцЮА дебютировал после

перенесенного инфекционного заболевания, у 90/232 (39%) и 7/232 (3%) – после травмы и вакцинации, соответственно. Случаев связи дебюта пцЮА с инсоляцией не выявлено ( $p=0,000$ ) (табл.9).

### ***Юношеский артрит при псориазе.***

Сведения о связи дебюта псЮА с триггерными факторами присутствовали у 12/176 (7%) пациентов: у 8/12 (67%) псЮА дебютировал после перенесенного инфекционного заболевания, у 2/12 (17%), 1/12 (8%) и 1/12 (8%) – после травмы, инсоляции и вакцинации, соответственно ( $p=0,000$ ) (табл.9).

**Таблица 9. Триггерные факторы, предшествующие развитию юношеского артрита, n=564**

№	Варианты юношеского артрита (МКБ-10)	Триггерные факторы				p-value <sup>&amp;</sup>
		ИЗ	Травма	Вакцинация	Инсоляция	
1.	Общая когорта, n=564, абс. (%)	317 (56)	214 (39)	24 (4)	9 (1)	<b>0,000*</b>
<b>Варианты юношеского артрита</b>						
1.	<b>M08.0 Юношеский ревматоидный артрит, n=26, абс. (%)</b>	9 (35)	15 (58)	0 (0)	2 (7)	<b>0,000*</b>
2.	<b>M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, n=54, абс. (%)</b>	28 (52)	23 (43)	3 (5)	0 (0)	<b>0,000*</b>
3.	<b>M08.2 Юношеский артрит с системным началом, n=63, абс. (%)</b>	41 (65)	13 (20,6)	3 (4,8)	6 (9,6)	<b>0,000*</b>
4.	<b>M08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный), n=177, абс. (%)</b>	96 (54)	71 (40)	10 (6)	0 (0)	<b>0,000*</b>
5.	<b>M08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, n=232, абс. (%)</b>	135 (58)	90 (39)	7 (3)	0 (0)	<b>0,000*</b>
6.	<b>M09.0 Юношеский артрит при псориазе, n=12, абс. (%)</b>	8 (67)	2 (17)	1 (8)	1 (8)	<b>0,000*</b>

Примечание: ИЗ – инфекционное заболевание, & - сравнение частоты встречаемости триггерных факторов в рамках одного варианта ЮА (по горизонтали), \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

### **3.5 Семейный анамнез пациентов с юношеским артритом**

#### ***Общая когорта.***

Сведения об отягощенности семейного анамнеза присутствовали в 372/2530 (14,7%) выписных эпикризов. Оценивалось наличие случаев заболевания другими РЗ (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, некротизирующие васкулиты), болезнью Бехтерева и псориазом в семье. В

общей когорте случаи других РЗ в семье зафиксированы у 142/372 (38%) пациентов, у 174/372 (47%) – псориаз, у 42/372 (11%) – болезнь Бехтерева, у 14/372 (4%) пациентов – сочетание факторов, отягощающих семейный анамнез (других РЗ и болезни Бехтерева – у 6/372 (2%), болезни Бехтерева и псориаза – у 4/372 (1%), других РЗ и псориаза – у 4/372 (1%) пациентов, соответственно) (табл.10) ( $p=0,000$ ).

***Юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору.***

Сведения об отягощенном семейном анамнезе указаны у 9/200 (4,5%) пациентов с ЮРА. В семьях 9/9 (100%) пациентов с ЮРА встречались случаи других ревматических заболеваний. Случаи заболеваний псориазом, болезнью Бехтерева не описаны ( $p=0,000$ ) (табл.10).

***Юношеский анкилозирующий спондилит.***

Сведения об отягощенном семейном анамнезе указаны у 65/320 (20%) пациентов с ЮАС. В семьях 31/65 (48%) пациентов с ЮАС встречались случаи болезни Бехтерева, 24/65 (37%) – других ревматических заболеваний, 7/65 (11%) и 3/65 (4%) – псориаза и сочетания болезни Бехтерева и псориаза, соответственно, ( $p=0,000$ ) (табл.10).

***Юношеский артрит с системным началом.***

Сведения об отягощенном семейном анамнезе указаны у 20/420 (5%) пациентов с сЮА. В семьях 20/20 (100%) пациентов с сЮА встречались случаи других РЗ. Случаи заболеваний псориазом, болезнью Бехтерева не описаны ( $p=0,000$ ) (табл.10).

***Юношеский полиартрит (серонегативный).***

Сведения об отягощенном семейном анамнезе указаны у 87/681 (13%) пациентов с полиЮА. В семьях 55/87 (63%) пациентов с полиЮА встречались случаи других ревматических заболеваний: в 22/87 (11%), 3/87 (4%) и 7/87 (9%) семей – случаи псориаза, болезни Бехтерева и их сочетания, соответственно, ( $p=0,000$ ) (табл.10).

Таблица 10. Факторы, отягощающие семейный анамнез пациентов с юношеского артритом, n=372

№	Варианты юношеского артрита (МКБ-10)	Отягощенность семейного анамнеза						p-value <sup>&amp;</sup>
		Другие РЗ	Псориаз	ББ	ББ и псориаз	Другие РЗ и псориаз	Другие РЗ и ББ	
1.	Общая когорта, n=372, абс. (%)	142 (38)	174 (47)	42 (11)	4 (1)	4 (1)	6 (2)	0,000*
<b>Варианты юношеского артрита</b>								
1.	M08.0 Юношеский ревматоидный артрит, n=9, абс. (%)	9 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0,000*
2.	M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, n=65, абс. (%)	24 (37)	7 (11)	31 (48)	3 (4)	0 (0)	0 (0)	0,000*
3.	M08.2 Юношеский артрит с системным началом, n=20, абс. (%)	20 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0,000*
4.	M08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный), n=87, абс. (%)	55 (63)	22 (24)	3 (4)	0 (0)	3 (4)	4 (5)	0,000*
5.	M08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, n=95, абс. (%)	61 (64)	26 (27)	8 (9)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0,000*
6.	M09.0 Юношеский артрит при псориазе, n=96, абс. (%)	5 (5)	87 (91)	0 (0)	1 (1)	3 (3)	0 (0)	0,000*

Примечание: РЗ – ревматические заболевания, ББ – болезнь Бехтерева

& - сравнение частоты встречаемости вариантов отягощенности семейного в рамках одного варианта ЮА (по горизонтали)

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

### ***Пауциартикулярный юношеский артрит.***

Сведения об отягощенном семейном анамнезе указаны у 95/702 (14%) пациентов с пцЮА. В семьях 61/95 (64%) пациентов с пцЮА встречались случаи других ревматических заболеваний: в 26/95 (27%) и 8/95 (9%) семей – случаи псориаза, болезни Бехтерева, соответственно. Сочетаний вышеуказанных нозологий не отмечено ( $p=0,000$ ) (табл.10).

### ***Юношеский артрит при псориазе.***

Сведения об отягощенном семейном анамнезе указаны у 96/129 (74%) пациентов с псЮА. В семьях 87/96 (91%) пациентов с псЮА встречались случаи псориаза: в 5/96 (5%) и 4/96 (4%) семей – других ревматических заболеваний и сочетания вышеназванных нозологий, соответственно, ( $p=0,000$ ) (табл.10).

## **3.6 Клинические проявления и лабораторные показатели в дебюте юношеского артрита**

### **3.6.1 Общая когорта**

В ходе анализа клинических проявлений в дебюте ЮА оценивалось наличие артрита (включая число суставов с активным артритом), утренней скованности (включая ее длительность), лихорадки, гепатомегалии, сыпи, спленомегалии, болей в спине, лимфаденопатии, миалгии, увеита, энтезитов, кожных проявлений псориаза, серозитов. Также анализировались лабораторные показатели активности ЮА (СОЭ, концентрация СРБ), наличие/отсутствие РФ в крови (для пациентов с ЮРА), число лейкоцитов крови, число тромбоцитов крови (для пациентов с сЮА) и результаты молекулярно-генетического исследования (носительство аллеля HLA-B27) (табл. 11) [12].

Общим клиническим проявлением в дебюте всех вариантов ЮА, являлся артрит, который в общей когорте зарегистрирован у 2349/2530 (92,8%) пациентов. Частота встречаемости артрита при разных вариантах ЮА статистически достоверно не отличалась ( $p=0,06$ ) (табл. 11).

**Таблица 11. Клинические проявления и лабораторные показатели в дебюте различных вариантов юношеского артрита, n=2530**

Показатели <sup>o</sup>	Общая когорта, n=2530	Вариант юношеского артрита						p-value <sup>#</sup>
		M08.2, n=420	M08.0, n=200	M08.1, n=351	M08.3, n=681	M08.4, n=702	M09.0, n=176	
<b>Клинические проявления</b>								
Артрит, абс (%)	2349 (92,8)	330 (78,6)	200 (100)	315 (89,7)	681 (100)	702 (100)	121 (68,75)	0,06
Число суставов с активным артритом, Me (25%;75%), [min; max]	4 (1;5) [0; 69]	3 (1;5) [1; 36]	6 (3;11) [2; 65]	2 (1;4) [0; 61]	5 (5;7) [5; 69]	1 (1;2) [1; 4]	2 (1;3) [1; 13]	<b>0,000*§</b>
Утренняя скованность, абс. (%)	985 (38,9)	101 (24)	82 (41)	130 (37)	300 (44,1)	312 (44,4)	60 (34,1)	0,07
Длительность утренней скованности, Me (25%;75%), [min; max]	60 (30;60) [5; 480]	60 (30;120) [10; 480]	60 (15;90) [10; 240]	50 (30;60) [10; 240]	60 (30;120) [10; 480]	30 (15;60) [5; 360]	30 (20;60) [10; 240]	<b>0,000*φ</b>
Лихорадка, абс. (%)	771 (30,4)	415 (98,8)	60 (30)	86 (24,5)	129 (19)	45 (6,4)	36 (20,5)	<b>0,000*</b>
Гепатомегалия, абс. (%)	384 (15,2)	297 (70,7)	9 (4,5)	23 (6,6)	24 (3,5)	20 (3)	13 (7,4)	<b>0,000*</b>
Сыпь, абс (%)	345 (13,6)	345 (82)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	<b>0,000*</b>
Спленомегалия, абс. (%)	295 (11,7)	232 (55)	10 (5)	15 (4,3)	24 (3,5)	10 (1,4)	4 (2,3)	<b>0,000*</b>
Боль в спине, абс. (%)	242 (9,6)	33 (7,9)	17 (8,5)	145 (41,3)	24 (3,5)	0 (0)	23 (13,1)	<b>0,000*</b>
Лимфаденопатия, абс. (%)	198 (7,8)	132 (31,4)	6 (3)	15 (4,3)	20 (3)	18 (2,5)	9 (5,1)	<b>0,000*</b>
Миалгия, абс. (%)	166 (6,6)	74 (17,6)	11 (5,5)	41 (11,7)	24 (3,5)	11 (1,6)	5 (2,8)	<b>0,000*</b>
Увеит, абс. (%)	145 (5,7)	0 (0)	0 (0)	16 (4,6)	40 (5,9)	77 (11)	12 (6,8)	<b>0,000*</b>
Энтезиты, абс. (%)	114 (4,5)	0 (0)	0 (0)	114 (32,5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	<b>0,000*</b>
Кожные проявления псориаза, абс. (%)	113 (4,5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	113 (64,2)	<b>0,000*</b>
Серозиты, абс. (%)	71 (2,8)	65 (15,5)	4 (2)	2 (0,6)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	<b>0,000*</b>

**Таблица 11. Клинические проявления и лабораторные показатели в дебюте различных вариантов юношеского артрита, n=2530 (продолжение)**

Показатели <sup>°</sup>	Общая когорта, n=2530	Вариант юношеского артрита						p-value <sup>#</sup>
		M08.2, n=420	M08.0, n=200	M08.1, n=351	M08.3, n=681	M08.4, n=702	M09.0, n=176	
<b>Лабораторные показатели</b>								
Скорость оседания эритроцитов, мм/час Me (25%;75%), [min;max]	21 (8;36) [2;150]	42 (25;56) [21;150]	28 (11,75;38) [2;92]	22 (4;32) [2;107]	25 (15;36) [2;114]	9 (5;15) [1;32]	32 (15;37) [3;120]	<b>0,000*<sup>‡</sup></b>
С-реактивный белок, мг/л Me (25%;75%), [min;max]	7 (3,1;23,1) [0,2;385]	55,25 (22;97) [10,3;385]	24,3 (5,9;35,81) [15,9;239,4]	9,9 (4,2;32) [0,4;223]	10,10 (5,25;20,8) [4,4;305]	6,7 (4;8,7) [0,2;32,7]	18 (8,5;31) [0,5;174,2]	<b>0,000*<sup>‡</sup></b>
Ревматоидный фактор <sup>&amp;</sup> , Ед/л Me (25%;75%), [min;max]	-	-	81 (45,23;118,40) [30,30;793,00]	-	-	-	-	-
Число лейкоцитов крови, тыс/мкл Me (25%;75%), [min;max]	-	18 (14,23;24,85) [1,5;69]	-	-	-	-	-	-
Число тромбоцитов крови, тыс/мкл Me (25%;75%), [min;max]	-	488 (311;629) [27;1132]	-	-	-	-	-	-
<b>Результаты молекулярно-генетического исследования</b>								
Носительство аллеля HLA-B27 , абс (%)	588 (23,2)	0 (0)	7 (3,5)	201 (57,3)	179 (26,3)	159 (22,6)	42 (24)	<b>0,000*</b>

Примечание: ° - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

# - сравнение выраженности клинических проявлений и лабораторных показателей у пациентов с различными вариантами ЮА

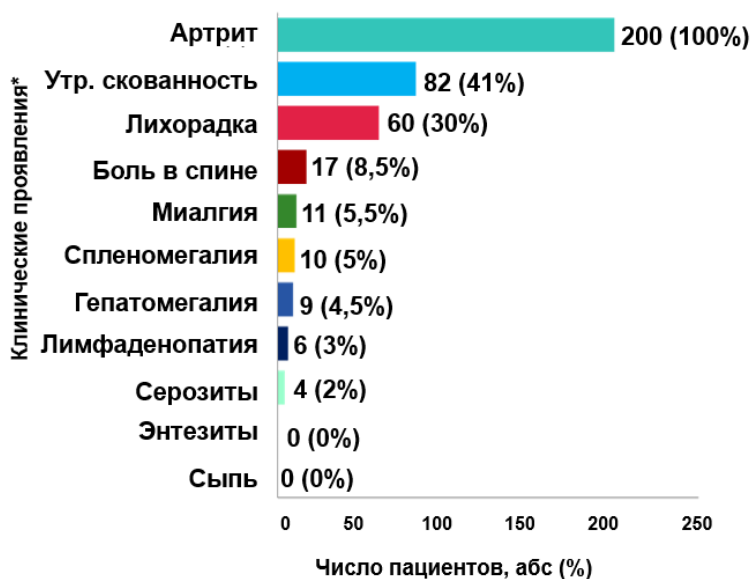
§ -  $p = 0,000$  для попарного сравнения между показателями: (M08.0 и M08.1, M08.2, M08.4, M09.0), (M08.1 и M08.2, M08.4, M08.3), (M08.4 и M08.3, M08.2, M09.0), (M09.0 и M08.2, M08.3), (M08.2 и M08.3)

¶ -  $p = 0,000$  для попарного сравнения между показателями: M08.4 и M08.3

Лихорадка, гепатомегалия, спленомегалия, лимфаденопатия, миалгия, сыпь (за исключением кожных проявлений псориаза) достоверно чаще регистрировались в дебюте сЮА ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ), полиартрит – ЮРА, полиЮА и ЮАС ( $p=0,000$ ), боли в спине, энтезиты, носительство аллеля HLA-B27 – ЮАС ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), увеит – пцЮА ( $p=0,000$ ), кожные проявления псориаза – псЮА ( $p=0,000$ ), высокие лабораторные маркеры воспаления – сЮА, ЮРА и полиЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 11).

### 3.6.2 Юношеский ревматоидный артрит, серопозитивный по ревматоидному фактору

В дебюте ЮРА ведущим клиническим проявлением у всех пациентов являлся артрит; число суставов с активным артритом составляло 6 (3; 11) [2; 65]. Утренняя скованность средней длительностью 60 (15; 90) [10; 240] мин. наблюдалась у 82/200 (41%) пациентов, лихорадка – у 60/200 (30%) (рис.3, табл.11). Боль в спине, миалгия, гепато- и спленомегалия, лимфаденопатия регистрировались значительно реже (менее чем у 10% пациентов). Данные о высыпаниях и поражениях энтезисов в медицинской документации отсутствовали (рис.3, табл.11).



Примечание: \* - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

**Рисунок 3. Клинические проявления в дебюте юношеского ревматоидного артрита серопозитивного по ревматоидному фактору, n=200\***



Дебют ЮРА сопровождался высокими лабораторными показателями активности – концентрация СРБ в сыворотке крови составила 24,3 (5,9; 35,81) [15,9; 239,4] мг/л, СОЭ – 28 (11,75; 38) [2; 92] мм/ч, содержание РФ в сыворотке крови – 81 (45,23; 118,40) [30,30; 793,00] Ед/л (табл.11). В дебюте ЮРА наиболее часто (у 78/200 (39%) и 38/200 (19%) пациентов) регистрировались артрит и его сочетание с утренней скованностью, реже (у 25/200, 12,5%) – сочетание артрита, утренней скованности и лихорадки (рис. 4).

### 3.6.3 Юношеский анкилозирующий спондилит

В дебюте ЮАС самыми частыми симптомами являлись артрит, боль в спине, утренняя скованность и энтезиты, которые наблюдались у 315/351 (89,7%), 145/351 (41,3%), 130/351 (37%), 114/351 (32,5%) пациентов, соответственно. Число суставов с активным артритом составляло 2 (1; 4) [0; 61] (табл. 11), продолжительность утренней скованности – 50 (30; 60) [10; 240] мин. У 86/351 (24,5%) пациентов отмечалась лихорадка (рис.5, табл.11). Увеит, гепато- и спленомегалия, лимфаденопатия, серозиты регистрировались значительно реже (менее чем у 10% пациентов). Данные о высыпаниях в медицинской документации отсутствовали (рис.5, табл.11).



Примечание: \* - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

**Рисунок 5. Клинические проявления в дебюте юношеского анкилозирующего спондилита, n=351\***



Дебют ЮАС сопровождался умеренным повышением лабораторных маркеров воспаления – концентрация С-реактивного белка в сыворотке крови составила 9,9 (4,2; 32) [0,4; 223] мг/л, показателя СОЭ – 22 (4; 32) [2; 107] мм/час (табл.11).

В дебюте ЮАС наиболее частыми клиническими проявлениями являлись артрит и его сочетание с болью в спине, которые зарегистрированы у 47/351 (13,4%) и 36/351 (10,3%) пациентов, соответственно. Сочетание артрита и утренней скованности, артрита и энтезита наблюдались реже и зарегистрированы у 28/351 (8%) пациентов, соответственно (рис. 6).

### 3.6.4 Юношеский артрит с системным началом

В дебюте сЮА самыми частыми клиническими проявлениями являлись лихорадка, сыпь, артрит, гепатомегалия, которые наблюдались у 415/420 (98,8%), 345/420 (82%), 330/420 (78,6%), 297/420 (70,7%) пациентов, соответственно. Число суставов с активным артритом составляло 3 (1; 5) [1; 36]. Утренняя скованность продолжительностью 60 (30; 120) [10; 480] мин. наблюдалась у 101/420 (24%) пациентов, боли в спине – у 33/420 (7,9%). Данные о поражениях энтезисов в медицинской документации отсутствовали (рис.7, табл.11).



Примечание: \* - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

**Рисунок 7. Клинические проявления в дебюте юношеского артрита с системным началом, n=420\***

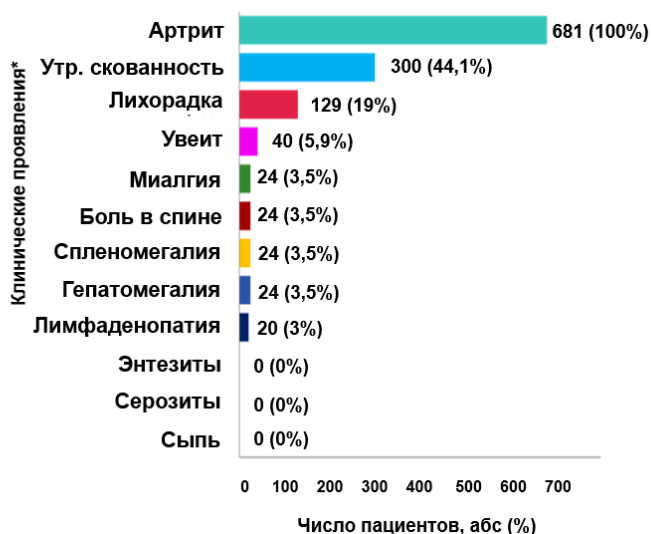


Дебют сЮА сопровождался значительным повышением лабораторных маркеров воспаления: концентрация СРБ в сыворотке крови составила 55,25 (22; 97) [10,3; 385] мг/л, СОЭ – 42 (25; 56) [21; 150] мм/ч, число лейкоцитов крови – 18 (14,23; 24,85) [1,5; 69] тыс/мкл, число тромбоцитов крови – 488 (311; 629) [27; 1132] тыс/мкл (табл.11).

Юношеский артрит с системным началом характеризовался выраженной гетерогенностью клинических проявлений. Наиболее часто (у 51/420, 12%) в дебюте сЮА наблюдалась комбинация лихорадки, сыпи, артрита гепато- и спленомегалии; реже (у 24/420, 5,7%) – лихорадки, сыпи, артрита и гепатомегалии (рис. 8).

### 3.6.5 Юношеский полиартрит (серонегативный)

В дебюте полиЮА артрит развился у 681/681 (100%) пациентов. Число суставов с активным артритом составляло 5 (5; 7) [5; 69]). Утренняя скованность со средней продолжительностью 60 (30; 120) [10; 480] мин. наблюдалась у 300/681 (44,1%), лихорадка – у 129/681 (19%), увеит – у 40/681 (5,9%); миалгия, боли в спине, гепато- спленомегалия, лимфаденопатия регистрировались значительно реже (менее чем у 5% пациентов). Информация в медицинской документации о наличии энтезопатий, серозитов и сыпи отсутствует (рис.9, табл.11).



Примечание: \* - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

**Рисунок 9. Клинические проявления в дебюте юношеского полиартрита (серонегативного), n=681\***

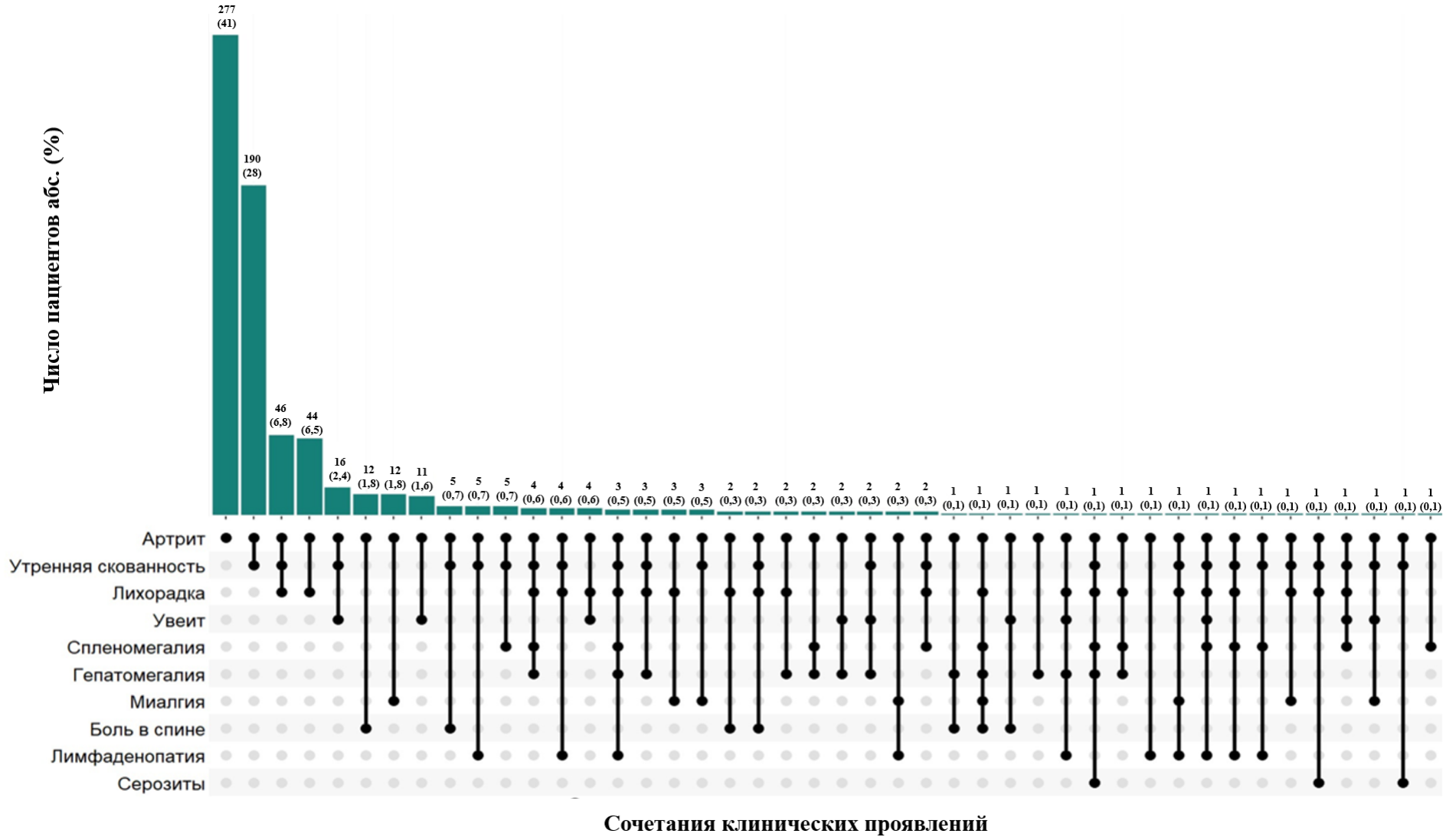


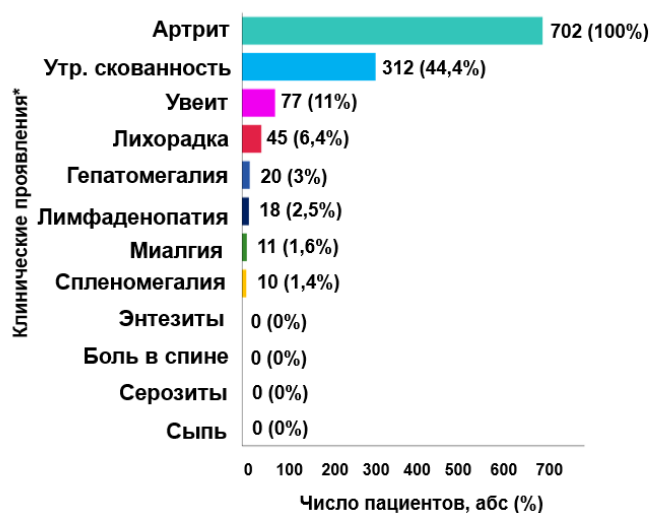
Рисунок 10. Сочетания клинических проявлений в дебюте юношеского полиартрита (серонегативного), n=681

Дебют полиЮА у большинства пациентов сопровождался умеренным повышением лабораторных маркеров воспаления: концентрация С-реактивного белка в сыворотке крови составила 10,10 (5,25; 20,8) [4,4; 305] мг/л, СОЭ – 25 (15; 36) [2; 114] мм/час (табл.11).

В дебюте полиЮА наиболее распространенным клиническими проявлениями являлись артрит и его сочетание с утренней скованностью, которые зарегистрированы у 277/681 (41%) и 190/681 (28%) пациентов, соответственно; сочетание артрита, утренней скованности и лихорадки наблюдалось значительно реже и зарегистрировано у 46/681 (6,8%) пациентов (рис. 10).

### 3.6.6 Пауциартикулярный юношеский артрит

В дебюте пцЮА артрит развился у всех пациентов (n=702). Число суставов с активным артритом составляло 1 (1; 2) [1;4]. Утренняя скованность со средней продолжительностью 30 (15;60) [5;360] мин. наблюдалась у 312/702 (44,4%), увеит – у 77/702 (11%), лихорадка – у 45/702 (6,4%) пациентов; значительно реже наблюдались гепатомегалия (у 20/702, 3%), спленомегалия (у 10/702, 1,4%), лимфаденопатия (у 18/702, 2,5%) и миалгия (у 11/702, 1,6%). Данные о высыпаниях, поражении энтезисов, боли в спине и серозитах в медицинской документации отсутствовали (рис.11, табл.11).



Примечание: \* - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

**Рисунок 11. Клинические проявления в дебюте пауциартикулярного юношеского артрита, n=702\***

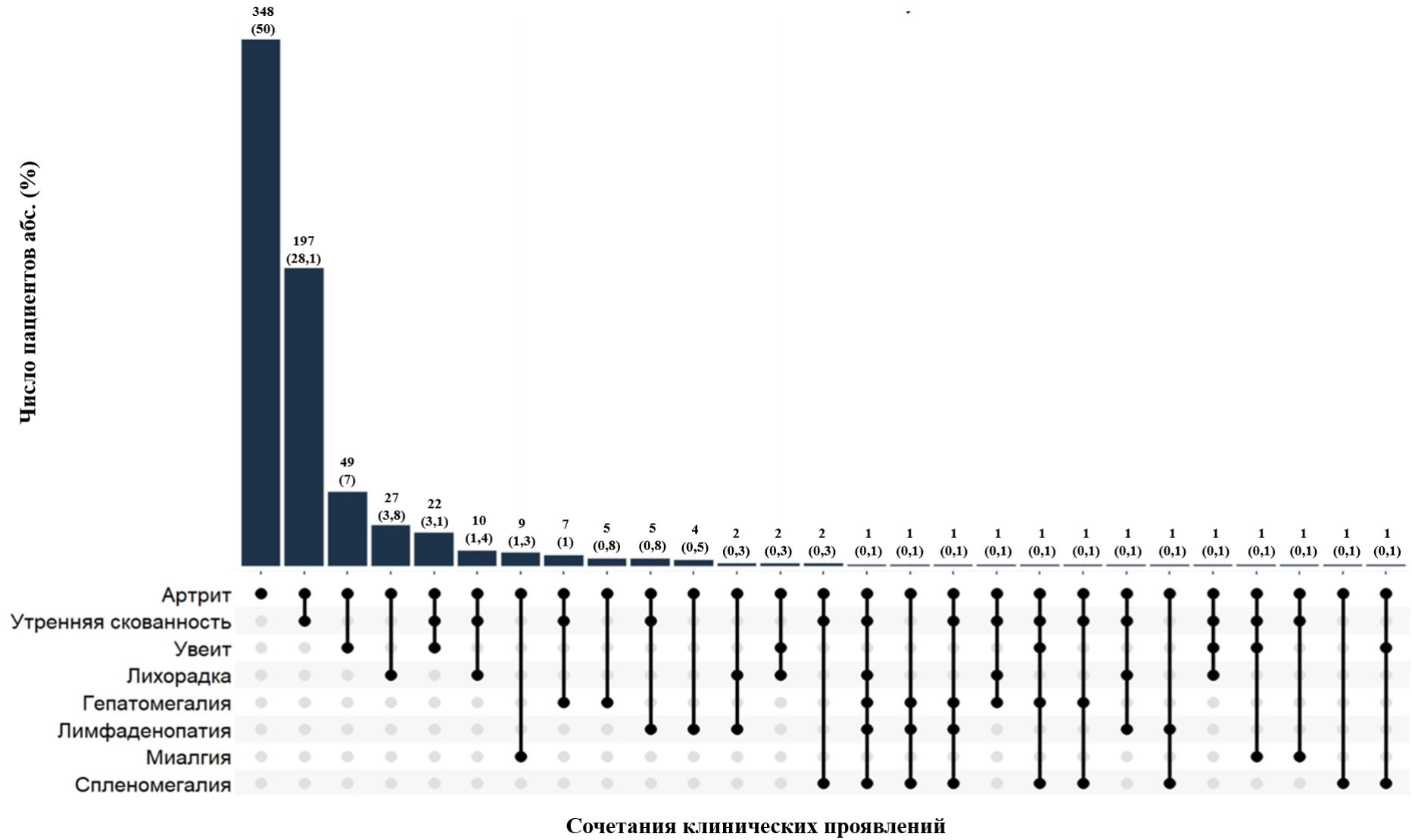


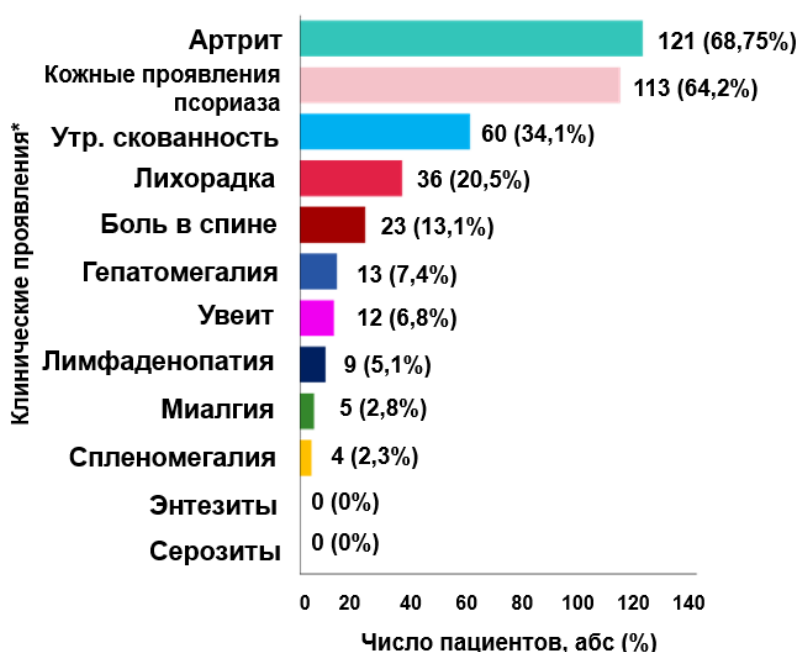
Рисунок 12. Сочетания клинических проявлений в дебюте пауциарткулярного юношеского артрита, n=702

Дебют пцЮА не сопровождался значимым повышением лабораторных маркеров воспаления, у большинства пациентов концентрация СРБ в сыворотке крови и показатель СОЭ соответствовали референсным значениям и составили 6,7 (4; 8,7) [0,2; 32,7] мг/л и 9 (5; 15) [1; 32] мм/час (табл.11).

В дебюте пцЮА наиболее часто наблюдалось сочетание артрита и утренней скованности, артрита и увеита – у 348/702 (50%), 197/702 (28,1%), 49/702 (7%) пациентов, соответственно (рис. 12).

### 3.6.7 Юношеский артрит при псориазе

В дебюте псЮА самыми частыми симптомами являлись артрит (число суставов с активным артритом составляло 2 (1; 3) [1; 13]) и кожные проявления псориаза, которые наблюдались у 121/176 (68,75%) и 113/176 (64,2%) пациентов, соответственно. Утренняя скованность со средней продолжительностью 30 (20; 60) [10; 240] мин. наблюдалась у 60/176 (34,1%), лихорадка – у 36/176 (20,5%), увеит – у 12/176 (6,8%), миалгия и спленомегалия – у 5/176 (2,8%) и 4/176 (2,3%) пациентов, соответственно. Данные о серозитах и поражении энтезисов в медицинской документации отсутствовали (рис.13, табл.11).



Примечание: \* - у большинства пациентов отмечалось более одного клинического проявления

**Рисунок 13. Клинические проявления в дебюте юношеского артрита при псориазе, n=176\***



Дебют псЮА сопровождался умеренным повышением лабораторных маркеров воспаления: концентрация СРБ в сыворотке крови составила 18 (8,5; 31) [0,5; 174,2] мг/л, СОЭ – 32 (15; 37) [3; 120] мм/час (табл.11).

В дебюте псЮА наиболее распространенными сочетаниями клинических проявлений являлись: артрит и кожные проявления псориаза – у 36/176 (20%), артрит, утренняя скованность и кожные проявления псориаза – у 18/176 (10%) пациентов (рис. 14).

### **Заключение**

Результаты, полученные в этом фрагменте исследования, позволили сделать следующее заключение:

- в Российской Федерации юношеский артрит, как правило, развивается у девочек (63%) (за исключением системного артрита и анкилозирующего спондилита, при которых нет гендерных различий) в возрасте 6,4 лет, достоверно позднее ( $p=0,001$ ) дебютируют ревматоидный артрит серопозитивный (в 9,2 г.) и анкилозирующий спондилит (в 10,5 г.), значимо раньше (в 4,7 г.) – пауциартрит; у 78% – без видимого триггерного фактора, более чем у половины с его наличием – после перенесенной инфекции; у 15% – с отягощенным семейным анамнезом по ревматическим заболеваниям; достоверно чаще – пауциартрит (28%) и полиартрит серонегативный (27%);

- олиго-полиартрит – основное (в 80% случаев) клиническое проявление дебюта системного и всех несистемных вариантов юношеского артрита; в комбинации с утренней скованностью, лихорадкой и положительным ревматоидным фактором – серопозитивного ревматоидного артрита; болью в спине и/или энтезитом, лихорадкой и аллелем HLA-B27 (у 57%) – анкилозирующего спондилита; фебрильной лихорадкой, сыпью, гепато-, спленомегалией, лейкоцитозом, тромбоцитозом – системного артрита; увеитом (у 11%) – пауциартрита; кожными проявлениями псориаза – псориатического артрита; повышением маркеров воспаления (СОЭ, СРБ) разной степени выраженности – всех вариантов ЮА (кроме пауциартрита).

## **ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.**

### **«ПУТЬ» ПАЦИЕНТА С ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

На данном этапе решались следующие задачи:

1. На основании объективных данных медицинской документации, проанализировать «путь» пациента с различными вариантами ЮА:
  - a. от момента дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью
  - b. от обращения за амбулаторной медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога.
  - c. от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар.
  - d. от дебюта заболевания до верификации диагноза.
2. Провести анализ «пути» пациента от дебюта до верификации диагноза юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации в сравнении со среднероссийскими данными.
3. Проанализировать спектр предварительных диагнозов, установленных пациентам при первом обращении за медицинской помощью до верификации ЮА.

#### **4.1 «Путь» пациента от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью**

В исследование включено 2530 пациентов. Детальные сведения о пути пациента к диагнозу присутствовали в 2028/2530 (80%) выписных эпикризов (табл.12) [13,14].

##### **4.1.1 Общая когорта**

В дебюте заболевания родители 1690/2028 (83%) детей обратились за медицинской помощью амбулаторно к врачу-специалисту первого контакта (СПК), 338/2028 (17%) пациентов госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью (МП) в общей когорте составила 0,3 (0; 1,32) [0; 53,22] мес. (табл.14).

**Таблица 12. Сведения о «пути» пациента с юношеским артритом по данным анализа выписных эпикризов, n=2530**

№	Вариант юношеского артрита (МКБ-10)	Число пациентов	
		Число пациентов, имеющих сведения о пути к диагнозу	Число пациентов, не имеющих сведения о пути к диагнозу
1.	М08.4 Пауциартикулярный юношеский артрит, n=702 абс. (%)	570 (81)	132 (19)
2.	М08.3 Юношеский полиартрит (серонегативный), n=681 абс. (%)	458 (67)	223 (33)
3.	М08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит, n=351 абс (%)	320 (91)	31 (9)
4.	М08.2 Юношеский артрит с системным началом, n=420 абс. (%)	364 (87)	56 (13)
5.	М08.0 Юношеский ревматоидный артрит, n=200 абс. (%)	187 (93,5)	13 (6,5)
6.	М09.0 Юношеский артрит при псориазе, n=176 абс. (%)	129 (73)	47 (27)
7.	Общая когорта	2028 (80)	502 (20)

Достоверно раньше (через 0,26 (0; 1,35) [0; 12,07] мес.,  $p=0,000$ ) за МП обращались родители пациентов, проживающих в СибФО; с системным артритом – в ЦФО, УФО,  $p=0,041$ ;  $p=0,000$ , соответственно, а также в ДФО ЮФО, СибФО, ПФО, СЗФО и СКФО, но статистически не значимо ( $p=0,77$ ;  $p=0,282$ ;  $p=0,82$ ;  $p=0,612$ ;  $p=0,66$  и  $p=0,15$ ; соответственно) (табл. 14).

Достоверно позже за медицинской помощью обращались родители детей, проживающих в ДФО и СЗФО (через 0,49 (0,03; 2,03) [0; 48,3] и 0,46 (0,15; 1,8) [0; 53,22] мес.,  $p=0,000$ ); со спондилоартритом – в ЦФО, УФО ( $p=0,041$ ;  $p=0,000$ ), статистически не значимо – ПФО, СКФО – со спондилоартритом ( $p=0,612$ ;  $p=0,66$ ), в ДФО, СибФО, СЗФО – с серопозитивным ревматоидным артритом ( $p=0,77$ ;  $p=0,82$ ;  $p=0,15$ ), в ЮФО – с полиартритом ( $p=0,282$ ) (табл.14).

Родители детей с дебютом сЮА за медицинской помощью обращались достоверно раньше – через 0,15 (0; 0,99) [0; 13,68] мес., с ЮАС – позже (через 0,74 (0,07; 2,7) [0; 53,22] мес., соответственно,  $p=0,000$ ) (табл.14).



**Таблица 13. «Путь» пациента с различными вариантами юношеского артрита в Российской Федерации, n=2530 (продолжение)**

3		Направление к «детскому» врачу-ревматологу на амбулаторном этапе, n=1508							
3.1	Направление врачом-другой специальности, абс. (%)	931/1508 (62)	83/206 (40)	37/134 (28)	184/225 (82)	245/364 (67)	286/471 (61)	96/108 (89)	0,000*
3.2	Не обращались к врачу-ревматологу на амбулаторном этапе, абс. (%)	577/1508 (38)	123/206 (60)	97/134 (72)	41/225 (18)	119/364 (33)	185/471 (39)	12/108 (11)	0,000*
	p-value <sup>£</sup>	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	-
4		Обращение за медицинской помощью в стационар, n=2028							
4.1	Обращение в дебюте заболевания, минуя амбулаторный этап, абс. (%)	338/2028 (17)	150/364 (41)	33/187 (18)	64/320 (20)	38/458 (8)	43/570 (8)	10/129 (8)	0,000*
4.2	По направлению «детского» врача-ревматолога, абс. (%)	1113/2028 (55)	91/364 (25)	57/187 (30)	215/320 (67)	301/458 (66)	342/570 (60)	107/129 (83)	0,000*
4.3	По направлению врача другой специальности, абс. (%)	577/2028 (28)	123/364 (34)	97/187 (52)	41/320 (13)	119/458 (26)	185/570 (32)	12/129 (9)	0,000*
	p-value <sup>£</sup>	0,001*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	-

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от вида обращения за медицинской помощью (между п.2.2 и п.2.3; между п.3.1, п.3.2, п.3.3, между п.4.1, п.4.2, п.4.3)

& - сравнение статистической значимости по горизонтали в рамках каждого вида обращения за медицинской помощью в зависимости от варианта ЮА (M08.2, M08.0, M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)

† - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.2.3.1-2.3.6

**Таблица 14. Длительность периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, в котором проживают пациенты, n=2028**

№	Федеральный округ	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
<b>Российская Федерация</b>									
1.	РФ, n=2028, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	0,3 (0; 1,32) [0;53,22]	0,15 (0; 0,99) [0; 13,68]	0,83 (0; 2,01) [0; 32,8]	0,74 (0,07; 2,7) [0; 53,22]	0,19 (0; 1,09) [0; 17,05]	0,33 (0,06; 0,99) [0; 18,64]	0,25 (0; 1,4) [0; 12,39]	0,000* <sup>§</sup>

**Таблица 14. Длительность периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, в котором проживают пациенты, n=2028 (продолжение)**

№	Федеральный округ	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
<b>Распределение по федеральным округам Российской Федерации</b>									
1.	<b>ЦФО, n=491, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,29 (0; 1,22) [0; 36,7]	0,2 (0,06; 1,02) [0; 7,23]	0,93 (0; 2,64) [0; 25,75]	1,02 (0,09; 2,9) [0; 36,7]	0,3 (0; 1,29) [0; 14,38]	0,33 (0; 0,99) [0; 13,29]	0,21 (0; 1,4) [0; 11,07]	<b>0,041*</b>
2.	<b>ПФО, n=389, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,26 (0; 1,19) [0; 41,3]	0,11 (0,03; 0,65) [0; 4,19]	0,21 (0; 1,97) [0; 9,02]	1,65 (0,13; 3,35) [0; 41,3]	0,23 (0; 1,24) [0; 15,57]	0,25 (0; 0,97) [0; 18,64]	0,33 (0; 0,76) [0; 12,39]	0,612
3.	<b>УФО, n=239, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,26 (0,07; 1,02) [0; 26,4]	0,12 (0,11; 0,62) [0; 6,08]	0,89 (0,12; 2,02) [0; 2,91]	0,89 (0,33; 3,27) [0; 26,4]	0,17 (0,03; 1,22) [0; 16,83]	0,23 (0,03; 1,02) [0; 15,07]	0 (0; 0) [0; 3,23]	<b>0,000*</b>
4.	<b>ЮФО, n=217, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,26 (0,03; 1,02) [0; 28,19]	0,16 (0,03; 0,8) [0; 13,68]	0,26 (0,03; 0,99) [0; 16,1]	0,24 (0,03; 1,28) [0; 28,19]	0,43 (0; 1,17) [0; 8,43]	0,26 (0; 0,99) [0; 12,88]	0,20 (0,04; 2,23) [0; 7,9]	0,282
5.	<b>ДФО, n=215, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,49 (0,03; 2,03) [0; 48,3]	0,03 (0,01; 3,06) [0; 9,95]	1,02 (0,08; 1,67) [0; 6,08]	0,49 (0,01; 1,83) [0; 48,3]	0,2 (0; 1,21) [0; 17,05]	0,3 (0,03; 1,28) [0; 13,12]	0,05 (0; 1,52) [0; 11,07]	0,77
6.	<b>СибФО, n=202, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,26 (0; 1,35) [0; 12,07]	0,1 (0,09; 1,39) [0; 5,5]	1,02 (0; 2,02) [0; 7,31]	0,28 (0; 2,22) [0; 12,07]	0,11 (0; 0,57) [0; 8,03]	0,33 (0; 0,56) [0; 2,38]	0,33 (0,06; 1,35) [0; 6,9]	0,82
7.	<b>СКФО, n=136, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,26 (0; 1,04) [0; 33,15]	0,13 (0,01; 0,38) [0; 2,34]	0,5 (0,1; 1,14) [0; 14,35]	0,7 (0; 2,18) [0; 33,15]	0,17 (0; 0,96) [0; 13,85]	0,36 (0; 1,10) [0; 5,82]	0,16 (0,11; 1,71) [0,03; 2,24]	0,66
8.	<b>СЗФО, n=139, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	0,46 (0,15; 1,8) [0; 53,22]	0,12 (0,09; 0,76) [0; 3,47]	2,16 (1,23; 4,48) [0; 32,8]	0,46 (0,08; 2,11) [0; 53,22]	0,18 (0; 2,01) [0; 4,13]	0,17 (0; 2,02) [0; 11,06]	0,85 (0,39; 1,95) [0; 1,98]	0,15
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*<sup>¥</sup></b>	0,11 <sup>#</sup>	0,1 <sup>В</sup>	0,5 <sup>‡</sup>	0,15 <sup>†</sup>	0,21 <sup>°</sup>	-

Примечание: \* – статистически значимые различия,  $p < 0,05$

£ – сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа, в котором проживают пациенты. & – сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА

§ –  $p = 0,000$  для попарного сравнения между показателями M08.0 и M08.4, M08.1 и M08.4, M08.3, M09.0, M08.4 и M08.2,  $p = 0,01$  для M08.0 и M08.3,  $p = 0,02$  для M08.2 и M08.3,  $¥$  –  $p = 0,000$  для попарного сравнения между ПФО и ДФО, ДФО и СКФО, ДФО и ЮФО,  $p = 0,01$  для ДФО и УФО,  $p = 0,02$  для ДФО и ЦФО,  $\#$  –  $p = 0,04$  для попарного сравнения между ПФО и СЗФО  
 $\beta$  –  $p = 0,012$  для попарного сравнения между ЮФО и ПФО,  $\ddagger$  –  $p = 0,06$  для попарного сравнения между СибФО и ЮФО,  $\dagger$  –  $p = 0,19$  для попарного сравнения между СЗФО и СКФО,  $°$  –  $p = 0,042$  для попарного сравнения между УФО и СЗФО

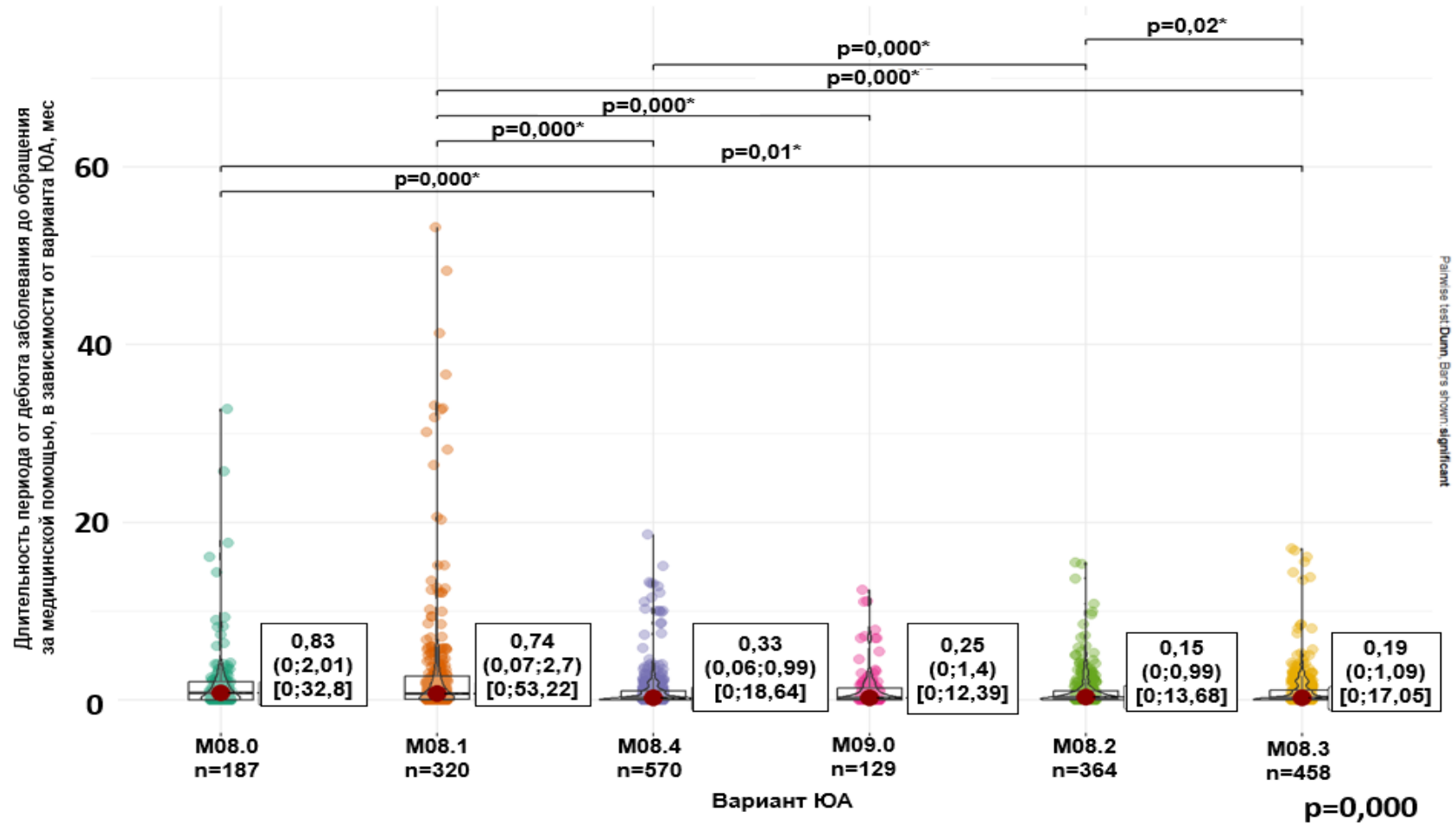
**Таблица 15. Выбор врача-специалиста первого контакта в дебюте заболевания в зависимости от варианта ЮА, n=1690**

№	Врач первого контакта	Общая когорта, n=1690	M08.2, n=214	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=154	M08.1, n=256	M08.3, n=420	M08.4, n=527	M09.0, n=119	
1	Врач-педиатр, n=619, абс. (%)	619 (100/36,6)	158 (25,5/73,8)	51 (8,2/33)	72 (11,6/28,1)	188 (30,4/45)	113 (18,3/21)	37 (6/31)	0,000*
2	Врач-травматолог-ортопед, n=539, абс. (%)	539 (100/32)	24 (4,5/11,2)	58 (10,7/37,6)	105 (19,5/41)	91 (17/22)	236 (43,7/45)	25 (4,6/21)	0,000*
3	Врач-детский хирург, n=209, абс. (%)	209 (100/12,2)	3 (1,4/1,4)	16 (7,7/10,4)	30 (14,4/11,7)	62 (29,7/15)	86 (41,1/16)	12 (5,7/10)	0,000*
4	Врач-ревматолог, n=182, абс. (%)	182 (100/11)	8 (4/4)	20 (11/13)	31 (17/12,1)	56 (31/13)	56 (31/11)	11 (6/9)	0,000*
5	Врач-невролог, n=46, абс. (%)	46 (100/2,6)	0 (0/0)	8 (17/5)	15 (33/5,9)	13 (28/3)	10 (22/2)	0 (0/0)	0,000*
6	Врач-дерматовенеролог, n=35, абс. (%)	35 (100/2,1)	9 (26/4,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	26 (74/22)	0,000*
7	Врач-офтальмолог, n=35, абс. (%)	35 (100/2,1)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (9/1,2)	7 (20/1,6)	21 (60/4)	4 (11/3)	0,000*
8	Врач-инфекционист, n=11, абс. (%)	11 (100/0,65)	3 (27/1,4)	1 (9/1)	0 (0/0)	1 (9/0,2)	4 (37/0,8)	2 (18/2)	0,26
9	Врач-аллерголог-иммунолог, n=7, абс. (%)	7 (100/0,4)	7 (100/3)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
10	Врач-оториноларинголог, n=4, абс. (%)	4 (100/0,2)	2 (50/1)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (50/2)	0,1
11	Врач-остеопат, n=2, абс. (%)	2 (100/0,1)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (100/0,5)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,08
12	Врач-стоматолог-детский, n=1, абс. (%)	1 (100/0,05)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	1 (100/0,2)	0 (0/0)	1
	p-value <sup>£</sup>	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	0,000*	

Число пациентов, обратившихся к врачу «первого контакта» – 619 (100/36,6) → Доля пациентов, от общей когорты пациентов с вариантом ЮА

↓  
Доля пациентов, от общей когорты пациентов, обратившихся к врачу «первого контакта»

Примечание: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ , &- результаты оценки статистической значимости различий частоты обращения к врачам «первого контакта» в зависимости от варианта ЮА (по горизонтали), £- результаты оценки статистической значимости различий частоты обращения к врачам «первого контакта» в общей когорте и в рамках каждого варианта ЮА (по вертикали)



Примечание: Me (25%; 75%) [min; max],

\* - статистически значимые различия

**Рисунок 15. Длительность периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью в зависимости от варианта юношеского артрита, n=2028**

Сравнительный анализ зависимости выбора варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания от варианта ЮА показал, что реже всего за амбулаторной помощью к СПК обращались родители детей с дебютом сЮА (214/364, 59%), напротив амбулаторный вид помощи выбрали от 80% до 92% ( $p=0,000$ ) родителей пациентов с несистемными вариантами заболевания (табл. 13). И наоборот, дети с сЮА достоверно чаще госпитализировались в стационар, минуя амбулаторный этап медицинской помощи – 150/364 (41%), в то время как доля пациентов с несистемными вариантами ЮА составила от 8% до 20% ( $p=0,000$ ) (табл. 13).

Только 182/1690 (11%) родителей пациентов в качестве СПК выбрали «детского» врача-ревматолога, 1508/1690 (89%) до направления к профильному специалисту или госпитализации в стационар обратились к врачам других специальностей ( $p=0,000$ ): 619/1690 (36,6%) и 539/1690 (32%) – к педиатру и травматологу-ортопеду, 209/1690 (12,2%), 46/1690 (2,6%), 35/1690 (2,1%), 35/1690 (2,1%), 11/1690 (0,65%), 7/1690 (0,4%) и 4/1690 (0,2%) – к детскому хирургу, неврологу, дерматовенерологу, офтальмологу, инфекционисту, аллергологу-иммунологу и оториноларингологу, соответственно (табл.13, 15).

#### **4.1.2 Юношеский ревматоидный артрит**

В дебюте заболевания 154/187 (82%) родителей обратились за медицинской помощью амбулаторно к СПК, 33/187 (18%) пациентов – госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью составила 0,83 (0; 2,01) [0; 32,8] мес. (рис.15, табл.14), достоверно раньше за МП обращались родители пациентов, проживающих в ПФО – через 0,21 (0; 1,97) [0; 9,02] мес., позже – в СЗФО – через 2,16 (1,23; 4,48) [0; 32,8] мес. ( $p=0,04$ ) (табл.14).

«Детского» врача-ревматолога в качестве СПК выбрали только 20/154 (13%) родителей, врачей других специальностей – 134/154 (87%) ( $p=0,000$ ) (табл.13): травматолога-ортопеда и педиатра – 58/154 (37,6%) и 51/154 (33%)

родителей, соответственно, детского хирурга и невролога – 16/154 (10,4%) и 8/154 (5%), инфекциониста – 1/154 (1%), ( $p=0,000$ ) (табл.15).

#### 4.1.3 Юношеский анкилозирующий спондилит

В дебюте заболевания 256/320 (80%) родителей обратились за медицинской помощью амбулаторно к СПК, 64/320 (20%) пациентов – госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью составила 0,74 (0,07; 2,7) [0; 53,22] мес. (рис.15, табл.14), раньше всех обращались родители пациентов, проживающих в ЮФО – через 0,24 (0,03; 1,28) [0; 28,19] мес., позже – в ПФО – через 1,65 (0,13; 3,35) [0; 41,3] мес. ( $p=0,012$ ) (табл.14).

«Детского» врача-ревматолога в качестве СПК выбрали 31/256 (12,1%) родителей, врачей других специальностей – 225/256 (88,9%),  $p=0,000$ : травматолога-ортопеда – 105/256 (41%), педиатра, детского хирурга и невролога – 72/256 (28,1%), 30/256 (11,7%) и 15/256 (5,9%) родителей, соответственно (табл.13, 15).

#### 4.1.4 Юношеский артрит с системным началом

В дебюте заболевания 214/364 (59%) родителей обратились за медицинской помощью амбулаторно к СПК, 150/364 (41%) пациентов – госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью составила 0,15 (0; 0,99) [0; 13,68] мес. (рис. 15, табл.14), раньше обращались родители пациентов, проживающих в ДФО – через 0,03 (0,01; 3,06) [0; 9,95] мес., позже – в ЮФО – через 0,16 (0,03; 0,8) [0; 13,68] мес. ( $p=0,000$ ). Сроки обращения родителей за МП достоверно отличались в ПФО и ДФО ( $p=0,000$ ), ДФО и СКФО ( $p=0,000$ ), ДФО и ЮФО ( $p=0,000$ ), ДФО и УФО ( $p=0,010$ ), ДФО и ЦФО ( $p=0,02$ ) (табл.14).

«Детского» врача-ревматолога в качестве СПК выбрали 8/214 (4%) родителей, врачей других специальностей – 206/214 (96%),  $p=0,000$ : педиатра –

158/206 (73,8%), травматолога-ортопеда, дерматовенеролога, аллерголога-иммунолога, детского хирурга, инфекциониста – 24/214 (11,2%), 9/214 (4,2%), 7/214 (3%), 3/214 (1,4%), 3/214 (1,4%) родителей, соответственно (табл.13, 15).

#### **4.1.5 Юношеский полиартрит (серонегативный)**

В дебюте заболевания 420/458 (92%) родителей обратились за медицинской помощью амбулаторно к СПК, 38/458 (8%) пациентов – госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью составила 0,19 (0; 1,09) [0; 17,05] мес. (рис. 15, табл. 14), раньше обращались родители пациентов, проживающих в СибФО – через 0,11 (0; 0,57) [0; 8,03] мес., позже – в ЮФО – через 0,43 (0; 1,17) [0; 8,43] мес., но разница статистически не значима ( $p=0,06$ ) (табл.14).

«Детского» врача-ревматолога в качестве СПК выбрали – 56/420 (13%) родителей, врачей других специальностей – 364/420 (87%),  $p=0,000$ : педиатра – 188/420 (45%), травматолога-ортопеда, детского хирурга, невролога, офтальмолога и остеопата – 91/420 (22%), 62/420 (15%), 13/420 (3%), 7/420 (1,6%) и 2/420 (0,5%) родителей, соответственно (табл.13, 15).

#### **4.1.6 Пауциартикулярный юношеский артрит**

В дебюте заболевания 527/570 (92%) родителей обратились за медицинской помощью амбулаторно к СПК, 43/570 (8%) пациентов – госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью составила 0,33 (0,06; 0,99) [0; 18,64] мес. (рис.15, табл.14), раньше обращались родители пациентов, проживающих в СЗФО – через 0,17 (0; 2,02) [0; 11,06] мес., позже – в СКФО – через 0,36 (0; 1,10) [0; 5,82] мес., но разница статистически не значима ( $p=0,19$ ). (табл.14).

«Детского» врача-ревматолога в качестве СПК выбрали только 56/527 (11%) родителей, врачей других специальностей – 471/527 (89%): травматолога-ортопеда – 236/527 (45%), педиатра, детского хирурга, офтальмолога, невролога

и инфекциониста – 113/527 (21%), 86/527 (16%), 21/527 (4%), 10/527 (2%) и 4/527 (0,8%) родителей, соответственно, (табл.13, 15).

#### **4.1.7 Юношеский артрит при псориазе**

В дебюте заболевания 119/129 (92%) родителей обратились за медицинской помощью амбулаторно к СПК, 10/119 (8%) пациентов – госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап ( $p=0,000$ ) (табл.13).

Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью составила 0,25 (0; 1,4) [0; 12,39] мес. (рис.15, табл. 14), раньше обращались родители пациентов, проживающих в УФО – через 0 (0;0) [0; 3,23] мес., позже – в СЗФО – через 0,85 (0,39; 1,95) [0; 1,98] мес. ( $p=0,042$ ) (табл.14).

«Детского» врача-ревматолога в качестве СПК выбрали только 11/119 (9%) родителей, врачей других специальностей – 108/119 (91%),  $p=0,000$ : педиатра – 37/119 (31%), дерматовенеролога, травматолога-ортопеда, детского хирурга и офтальмолога – 26/119 (22%), 25/119 (21%), 12/119 (10%) и 4/119 (3%) родителей, соответственно ( $p=0,000$ ) (табл.13, 15).

#### **4.2 «Путь» пациентов на амбулаторном этапе**

За амбулаторной медицинской помощью обратились 1690/2028 (83%) родителей пациентов с юношеским артритом: 182/1690 (11%) – к «детскому» врачу ревматологу, 1508/1690 (89%) – к врачам других специальностей. 931/1508 (62%) пациентов непрофильными специалистами направлены к «детскому врачу ревматологу, 577/1508 (38%) – на госпитализацию, минуя «детского» врача ревматолога (табл.13).

##### **4.2.1 Общая когорта**

В среднем, в РФ на амбулаторном этапе до направления к «детскому» врачу-ревматологу пациент с ЮА посещал 1 (1; 2) [1; 6] врача другой специальности, при этом распределение показателя не равнозначно по федеральным округам: меньше всего специалистов посещали пациенты,

проживающие в СибФО – 1 (1; 1) [1; 3], больше – в СКФО – 1 (1; 1) [1; 6] ( $p=0,000$ ) (табл. 16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу, в общей когорте составила 2,34 (0,99; 5,86) [0,06; 49,65] мес. (табл. 17).

Анализ настроженности врачей других специальностей в отношении дебюта ЮА показал, что на амбулаторном этапе достоверно раньше от обращения за медицинской помощью к «детскому» врачу-ревматологу направлялись пациенты с сЮА – через 0,89 (0,26; 1,48) [0,06; 6,08] мес., позже – с ЮАС и псЮА – через 3,47 (0,99; 10,6) [0,48; 49,65] и 3,95 (1,85; 10,6) [0,23; 46,47] мес., соответственно ( $p=0,000$ ) (табл. 17).

Достоверно раньше (через 1,9 (0,6; 7,5) [0,13; 46,5] мес.) к профильному специалисту направлялись пациенты, проживающие в ДФО: в ЦФО, ПФО, УФО, СКФО, СибФО – с системным артритом ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,03$ ;  $p=0,03$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в ЮФО – с серопозитивным ревматоидным артритом ( $p=0,000$ ); значимо позднее – в СибФО и СКФО – через 3,3 (1,38; 7,3) [0,13; 49,65] и 3,2 (0,9; 6,7) [0,11; 34,84] мес., соответственно ( $p=0,000$ ): в ЦФО, ПФО, ЮФО – со спондилоартритом ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в УФО, СибФО – с полиартритом ( $p=0,03$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в СКФО – с псориатическим артритом ( $p=0,03$ ).

В ДФО раньше к профильному специалисту направлялись дети с системным артритом, позже – с полиартритом, в СЗФО – с серопозитивным ревматоидным артритом и псориатическим артритом, соответственно, однако статистически не значимо ( $p=0,42$ ;  $p=0,38$ ; соответственно) (табл. 17).

На амбулаторный прием профильного специалиста раньше направлялись пациенты, родители которых в качестве СПК выбрали врача-дерматовенеролога – через 1,95 (1,22; 34,1) [0,26; 46,47] мес., позже – врача-офтальмолога – через 5,05 (2,67; 7,97) [0,2; 20,76] мес., соответственно. Врач-педиатр, врач-травматолог-ортопед, являясь самыми частыми СПК, занимали среднее

положение по длительности периода от первого обращения за МП до направления к профильному специалисту – 2,33 (1,01; 5,61) [0,06; 49,65] и 3,04 (1,38; 7,09) [0,09; 45,81] мес., соответственно. Различия статистически не значимы ( $p=0,07$ ) (табл. 18).

Дополнительно в нашей когорте выявлены единичные случаи обращения к врачу-аллергологу-иммунологу, врачу-оториноларингологу и врачу-стоматологу-детскому в качестве СПК. Дети этих родителей направлены на прием к профильному специалисту через 0,99, 3,9 и 7,2 мес. от первого посещения СПК, соответственно (табл. 18). Указанные случаи исключены из оценки статистической значимости в виду малого размера подгруппы.

#### **4.2.2 Юношеский ревматоидный артрит**

На консультацию к «детскому» врачу-ревматологу направлены 37/134 (28%) пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью амбулаторно (табл. 13).

В среднем, в РФ пациент с ЮРА на амбулаторном этапе до направления к профильному специалисту посещал 1 (1;2) [1; 6] врача другой специальности, меньше в УФО – 1 (1; 1) [1; 1], больше – в СКФО – 1 (1; 2) [1; 6] ( $p=0,45$ ) (табл. 16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу составила 1,72 (1,02; 4,02) [0,09;25,2] мес. (рис.16, табл. 17). Достоверно раньше к профильному специалисту направлялись пациенты, проживающие в ЮФО – через 0,23 (0,9; 6,88) [0,12; 25,2] мес., позже – в СибФО – через 2,14 (0,59; 4,02) [0,26; 4,79] мес. ( $p=0,031$ ) от обращения за медицинской помощью (табл. 17).

На амбулаторном этапе раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты с ЮРА, родители которых в качестве СПК выбрали врача-травматолога-ортопеда – через 1,74 (1,22; 5,09) [0,46;18,48] мес., позже – врача-невролога – через 3,31 (2,17; 3,67) [1,02; 4,03] мес. от обращения за медицинской помощью ( $p=0,967$ ) (табл. 18).

### 4.2.3 Юношеский анкилозирующий спондилит

На консультацию к «детскому» врачу-ревматологу направлены 184/225 (82%) пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью амбулаторно (табл. 13).

В среднем, в РФ пациент с ЮАС на амбулаторном этапе до направления к профильному специалисту посещал 1 (1; 2) [1; 4] врача другой специальности, меньше в СКФО – 1 (1; 1) [1; 2], больше – в ДФО – 1 (1; 1) [1; 4] ( $p=0,07$ ) (табл. 16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу составила 3,47 (0,99; 10,6) [0,48; 49,65] мес. (рис.16, табл. 17). Достоверно раньше к профильному специалисту направлялись пациенты, проживающие в СКФО – через 1,48 (0,72; 6,9) [0,66; 14,14] мес., позже – в ЦФО – через 7,67 (2,42; 12,99) [0,48; 31,17] мес. ( $p=0,009$ ) от обращения за медицинской помощью (табл. 17).

На амбулаторном этапе раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты с ЮАС, родители которых в качестве СПК выбрали врача-невролога – через 2,12 (1,24; 12,74) [0,1; 39,2] мес., позже – врача-травматолога-ортопеда – через 4,46 (1,13; 12,62) [0,17; 45,81] мес. от обращения за медицинской помощью ( $p=0,59$ ) (табл.18).

### 4.2.4 Юношеский артрит с системным началом

На консультацию к «детскому» врачу-ревматологу направлены 83/206 (40%) пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью амбулаторно (табл. 13). В среднем, в РФ пациент с сЮА на амбулаторном этапе до направления к профильному специалисту посещал 1 (1; 1,5) [1; 4] врача другой специальности, меньше в ПФО – 1 (1; 1) [1; 2] больше – в СЗФО – 1 (1; 1) [1; 4] ( $p=0,371$ ) (табл. 16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу составила 0,89 (0,26; 1,48) [0,06; 6,08] мес. (рис.16, табл.17). Достоверно раньше к профильному специалисту

направлялись пациенты, проживающие в ПФО – через 0,67 (0,46; 1,23) [0,19; 2,11] мес., позже – в СибФО – через 1,52 (1,25; 2,38) [0,13; 6,04] мес. ( $p=0,01$ ) от обращения за медицинской помощью (табл.17).

На амбулаторном этапе раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты с сЮА, родители которых в качестве СПК выбрали врача-педиатра – через 0,49 (0,33; 0,66) [0,06; 0,83] мес., позже – врача-дерматовенеролога – через 1,22 (1,12; 1,29) [1,02; 1,36] мес. ( $p=0,091$ ) от обращения за медицинской помощью (табл. 18).

Дополнительно в нашей когорте выявлены единичные случаи обращения в качестве СПК к врачу-инфекционисту, врачу-аллергологу-иммунологу и врачу-оториноларингологу: пациенты направлены на прием к профильному специалисту через 1,26, 0,99 и 3,9 мес. от первого посещения СПК, соответственно (табл. 18). Данные случаи исключены из оценки статистической значимости в виду малого размера подгруппы.

#### **4.2.5 Юношеский полиартрит (серонегативный)**

На консультацию к «детскому» врачу-ревматологу направлены 245/364 (67%) пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью амбулаторно (табл. 13). В среднем, в РФ пациент с полиЮА на амбулаторном этапе до направления к профильному специалисту посещал 1 (1; 1) [1; 4] врача другой специальности, меньше в СЗФО, СибФО, ЮФО – 1 (1; 1) [1; 3] непрофильного специалиста, соответственно, больше – в ПФО – 1 (1; 2) [1; 4] ( $p=0,392$ ) (табл.16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу составила 3,21 (1,7; 8,49) [0,09; 26,54] мес. (рис.16, табл.17). Раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты, проживающие в УФО – через 2,47 (1,69; 5,34) [0,06; 20,33] мес., позже – в СКФО – через 4,74 (3,17; 9,37) [0,09; 26,54] мес. ( $p=0,065$ ) от обращения за медицинской помощью (табл.17).

На амбулаторном этапе раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты с полиЮА, родители

которых в качестве СПК выбрали врача-травматолога-ортопеда – через 2,83 (1,29; 6,5) [0,13; 25,85] мес., позже – врача-офтальмолога – через 11,72 (7,2; 16,24) [0,2; 18,15] мес. ( $p=0,312$ ) от обращения за медицинской помощью (табл.18).

#### 4.2.6 Пауциартикулярный юношеский артрит

На консультацию к «детскому» врачу-ревматологу направлены 286/471 (61%) пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью амбулаторно (табл. 13).

В среднем, в РФ пациент с пцЮА на амбулаторном этапе до направления к профильному специалисту посещал 1 (1; 1,5) [1; 4] врача другой специальности, меньше в СЗФО – 1 (1; 1) [1; 2], больше – в УФО, ПФО, ЦФО – 1 (1; 2) [1; 4] ( $p=0,01$ ) (табл. 16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу составила 2,51 (0,96; 5,42) [0,2; 24,4] мес. (рис.16, табл.17). Раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты, проживающие в ДФО – через 1,36 (0,8; 8,69) [0,27; 17,26] мес., позже – в СибФО – через 4,2 (1,69; 6,76) [0,4; 24,4] мес. ( $p=0,056$ ) от обращения за медицинской помощью (табл. 17).

На амбулаторном этапе раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты с пцЮА, родители которых выбрали в качестве СПК врача-педиатра – через 2,83 (1,59; 5,49) [0,09; 24,4] мес., позже – врача-инфекциониста – через 14,71 (9,06; 16,89) [3,4; 19,1] мес. ( $p=0,18$ ) от обращения за медицинской помощью (табл.18).

Дополнительно в нашей когорте выявлен единичный случай обращения в качестве СПК к врачу-стоматологу-детскому: пациент направлен на прием к профильному специалисту через 7,2 мес. от первого посещения СПК (табл. 18), данный случай исключен из оценки статистической значимости в виду малого размера подгруппы.

#### 4.2.7 Юношеский артрит при псориазе

К «детскому» врачу-ревматологу направлены 96/108 (89%) пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью амбулаторно (табл. 13).

**Таблица 16. Число врачей-специалистов, которых посетили пациенты до направления к «детскому» врачу-ревматологу, в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, n=931**

№	Федеральный округ	Общая когорта, n=931	M08.2, n=83	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=37	M08.1, n=184	M08.3, n=245	M08.4, n=286	M09.0, n=96	
<b>Российская Федерация</b>									
1.	РФ	1 (1;2) [1;6]	1 (1;1,5) [1;4]	1 (1;2) [1;6]	1 (1;2) [1;4]	1 (1; 1) [1; 4]	1 (1;1,5) [1;4]	1 (1; 1,25) [1; 4]	0,93
<b>Распределение по федеральным округам Российской Федерации</b>									
1.	ЦФО, n=246, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1;2) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 1,25) [1; 4]	0,24
2.	ПФО, n=171, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 1) [1; 2]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 2) [1; 4]	0,95
3.	УФО, n=114, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 1]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 1,25) [1; 4]	0,05
4.	ЮФО, n=115, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 2) [1; 4]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1,75) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 4]	0,05
5.	ДФО, n=78, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 1) [1; 4]	1 (1; 1,25) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 2]	1 (1; 1) [1; 4]	1 (1; 1) [1;4]	1 (1; 1) [1; 4]	1 (1; 1) [1; 3]	0,41
6.	СибФО, n=103, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1,5) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 2]	1 (1; 1,75) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	0,97
7.	СКФО, n=71, спец. Me (25%;75%) [min; max]	1 (1; 1) [1; 6]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 2) [1; 6]	1 (1; 1) [1; 2]	1 (1; 1) [1; 4]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 2]	0,9
8.	СЗФО, n=33, спец. Me (25%;75%) [min;max]	1 (1;1) [1;5]	1 (1; 1) [1; 4]	1 (1; 4) [1; 5]	1 (1; 2) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 3]	1 (1; 1) [1; 2]	1 (1; 1) [1; 2]	0,84
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	<b>0,000*§</b>	0,371	0,45	<b>0,07*</b>	0,392	<b>0,010*</b>	0,64	-

Примечание: РФ – Российская Федерация, ЦФО – Центральный федеральный округ, ПФО – Приволжский федеральный округ, УФО – Уральский федеральный округ, ЮФО – Южный федеральный округ, ДФО – Дальневосточный федеральный округ, СибФО – Сибирский федеральный округ, СКФО – Северо-Кавказский федеральный округ, СЗФО – Северо-Западный федеральный округ

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ , £ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа, & - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА, § -  $p = 0,031$  для попарного сравнения между СЗФО и УФО,  $p = 0,000$  для СибФО и УФО

**Таблица 17. Длительность периода от обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, n=931**

№	Федеральный округ	Общая когорта, n=931	M08.2, n=83	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=37	M08.1, n=184	M08.3, n=245	M08.4, n=286	M09.0, n=96	
<b>Российская Федерация</b>									
1.	РФ	2,34 (0,99;5,86) [0,06;49,65]	0,89 (0,26;1,48) [0,06;6,08]	1,72 (1,02;4,02) [0,09;25,2]	3,47 (0,99;10,6) [0,48;49,65]	3,21 (1,7;8,49) [0,09;26,54]	2,51 (0,96;5,42) [0,2;24,4]	3,95 (1,85;10,6) [0,23;46,47]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения M08.2 и M08.0, M08.1, M09.0, M08.3, M08.4; M08.0 и M09.0, <b>0,031*</b> для M08.0 и M08.1, <b>0,043*</b> для M08.1 и M08.4, M08.0 и M08.3)
<b>Распределение по федеральным округам Российской Федерации</b>									
1.	ЦФО, n=245, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	2,54 (1,03;5,33) [0,06;45,9]	0,79 (0,09;1,28) [0,06;4,59]	1,95 (1,25;3,43) [0,09;10,08]	7,67 (2,42;12,99) [0,48;31,17]	2,54 (1,04;7,61) [0,16;25,85]	2,88 (1,31;5,19) [0,3;20,36]	4,1 (1,95;8,25) [0,23;45,9]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения M08.2 и M08.1, M08.4, M09.0; <b>0,04*</b> для M08.2 и M08.3)
2.	ПФО, n=170, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	2,01 (0,99;5,95) [0,09;34,1]	0,67 (0,46;1,23) [0,09;2,11]	1,33 (1,19;3,38) [0,13;11,09]	4,16 (1,8;12,6) [0,52;33,38]	2,47 (1,32;9,44) [0,26;25,32]	2,28 (0,6;4,8) [0,4;17,82]	4,12 (1,75;13,02) [0,76;34,1]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
3.	УФО <sup>#</sup> , n=115, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	2,19 (1,13;7,3) [0,08;45,81]	0,8 (0,04;2,02) [0,08;6,08]	1,05 (1,05;1,05) [1,05;1,05]	2,38 (1,98;10,11) [0,53;45,81]	2,47 (1,69;5,34) [0,1;20,33]	2,41 (0,69;5,48) [0,3;22,48]	2,01 (1,88;3,17) [1,32;10,08]	<b>0,03*</b> ( <b>0,01*</b> для попарного сравнения M08.2 и M08.4)
4.	ЮФО, n=116, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	1,95 (0,95;5,65) [0,06;46,47]	1,01 (0,5;1,27) [0,06;2,38]	0,23 (0,9;6,88) [0,12;25,2]	4,26 (0,95;11,09) [0,53;18,6]	3,05 (1,66;5,87) [0,42;21,09]	1,92 (0,69;4,72) [0,32;20,76]	4 (3;7,17) [0,99;46,47]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения между M08.2 и M08.3; <b>0,02*</b> для M08.2 и M08.4)

**Таблица 17. Длительность периода от обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, n=931 (продолжение)**

5.	ДФО <sup>#</sup> , n=79, мес. Me (25%;75%) [min;max]	1,9 (0,6;7,5) [0,13;46,5]	0,89 (0,23; 0,99) [0,14;3,01]	0,13 (0,13; 0,13) [0,13; 0,13]	3,38 (0,74; 10,82) [0,82;46,5]	3,8 (2,28; 6,21) [0,79;23,73]	1,36 (0,8; 8,69) [0,2;17,26]	2,9 (0,99; 6,21) [0,52;40,26]	0,42
6.	СибФО, n=102, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,3 (1,38;7,3) [0,13;49,65]	1,52 (1,25;2,38) [0,13;6,04]	2,14 (0,59;4,02) [0,26;4,79]	1,8 (0,93;5,18) [0,77;49,65]	4,72 (3,17;9,37) [0,69;17,12]	4,2 (1,69;6,76) [0,4;24,4]	2,74 (1,15;5,48) [0,23;23,57]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения M08.2 и M08.3)
7.	СКФО, n=71, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,2 (0,9;6,7) [0,11; 34,84]	0,77 (0,59;5,85) [0,19;2,9]	1,22 (0,8;2,66) [0,11;8,4]	1,48 (0,72;6,9) [0,66;14,14]	4,74 (3,17;9,37) [0,09;26,54]	2,37 (0,99;4,89) [0,4;22,38]	6,28 (5,09;20,56) [3,9;34,84]	<b>0,03*</b>
8.	СЗФО, n=33, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,39 (0,89;4,85) [0,23;41,61]	1,15 (0,71;3,59) [2,28;4,03]	0,8 (0,55;1) [0,33;1,22]	2,01 (1,21;8,49) [0,76;26,41]	3,73 (2,24;12,3) [0,23;23,93]	2,21 (0,64;4) [0,31;5,79]	7,17 (5,05;29,71) [0,27;41,61]	0,38
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	<b>0,000*</b>	0,092 <sup>‡</sup>	0,521 <sup>β</sup>	0,6 <sup>†</sup>	0,071 <sup>δ</sup>	0,06 <sup>φ</sup>	0,61 <sup>λ</sup>	-

Примечание: \* - статистически значимые различия,

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа,

& - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА

# - случаи распределения на подгруппы с числом пациентов равным 1 не включены в оценку статистической значимости ввиду ограничений использования критерия Краскелла-Уоллиса при наличии подгрупп с числом пациентов менее 2, значения, представленные в таблице, носят описательный характер.

β - p=0,031 для попарного сравнения между ЮФО и СибФО,

† - p=0,009 для попарного сравнения между СКФО и ЦФО,

‡ - p=0,01 для попарного сравнения между ПФО и СЗФО,

φ - p=0,056 для попарного сравнения между ДФО и СибФО

λ - p=0,000 для попарного сравнения между УФО и СЗФО,

δ - p=0,065 для попарного сравнения между УФО и СКФО

**Таблица 18. Длительность периода от обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога в зависимости от варианта ЮА и врача-специалиста первого контакта, n=931**

№	Федеральный округ	Общая когорта, n=931	M08.2, n=83	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=37	M08.1, n=184	M08.3, n=245	M08.4, n=286	M09.0, n=96	
1.	Врач-педиатр, n=387, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	2,33 (1,01;5,61) [0,06;49,65]	0,49 (0,33;0,66) [0,06;0,83]	1,88 (1,37;4,6) [0,26;25,2]	2,88 (0,86;11,09) [0;49,65]	3,45 (1,5;9,99) [0,1;26,54]	2,83 (1,59;5,49) [0,09;24,4]	3,01 (1,68;10,84) [0,53;40,26]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарного сравнения между M08.2 и M08.1, M08.4, M09.0, M08.3)
2.	Врач-травматолог-ортопед n=349, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	3,04 (1,38;7,09) [0,09;45,81]	0,69 (0,26;1,42) [0,09;4]	1,74 (1,22;5,09) [0,46;18,48]	4,46 (1,13;12,62) [0,17;45,81]	2,83 (1,29;6,5) [0,13;25,85]	3,7 (1,95;6,21) [0,1;22,48]	5,72 (1,97;8,63) [0,99;41,61]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарного сравнения между M08.2 и M08.1, M08.4, M09.0, M08.3; <b>0,04*</b> для M08.2 и M08.0)
3.	Врач-детский хирург n=134, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	3,12 (1,61;6) [0,2;34,84]	1,12 (0,72;1,95) [0,2;6,08]	3,04 (2,43;3,65) [1,82;4,26]	2,18 (0,78;5,69) [0,2;31,17]	3,49 (1,88;6,64) [0,3;23,31]	2,98 (1,69;6,07) [0,2;16,76]	3,17 (1,6;8,86) [0,76;34,84]	0,42
4.	Врач-офтальмолог n=21, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	5,05 (2,67;7,97) [0,2;20,76]	-	-	4,26 (2,71;6,21) [0,96;7,97]	11,72 (7,2;16,24) [0,2;18,15]	5 (3;8,15) [2,68;20,76]	6,51 (5,69;7,24) [5,06;7,97]	0,83
5.	Врач-невролог n=18, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	3,22 (2,21;5,95) [0,1;39,2]	-	3,31 (2,17;3,67) [1,02;4,03]	2,12 (1,24;12,74) [0,1;39,2]	5,62 (3,52;20,56) [3,01;17,2]	3,35 (2,67;2,98) [2,51;3,14]	-	0,44
6.	Врач-дерматовенеролог n=13, мес. Ме (25%;75%) [min;max]	1,95 (1,22;34,1) [0,26;46,47]	1,22 (1,12;1,29) [1,02;1,36]	-	-	-	-	3,07 (1,95;38,34) [0,26;46,47]	0,15

**Таблица 18. Длительность периода от обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога в зависимости от варианта ЮА и врача-специалиста первого контакта, n=931 (продолжение)**

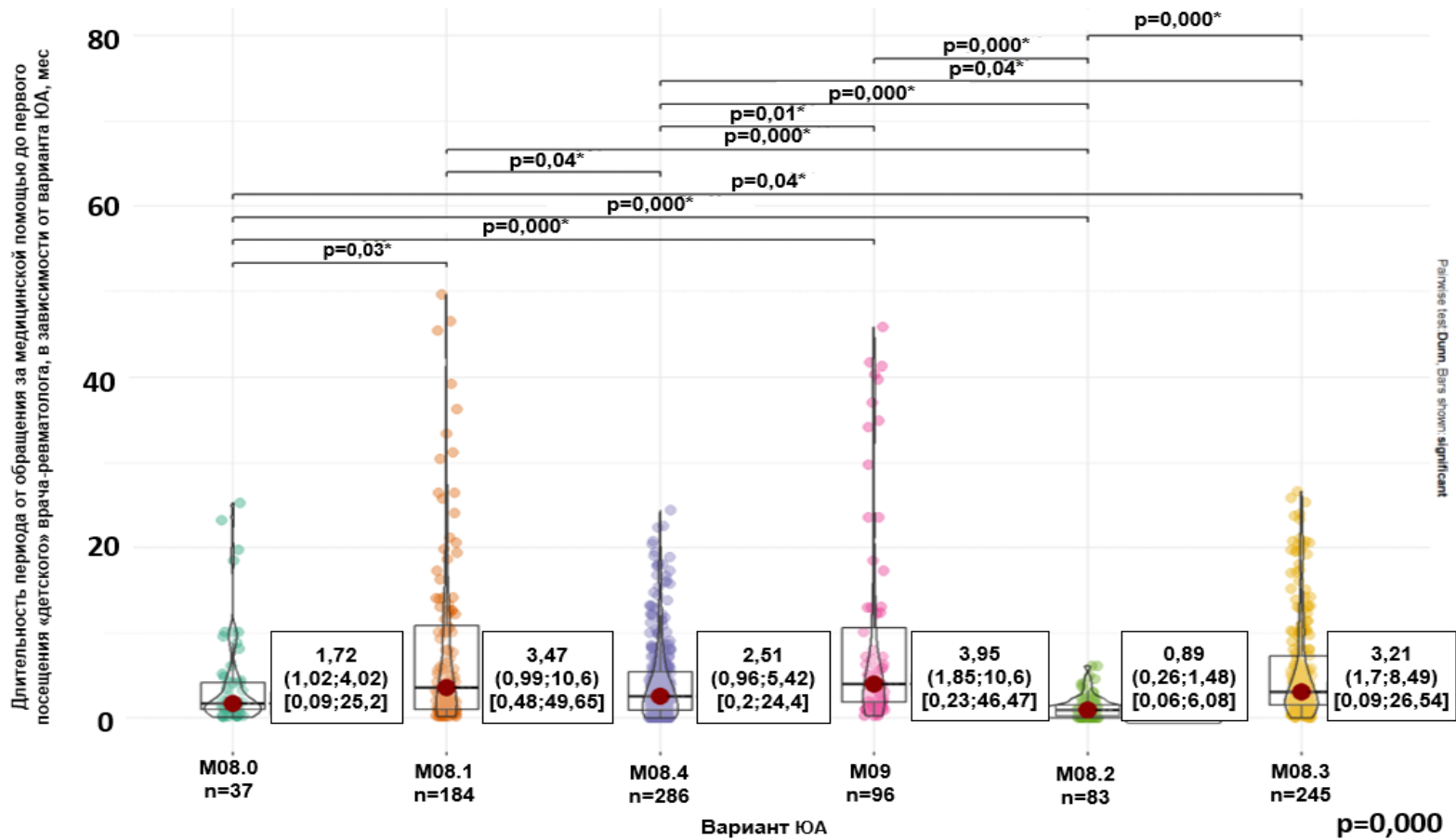
7.	Врач-инфекционист <sup>#</sup> n=6, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,35 (0,48;11,88) [0,23;19,1]	1,26 (1,26;1,26) [1,26;1,26]	-	-	-	14,71 (9,06;16,89) [3,4;19,1]	0,23 (0,23;0,23) [0,23;0,23]	-
8.	Врач-аллерголог-иммунолог <sup>#</sup> n=1, мес. Me (25%;75%) [min;max]	0,99 (0,99;0,99) [0,99;0,99]	0,99 (0,99;0,99) [0,99;0,99]	-	-	-	-	-	-
9.	Врач-оториноларинголог <sup>#</sup> , n=1, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,9 (3,9;3,9) [3,9;3,9]	3,9 (3,9;3,9) [3,9;3,9]	-	-	-	-	-	-
10.	Врач-стоматолог-детский <sup>#</sup> , n=1, мес. Me (25%;75%) [min;max]	7,2 (7,2;7,2) [7,2;7,2]	-	-	-	-	7,2 (7,2;7,2) [7,2;7,2]	-	-
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	0,07	0,091	0,967	0,59	0,312	0,18	0,92	-

Примечание: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа,

& - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА

# - случаи распределения на подгруппы с числом пациентов равным 1 не включены в оценку статистической значимости ввиду ограничений использования критерия Краскелла-Уоллиса при наличии подгрупп с числом пациентов менее 2, значения, представленные в таблице, носят описательный характер



Примечание: Me (25%;75%) [min; max],

\* - статистически значимые различия

# - в анализ не включены пациенты, обратившиеся за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап медицинской помощи, а также пациенты, обратившиеся к врачу «детскому» ревматологу, как к врачу-специалисту первого контакта

**Рисунок 16. Длительность периода от обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога, n=931#**

В среднем, в РФ пациент с псЮА на амбулаторном этапе до направления к профильному специалисту посещал 1 (1; 1,25) [1; 4] врача другой специальности, меньше в СЗФО и СКФО – 1 (1; 1) [1; 2] больше – в ПФО и ЮФО – 1 (1; 2) [1; 4] ( $p=0,64$ ) (табл. 16).

Ме длительности периода от обращения за медицинской помощью к СПК до направления к «детскому» врачу-ревматологу составила 3,95 (1,85; 10,6) [0,23; 46,47] мес. (рис.16, табл. 17). Достоверно раньше к профильному специалисту направлялись пациенты, проживающие в УФО – через 2,01 (1,88; 3,17) [1,32; 10,08] мес., позже – в СЗФО – через 7,17 (5,05; 29,71) [0,27; 41,61] мес. ( $p=0,000$ ) от обращения за медицинской помощью (табл.17).

На амбулаторном этапе раньше, но статистически не значимо, к профильному специалисту направлялись пациенты с псЮА, родители которых выбрали в качестве специалиста первого контакта врача-педиатра (через 3,01 (1,68; 10,84) [0,53; 40,26] мес.), позже – врача-офтальмолога (через 6,51 (5,69; 7,24) [5,06; 7,97] мес.) ( $p=0,92$ ) от обращения за медицинской помощью (табл.18).

Дополнительно в нашей когорте выявлен единичный случай обращения в качестве СПК к врачу-инфекционисту: пациент направлен на прием к профильному специалисту через 0,23 мес. от первого посещения СПК (табл. 18), данный случай исключен из оценки статистической значимости в виду малого размера подгруппы.

### **4.3 «Путь» пациента от дебюта юношеского артрита до госпитализации в профильный стационар**

Все пациенты госпитализированы в профильный стационар с целью установления/подтверждения диагноза ЮА.

#### **4.3.1 Общая когорта**

В общей когорте Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 3,18 (2,1; 6,68) [0,2; 53,22] мес. (табл. 20).

Пациенты с сЮА госпитализировались в профильный стационар достоверно раньше (через 2,02 (1,21; 3,1) [0,2; 15,5] мес.,  $p=0,000$ ), с ЮАС и

псЮА – значимо позже (через 4,37 (2,2; 10,2) [0,7; 53,22] и 4,08 (2,1; 10,7) [0,25;48,9] мес., соответственно,  $p=0,000$ ) (табл.20).

Достоверно раньше (через 2,2 (1,2; 8,9) [0,5; 53,22] мес.) в профильный стационар госпитализировались пациенты, проживающие в СЗФО: в ЦФО, ПФО, УФО, СЗФО, СибФО – с системным артритом ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в ЮФО, ДФО, СКФО – с серопозитивным ревматоидным артритом ( $p=0,000$ ;  $p=0,01$ ;  $p=0,000$ ; соответственно); значимо позднее (через 3,9 (2,2; 7,4) [0,33; 35,44] мес.,  $p=0,000$ ) – проживающие в СКФО: в ЦФО, УФО, ЮФО – со спондилоартритом ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в ПФО, СЗФО, СКФО, ДФО – с псориазическим артритом ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,01$ ; соответственно), в СибФО – с полиартритом ( $p=0,000$ ) (табл.21).

#### ***В зависимости от варианта направления на госпитализацию***

Сразу в профильный стационар госпитализированы 1466/2028 (72%) пациентов, в непрофильный – 562/2028 (28%),  $p=0,000$  (табл. 19, 20). 394/562 (70%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 168/562 (30%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита. Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 3,18 (2,1; 6,68) [0,2; 53,22] мес. (табл. 20).

Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 32/2028 (1,6%) пациентов (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога госпитализированы 1113/2028 (55%) пациентов: 924/1113 (83%) – сразу в профильный стационар, 189/1113 (17%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (табл. 19,20). 124/189 (65,6%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 65/189 (34,4%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и впоследствии госпитализированы в профильный стационар, где

верифицирован диагноз юношеского артрита (табл. 19). Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 3,32 (2,5; 7,3) [0,3; 52,1] мес. (табл. 20).

Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 21/1113 (1,9%) пациентов (табл. 19).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога госпитализированы 577/2028 (28%) пациентов: 393/577 (68,1%) – сразу в профильный стационар, 184/577 (31,9%) – в непрофильный ( $p=0,000$ ) (табл. 19, 20). 115/184 (62,5%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 69/184 (37,5%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и впоследствии госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита (табл. 19). Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 3,5 (2,03; 7,41) [0,4; 44,32] мес. (табл. 20).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, госпитализированы 338/2028 (17%) пациентов: 149/338 (44%) – сразу в профильный стационар, в 189/338 (56%) – в непрофильный,  $p=0,01$  (табл. 19, 20). 155/189 (85%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 34/189 (15%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и впоследствии госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита (табл. 19). Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 2,45 (1,54; 4,32) [0,2; 53,22] мес. (табл. 20).

Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 11/338 (3,3%) пациентов (табл. 19).

Пациенты, которые госпитализированы минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, достоверно раньше поступили в профильный стационар ( $p=0,042$ ). Статистически значимых различий между

группами пациентов, госпитализированных по направлению «детского» врача-ревматолога и врачей другой специальности, не выявлено ( $p=0,057$ ) (табл.20).

### ***В зависимости от варианта юношеского артрита***

Пациенты с сЮА госпитализировались в профильный стационар достоверно раньше (через 2,02 (1,21; 3,1) [0,2; 15,5] мес.,  $p=0,000$ ), с ЮАС и псЮА – значимо позже (через 4,37 (2,2; 10,2) [0,7; 53,22] и 4,08 (2,1; 10,7) [0,25; 48,9] мес., соответственно,  $p=0,000$ ) (табл.20). Сразу в профильное отделение достоверно чаще госпитализировались пациенты с полиЮА, реже – с сЮА и псЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 19). С «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара с последующей госпитализацией в профильный стационар достоверно чаще выписывали пациентов с псЮА, реже – с ЮРА ( $p=0,000$ ) (табл. 19).

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше в профильный стационар (через 1,5 (0,93; 3,8) [0,2; 15,5] мес.) госпитализировались дети с сЮА, позже (через 3,7 (1,8; 7,5) [0,7; 53,22] мес. ( $p=0,000$ )) – с ЮАС (табл. 20). Сразу в профильное отделение статистически значимо чаще направлялись пациенты с полиЮА, реже – с сЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 19). С другим диагнозом достоверно чаще выписывали пациентов с полиЮА, реже – с сЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 19).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию в стационар «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 1,95 (1,02; 4,36) [0,3; 25,91] мес.) госпитализировались дети с ЮРА, позже (через 5,1 (2,6; 14,1) [0,8; 52,1] мес. ( $p=0,000$ )) – с ЮАС (табл. 20). Сразу в профильное отделение статистически значимо чаще направлялись пациенты с ЮРА и полиЮА, реже – с псЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 19). С другим диагнозом достоверно чаще выписывали пациентов с псЮА, реже – с пцЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 19).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию в стационар врачом другой специальности, достоверно раньше (через 1,92 (1,6; 3,58) [0,6; 12,99] мес.) госпитализировались дети с сЮА, достоверно позже (через 4,7 (2,3; 11,23) [0,8; 44,32] мес. ( $p=0,000$ )) – с ЮАС (табл. 20). Сразу в профильное отделение

статистически значимо чаще направлялись пациенты с ЮРА и ЮАС, реже – с псЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 19). С другим диагнозом достоверно чаще выписывали пациентов с псЮА, реже – с ЮРА ( $p=0,000$ ) (табл. 19).

### ***В зависимости от федерального округа и варианта ЮА***

В исследовании проводился анализ зависимости сроков госпитализации от федерального округа и варианта ЮА.

Достоверно раньше (через 2,2 (1,2; 8,9) [0,5; 53,22] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СЗФО, позже (через 3,9 (2,2; 7,4) [0,33; 35,44] мес.,  $p=0,000$ ) – в СКФО (табл.21).

В ЦФО и УФО достоверно раньше госпитализировались пациенты с сЮА, позже – пациенты с ЮАС ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в ПФО и СЗФО – достоверно раньше – пациенты с сЮА, позже – с псЮА ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно). В ЮФО, напротив, достоверно раньше направлялись на госпитализацию пациенты с ЮРА, позже – с ЮАС ( $p=0,000$ ), в ДФО и СКФО – раньше пациенты с ЮРА, позже – с псЮА ( $p=0,01$ ;  $p=0,000$ ), в СибФО – раньше пациенты с сЮА, позже – с полиЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

### ***Направление на госпитализацию, минуя амбулаторный этап***

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 1,92 (0,71; 3,3) [0,5; 53,22] мес.), госпитализировались дети, проживающие в СЗФО, позже (через 3,78 (2,15; 5,54) [0,7; 32,8] мес.) – в ДФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей дети с сЮА достоверно раньше госпитализировались в ЦФО, УФО, ЮФО, ПФО, СЗФО ( $p=0,07$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,1$ ;  $p=0,02$ ,  $p=0,000$ , соответственно), с ЮРА – в ДФО и СибФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,61$ ; соответственно), с ЮАС – в СКФО ( $p=0,02$ ). Пациенты с ЮАС достоверно позже госпитализировались в ЦФО, УФО, ЮФО, ДФО и СибФО ( $p=0,07$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,1$ ;  $p=0,000$ ,  $p=0,61$ ), с ЮРА – в СКФО ( $p=0,01$ ), с полиЮА – в СЗФО ( $p=0,000$ ), с псЮА – в ПФО ( $p=0,02$ ), (табл. 21).

Дополнительно в группе выявлены случаи раннего направления в стационар пациентов с полиЮА – в СибФО и с псЮА – в УФО – через 0,79 мес.

и 0,25 мес. после дебюта заболевания, соответственно, поздней госпитализации пациента с псЮА в СЗФО – через 11,06 мес. (табл. 21). Данные случаи исключены из оценки статистической значимости в виду малого размера подгрупп.

#### ***Направление на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом***

В группе пациентов, направленных на госпитализацию в стационар «детским» врачом-ревматологом, раньше (через 2,68 (1,38; 6,25) [0,3; 45,25] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в ПФО, позже (через 3,77 (2,3; 7,21) [0,3; 48,9] мес.) – в ЦФО; однако выявленные различия статистически не значимы ( $p=0,68$ ) (табл. 21).

Дети с сЮА достоверно раньше после дебюта заболевания госпитализировались в ЦФО, ПФО, УФО, СибФО, СЗФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,01$ ), с ЮРА – в ЮФО, в ДФО и СКФО ( $p=0,03$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,04$  соответственно). Пациенты с пауциартритом достоверно позже госпитализировались в УФО ( $p=0,000$ ), с ЮАС – в ЦФО и ПФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ), с псориазическим артритом – в ЮФО, ДФО, СКФО, СЗФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,04$ ;  $p=0,01$  соответственно), с полиартритом – в СибФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

#### ***Направление на госпитализацию врачом другой специальности***

В группе пациентов, направленных на госпитализацию в стационар врачом другой специальности, раньше (через 2,8 (1,9; 5,2) [0,6; 21,42] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СЗФО, позже (через 3,8 (2,65; 8,1) [0,7; 44,32] мес.) – в СибФО, выявленные различия статистически не значимы ( $p=0,7$ ) (табл. 21).

Дети с сЮА достоверно раньше после дебюта заболевания госпитализировались в ЦФО, УФО, ПФО, СибФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,03$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,01$ ), в ЮФО и СЗФО, но статистически не значимо, ( $p=0,44$ ;  $p=0,1$ ), с ЮРА – в ДФО ( $p=0,000$ ) и СКФО ( $p=0,01$ ). Пациенты с полиартритом достоверно позже госпитализировались в ДФО, УФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,03$ ), с ЮРА – в СибФО ( $p=0,000$ ), с псориазическим артритом – в СКФО ( $p=0,01$ ), с ЮАС – в ЦФО, ПФО

( $p=0,000$ ;  $p=0,03$ ), позже, но статистически не значимо – в СЗФО и ЮФО ( $p=0,1$ ;  $p=0,44$ ) (табл. 21).

#### 4.3.2 Юношеский ревматоидный артрит

Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 2,3 (1,19;4,7) [0,3;32,8] мес. 157/187 (84%) пациентов сразу госпитализированы в профильный стационар, 30/187 (16%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (рис. 17, табл. 19,20). 29/30 (97%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 1/30 (3%) – выписан с «неревматическим» диагнозом и впоследствии госпитализирован в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского ревматоидного артрита (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога через 1,95 (1,02;4,36) [0,3;25,91] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 57/187 (30%) пациентов, все – в профильное отделение (рис. 17, табл. 19, 20).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога, через 2,2 (1,37;5,19) [0,6;32,13] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 97/187 (52%) пациентов: 83/97 (85,6%) – в профильный стационар, 14/97 (14,4%) – в непрофильный ( $p=0,000$ ) (табл. 19,20). 13/14 (92,8%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 1/14 (7,2%) – выписан с «неревматическим» диагнозом и впоследствии госпитализирован в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского ревматоидного артрита (табл. 19).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, через 2,6 (1,6; 5,2) [0,5; 32,8] мес. от манифестации симптомов заболевания госпитализированы 33/187 (18%) пациентов: 17/33 (51,5%) – в профильный стационар, 16/33 (48,5%) – в непрофильный,  $p=1$  (табл. 19,20). Все пациенты, поступившие в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение (табл. 19).

Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в стационар достоверно не зависела от варианта направления на госпитализацию ( $p=0,42$ ) (табл. 20).

### *Анализ по федеральным округам Российской Федерации*

Достоверно раньше госпитализировались пациенты, проживающие в ДФО – через 1,7 (1,1; 3,16) [0,3; 12,1] мес., позже – в СибФО – через 3,9 (2,1; 6,21) [0,8; 22,8] мес. ( $p=0,016$ ) (табл.21).

В группе пациентов, родители которых самостоятельно обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 1,2 (0,89; 1,92) [0,81; 2,3] мес.), госпитализировались дети, проживающие в ДФО, позже (через 8,28 (4,9; 11,31) [1,98;14,34] мес.) – в СКФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 0,66 (0,63; 1,67) [0,5; 2,68] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в ДФО, позже (через 3,55 (1,89; 5,21) [0,7; 6,88] мес.) – в СЗФО ( $p=0,032$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию врачом другой специальности, достоверно раньше (через 1,7 (1,5; 1,93) [0,6; 6,6] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СКФО, позже (через 5,69 (1,95; 14,45) [0,8; 22,9] мес.) – в СибФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

### **4.3.3 Юношеский анкилозирующий спондилит**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 4,37 (2,2; 10,2) [0,7; 53,22] мес. 247/320 (77,2%) пациентов сразу госпитализированы в профильный стационар, 73/320 (22,8%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (рис. 17, табл. 19, 20). 56/73 (76,7%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 17/73 (23,3%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского анкилозирующего спондилита. Повторная госпитализация

в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 19/320 (6%) пациентов (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога через 5,1 (2,6; 14,1) [0,8; 52,1] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 215/320 (67%) пациентов: 178/215 (82,7%) – сразу в профильный стационар, 37/215 (17,3%) – в непрофильный  $p=0,000$  (табл. 19, 20). Все пациенты, поступившие в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, где верифицирован диагноз юношеского анкилозирующего спондилита. Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 19/215 (8,8%) пациентов (табл. 19).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога, через 4,7 (2,3; 11,23) [0,8; 44,32] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 41/320 (13%) пациентов: 35/41 (85,4%) – сразу в профильный стационар, 6/41 (14,6%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (табл. 19,20). 4/6 (66,7%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 2/6 (33,3%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского анкилозирующего спондилита (табл. 19).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, через 3,7 (1,8; 7,5) [0,7; 53,22] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 64/320 (20%) пациентов: 34/64 (53%) – сразу в профильный стационар, 30/64 (47%) – в непрофильный,  $p=0,59$  (табл. 19,20). 16/30 (53,3%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 14/30 (46,7%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован юношеский анкилозирующий спондилит (табл. 19).

Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в стационар достоверно не зависела от варианта направления на госпитализацию ( $p=0,06$ ) (табл. 20).

### *Анализ по федеральным округам Российской Федерации*

Достоверно раньше госпитализировались пациенты, проживающие в СКФО – через 3,8 (2,32; 9,41) [1,2; 33,15] мес., позже – в СибФО – через 5,15 (2,5; 10,99) [1,1; 50,25] мес. ( $p=0,043$ ) (табл. 21).

#### *В зависимости от варианта направления на госпитализацию*

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 2,2 (1,43; 4,41) [1,25; 10,18] мес.), госпитализировались дети, проживающие в СКФО, позже (через 5,81 (2,9; 8,23) [1,1; 20,22] мес.) – в УФО ( $p=0,01$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 3,45 (2,61;10,1) [0,8;52,1] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в ДФО, позже (через 8,94 (3,14;15,37) [1,42;35,8] мес.) – в ЦФО ( $p=0,007$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию врачом другой специальности, достоверно раньше (через 2,73 (2,4; 12,39) [1,92; 21,42] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СЗФО, позже (через 6,5 (2,74; 10,41) [1,8; 41,2] мес.) – в ПФО ( $p=0,001$ ) (табл. 21).

#### **4.3.4 Юношеский артрит с системным началом**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 2,02 (1,21; 3,1) [0,2; 15,5] мес. 184/364 (50,5%) пациентов госпитализированы сразу в профильный стационар, 180/364 (49,5%) – в непрофильный,  $p=0,82$  (рис. 17, табл. 19, 20). 135/180 (75%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 45/180 (25%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в ревматологическое отделение, где верифицирован диагноз юношеского артрита с системным началом (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога через 2,2 (1,1; 3,4) [0,3; 13,3] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 91/364 (25%) пациентов: 66/91 (72,5%) – сразу в профильный стационар, 25/91

(27,5%) – в непрофильный  $p=0,000$  (табл. 19, 20). 14/25 (56%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 11/25 (44%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита с системным началом (табл. 19).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога, через 1,92 (1,6; 3,58) [0,6; 12,99] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 123/364 (34%) пациентов: 71/123 (57,7%) – сразу в профильный стационар, 52/123 (42,3%) – в непрофильный,  $p=0,02$  (табл. 19, 20). 28/52 (53,8%) пациентов, поступивших в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 24/52 (46,2%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита с системным началом (табл. 19).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, через 1,5 (0,93; 3,8) [0,2; 15,5] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 150/364 (41%) пациентов: 47/150 (31,3%) – сразу в профильный стационар, 103/150 (68,7%) – в непрофильный,  $p=0,02$  (табл. 19, 20). 93/103 (90%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 10/103 (10%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита с системным началом (табл. 19).

Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в стационар достоверно не зависела от варианта направления на госпитализацию ( $p=0,1$ ) (табл. 20).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Достоверно раньше госпитализировались пациенты, проживающие в СЗФО – через 1,1 (0,6; 2,6) [0,5; 4,69] мес., позже – в ДФО – через 3,27 (2,6; 4,3) [0,59; 12,9] мес. ( $p=0,000$ ) (табл.21).

### ***В зависимости от варианта направления на госпитализацию***

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 1,1 (1,06; 2,38) [0,57; 3,78] мес.), госпитализировались дети, проживающие в УФО, позже (через 3,62 (2,86; 4,23) [0,7; 6,95] мес.) – в ДФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 1,2 (0,85; 2,64) [0,6; 7,79] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СЗФО, позже (через 3,34 (2,3; 4,5) [0,94; 6,19] мес.) – в ЮФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию врачом другой специальности, достоверно раньше (через 1,2 (0,8; 2,56) [0,7; 7,27] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СибФО, позже (через 3,6 (2,34; 5,1) [1,59; 12,99] мес.) – в ДФО ( $p=0,01$ ) (табл. 21).

### **4.3.5 Юношеский полиартрит (серонегативный)**

Ме длительности периода после дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 3,31 (2,1; 6,48) [0,59; 29,12] мес. 416/458 (90,8%) пациентов сразу госпитализированы в профильный стационар, 42/458 (9,2%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (рис. 17, табл. 19, 20). 32/42 (76,2%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 10/42 (23,8%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского полиартрита (серонегативного). Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 4/458 (0,9%) пациентов. (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога через 3,02 (2,1; 6,8) [0,59; 29,03] мес. от манифестации симптомов заболевания госпитализированы 301/458 (66%) пациентов: 289/301 (96%) – сразу в профильный стационар, 12/301 (4%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (табл. 19, 20). 9/12 (75%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 3/12 (25%) – выписаны с «неревматическим»

диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского полиартрита (серонегативного). Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 2/301 (0,7%) пациентов (табл. 19).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога через 4,13 (2,05; 10,23) [0,8; 29,12] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 119/458 (26%) пациентов: 98/119 (82,4%) – сразу в профильный стационар, 21/119 (17,6%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (табл. 19,20). 18/21 (85,7%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 3/21 (14,3%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского полиартрита (серонегативного) (табл. 19).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, через 2,6 (1,4; 4,2) [0,8; 20,2] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 38/458 (8%) пациентов: 29/38 (76,3%) – сразу в профильный стационар, 9/38 (23,7%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (табл. 19, 20). 4/9 (44,4%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 5/9 (55,6%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского полиартрита (серонегативного). Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 2/38 (5,26%) пациентов (табл. 19).

Достоверно быстрее после дебюта заболевания госпитализированы пациенты, родители которых обратились в стационар, минуя амбулаторный этап ( $p=0,000$ ) (табл. 20).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Достоверно раньше госпитализировались пациенты, проживающие в ПФО – через 2,96 (2,04; 6,9) [0,59;29,12] мес., позже – в СибФО – через 5,7 (2,12; 10,5) [0,8; 23,37] мес. ( $p=0,000$ ) (табл.21).

### ***В зависимости от варианта направления на госпитализацию***

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 2,08 (1,87; 3,9) [1,16; 8,56] мес.) госпитализировались дети, проживающие в ПФО, позже (через 3,98 (2,88; 3,9) [2,42; 4,13] мес.) – в СЗФО ( $p=0,047$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 2,62 (2,1; 6,23) [1,3; 27,34] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в ПФО, позже (через 6,5 (2,82; 11,26) [1,26; 22,31] мес.) – в СибФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию врачом другой специальности, достоверно раньше (через 2,8 (2,4; 5,83) [1,2; 18,14] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в ЮФО, позже (через 6,6 (2,78; 10,23) [1,32; 23,01] мес.) – в ДФО ( $p=0,04$ ) (табл. 21).

#### **4.3.6 Пауциартикулярный юношеский артрит**

Ме длительности периода после дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 3,56 (2,18; 6,01) [0,4; 25,9] мес. 397/570 (69,6%) пациентов сразу госпитализированы в профильный стационар, 173/570 (30,4%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (рис. 17, табл. 19, 20). 119/173 (68,8%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 54/119 (31,2%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз пауциартикулярного юношеского артрита. Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 6/570 (1,1%) пациентов (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога через 3,8 (2,5; 6,9) [0,52; 25,9] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 342/570 (60%) пациентов: 277/342 (81%) – сразу в профильный стационар, 65/342 (19%) – в непрофильный,  $p=0,000$  (табл. 19, 20). 49/65 (75,3%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 16/65 (24,7%) – выписаны с «неревматическим»

диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз пауциартикулярного юношеского артрита (табл. 19).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога через 3,62 (2,1; 7,82) [0,4; 20,5] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 185/570 (32%) пациентов: 102/185 (55,1%) – сразу в профильный стационар, 83/185 (44,9%) – в непрофильный,  $p=0,07$  (табл. 19, 20). 50/83 (60,2%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 33/83 (39,8%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз пауциартикулярного юношеского артрита (табл. 19).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, через 3,2 (1,93; 9,4) [0,8; 13,29] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 43/570 (8%) пациентов: 18/43 (41,9%) – сразу в профильный стационар, 25/43 (58,1%) – в непрофильный,  $p=0,19$  (табл. 19, 20). 20/25 (80%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 5/20 (20%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз пауциартикулярного юношеского артрита. Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 6/43 (14%) пациентов (табл. 19).

Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в стационар достоверно не зависела от варианта направления на госпитализацию ( $p=0,6$ ) (табл. 20).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Раньше, но статистически не значимо, госпитализировались пациенты, проживающие в ЦФО – через 3,12 (2,12; 5,42) [0,67; 23,17] мес., позже в СибФО – через 4,16 (2,4; 7,72) [1,2; 25,9] мес. ( $p=0,88$ ) (табл.21).

#### ***В зависимости от варианта направления на госпитализацию***

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 1,82 (1,73; 3,82) [0,6; 13,29] мес.), госпитализировались дети, проживающие в ЦФО, позже (через 5,7 (3,31; 7,02) [0,8; 11,64] мес.) – в ПФО ( $p=0,002$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 3,1 (2,2; 10,3) [1,26; 17,4] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в ДФО, позже (через 4,4 (2,53; 5,9) [0,8; 21,81] мес.) – в УФО ( $p=0,04$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию врачом другой специальности, достоверно раньше (через 2,8 (2,2; 6,9) [0,92; 20,16] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в УФО, позже (через 4,82 (2,8; 7,63) [1,15; 20,5] мес.) – в СКФО ( $p=0,03$ ) (табл. 21).

#### **4.3.7 Юношеский артрит при псориазе**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар составила 4,08 (2,1; 10,7) [0,25; 48,9] мес. 65/129 (50,4%) пациентов сразу госпитализированы в профильный стационар, 64/129 (49,6%) – в непрофильный,  $p=1$  (рис. 17, табл. 19, 20). 23/64 (36%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 41/64 (64%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован юношеского артрита при псориазе. Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 3/129 (2,3%) пациентов (табл. 19).

По направлению «детского» врача-ревматолога через 4,1 (2,4; 11,8) [1,1; 48,9] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 107/129 (83%) пациентов: 57/107 (53,3%) – сразу в профильный стационар, 50/107 (46,7%) – в непрофильный,  $p=0,41$  (табл. 19, 20). 15/50 (30%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 35/50 (70%) – выписаны с «неревматическим»

диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита при псориазе (табл. 19).

По направлению врачей других специальностей, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога, через 3,9 (3,05; 11,5) [1,2; 42,2] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 12/129 (9%) пациентов: 4/12 (33,3%) – сразу в профильный стационар, 8/12 (66,7%) – в непрофильный,  $p=0,22$  (табл. 19,20). 2/8 (25%) пациентов, госпитализированных в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение, 6/8 (75%) – выписаны с «неревматическим» диагнозом и в последующем госпитализированы в профильный стационар, где верифицирован диагноз юношеского артрита при псориазе (табл. 19).

Минуя амбулаторный этап, по самостоятельному обращению родителей, через 1,7 (1,2; 3,42) [0,25; 12,4] мес. после манифестации симптомов заболевания госпитализированы 10/129 (8%) пациентов: 4/10 (40%) – сразу в профильный стационар, 6/10 (60%) – в непрофильный,  $p=0,65$  (табл. 19, 20). Все пациенты, госпитализированные в непрофильный стационар, переведены в ревматологическое отделение.

Повторная госпитализация в профильный стационар для верификации диагноза потребовалась 3/10 (30%) пациентов (табл. 19).

Достоверно раньше после дебюта заболевания госпитализировались пациенты, родители которых обратились в стационар самостоятельно, минуя амбулаторный этап ( $p=0,02$ ) (табл. 20).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Достоверно раньше госпитализировались пациенты, проживающие в УФО (через 2,62 (2,13; 5,4) [0,25; 12,73] мес. (позже – в СЗФО (через 10,52 (5,06; 31,21) [1,55; 41,62] мес.) ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

Таблица 19. «Путь» пациента с юношеским артритом на стационарном этапе, n=2028

№	Показатели	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>g</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
<b>Направление на госпитализацию</b>									
<b>1</b>	<b>Направлены на госпитализацию непрофильным специалистом, минуя амбулаторный прием «детского» врача-ревматолога, абс. (%)</b>	577/2028 (28)	123/364 (34)	97/187 (52)	41/320 (13)	119/458 (26)	185/570 (32)	12/129 (9)	<b>0,000*</b>
1.1	В профильный стационар, абс. (%)	393/577 (68,1)	71/123 (57,7)	83/97 (85,6)	35/41 (85,4)	98/119 (82,4)	102/185 (55,1)	4/12 (33,3)	<b>0,000*</b>
1.2	В непрофильный стационар, абс. (%)	184/577 (31,9)	52/123 (42,3)	14/97 (14,4)	6/41 (14,6)	21/119 (17,6)	83/185 (44,9)	8/12 (66,7)	<b>0,000*</b>
	<b>p-value<sup>v</sup></b>	<b>0,000*</b>	<b>0,02*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	0,07	0,22	
1.2.1	переведены в ревматологическое отделение, абс. (%)	115/184 (62,5)	28/52 (53,8)	13/14 (92,8)	4/6 (66,7)	18/21 (85,7)	50/83 (60,2)	2/8 (25)	<b>0,001*</b>
1.2.2	выписаны с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара с последующей госпитализацией в профильный абс. (%)	69/184 (37,5)	24/52 (46,2)	1/14 (7,2)	2/6 (33,3)	3/21 (14,3)	33/83 (39,8)	6/8 (75)	<b>0,000*</b>
1.3	госпитализировались повторно в профильный стационар для верификации диагноза, абс. (%)	0/577 (0)	0/123 (0)	0/97 (0)	0/41 (0)	0/119 (0)	0/185 (0)	0/12 (0)	-
<b>2</b>	<b>Направлены на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, абс. (%)</b>	1113/2028 (55)	91/364 (25)	57/187 (30)	215/320 (67)	301/458 (66)	342/570 (60)	107/129 (83)	<b>0,000*</b>
2.1	В профильный стационар, абс. (%)	924/1113 (83)	66/91 (72,5)	57/57 (100)	178/215 (82,7)	289/301 (96)	277/342 (81)	57/107 (53,3)	<b>0,000*</b>
2.2	В непрофильный стационар, абс. (%)	189/1113 (17)	25/91 (27,5)	0 (0)	37/215 (17,3)	12/301 (4)	65/342 (19)	50/107 (46,7)	<b>0,000*</b>
	<b>p-value<sup>f</sup></b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	-	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	0,41	-
2.2.1	переведены в ревматологическое отделение, абс. (%)	124/189 (65,6)	14/25 (56)	0 (0)	37/37 (100)	9/12 (75)	49/65 (75,3)	15/50 (30)	<b>0,000*</b>
2.2.2	выписаны с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара с последующей госпитализацией в профильный, абс. (%)	65/189 (34,4)	11/25 (44)	0 (0)	0 (0)	3/12 (25)	16/65 (24,7)	35/50 (70)	<b>0,000*</b>
2.3	госпитализировались повторно в профильный стационар для верификации диагноза, абс. (%)	21/1113 (1,9)	0/91 (0)	0/57 (0)	19/215 (8,8)	2/301 (0,7)	0/342 (0)	0/107 (0)	<b>0,000*</b>
<b>3</b>	<b>Госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи, абс. (%)</b>	338/2028 (17)	150/364 (41)	33/187 (18)	64/320 (20)	38/458 (8)	43/570 (8)	10/129 (8)	<b>0,000*</b>
3.1	В профильный стационар, абс. (%)	149/338 (44)	47/150 (31,3)	17/33 (51,5)	34/64 (53)	29/38 (76,3)	18/43 (41,9)	4/10 (40)	<b>0,000*</b>
3.2	В непрофильный стационар, абс. (%)	189/338 (56)	103/150 (68,7)	16/33 (48,5)	30/64 (47)	9/38 (23,7)	25/43 (58,1)	6/10 (60)	<b>0,000*</b>
	<b>p-value<sup>g</sup></b>	<b>0,01*</b>	<b>0,000*</b>	1	0,59	<b>0,000*</b>	0,19	0,65	-

Таблица 19. «Путь» пациента с юношеским артритом на стационарном этапе, n=2028 (продолжение)

№	Показатели	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
3.2.1	переведены в ревматологическое отделение, абс. (%)	155/189 (85)	93/103 (90)	16/16 (100)	16/30 (53,3)	4/9 (44,4)	20/25 (80)	6/6 (100)	0,04*
3.2.2	выписаны с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара с последующей госпитализацией в профильный, абс. (%)	34/189 (15)	10/103 (10)	0 (0)	14/30 (46,7)	5/9 (55,6)	5/25 (20)	0 (0)	0,000*
3.3	госпитализировались повторно в профильный стационар для верификации диагноза, абс. (%)	11/338 (3,3)	0/150 (0)	0/33 (0)	0/64 (0)	2/38 (5,26)	6/43 (14)	3/10 (30)	0,000*
4	<b>Итого госпитализировано в стационар, абс. (%)</b>	2028/2028 (100)	364/364 (100)	187/187 (100)	320/320 (100)	458/458 (100)	570/570 (100)	129/129 (100)	-
4.1	В профильный стационар, абс. (%)	1466/2028 (72)	184/364 (50,5)	157/187 (84)	247/320 (77,2)	416/458 (90,8)	397/570 (69,6)	65/129 (50,4)	0,000*
4.2	В непрофильный стационар, абс. (%)	562/2028 (28)	180/364 (49,5)	30/187 (16)	73/320 (22,8)	42/458 (9,2)	173/570 (30,4)	64/129 (49,6)	0,000*
	<b>p-value<sup>‡</sup></b>	<b>0,000*</b>	0,82	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	1	-
4.2.1	переведены в ревматологическое отделение, абс. (%)	394/562 (70)	135/180 (75)	29/30 (97)	56/73 (76,7)	32/42 (76,2)	119/173 (68,8)	23/64 (36)	0,000*
4.2.2	выписаны с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара с последующей госпитализацией в профильный, абс. (%)	168/562 (30)	45/180 (25)	1/30 (3)	17/73 (23,3)	10/42 (23,8)	54/173 (31,2)	41/64 (64)	0,000*
4.3	госпитализировались повторно в профильный стационар для верификации диагноза, абс. (%)	32/2028 (1,6)	0/364 (0)	0/187 (0)	19/320 (6)	4/458 (0,9)	6/570 (1,1)	3/129 (2,3)	0,000*

Примечания: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ ,

профильный стационар – ревматологическое отделение или отделение, имеющее в своем составе ревматологические койки, непрофильный стационар – отделение, в составе которого ревматологические койки отсутствуют

& - сравнение статистической значимости по горизонтали в рамках каждого вида обращения за медицинской помощью в зависимости от варианта ЮА (M08.2, M08.0, M08.1, M08.3, M08.4, M09.0),

¥ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.1.1 и п.1.2;

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.2.1 и п.2.2;

‡ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.3.1 и п.3.2;

\* - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.4.1 и п.4.2.

**Таблица 20. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА и варианта направления на госпитализацию, n=2028**

№	Вариант направления на госпитализацию	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
1	Направление на госпитализацию в целом, n=2028, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,18 (2,1; 6,68) [0,2; 53,22]	2,02 (1,21;3,1) [0,2;15,5]	2,3 (1,19;4,7) [0,3;32,8]	4,37 (2,2; 10,2) [0,7; 53,22]	3,31 (2,1; 6,48) [0,59; 29,12]	3,56 (2,18; 6,01) [0,4; 25,9]	4,08 (2,1; 10,7) [0,25; 48,9]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; <b>0,000*</b> для M08.0 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
1.1	минуя амбулаторный этап, n=338, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,45 (1,54; 4,32) [0,2; 53,22]	1,5 (0,93;3,8) [0,2;15,5]	2,6 (1,6;5,2) [0,5;32,8]	3,7 (1,8; 7,5) [0,7; 53,22]	2,6 (1,4; 4,2) [0,8; 20,2]	3,2 (1,93; 9,4) [0,8; 13,29]	1,7 (1,2; 3,42) [0,25; 12,4]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.0, M08.1 M08.3, M08.4)
1.2	по направлению «детского» врача-ревматолога, n=1113, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,32 (2,5; 7,3) [0,3; 52,1]	2,2 (1,1;3,4) [0,3;13,3]	1,95 (1,02;4,36) [0,3;25,91]	5,1 (2,6; 14,1) [0,8; 52,1]	3,02 (2,1; 6,8) [0,59; 29,03]	3,8 (2,5; 6,9) [0,52; 25,9]	4,1 (2,4; 11,8) [1,1; 48,9]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0: M08.1 и M08.2, M08.3; M08.2 и M09.0)
1.3	по направлению врача другой специальности, n=577, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,5 (2,03; 7,41) [0,4; 44,32]	1,92 (1,6; 3,58) [0,6; 12,99]	2,2 (1,37; 5,19) [0,6; 32,13]	4,7 (2,3; 11,23) [0,8; 44,32]	4,13 (2,05; 10,23) [0,8; 29,12]	3,62 (2,1; 7,82) [0,4; 20,5]	3,9 (3,05; 11,5) [1,2; 42,2]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
	p-value <sup>£</sup>	<b>0,000*</b> ( <b>0,042*</b> для 1.1 и 1.2, 1.1 и 1.3; <b>0,057</b> для 1.2 и 1.3)	0,1	0,42	0,06	<b>0,000*</b> (0,06 для 1.1 и 1.2, <b>0,004*</b> для 1.1 и 1.3)	0,6	<b>0,02*</b> ( <b>0,004*</b> для 1.1 и 1.2; 1.1 и 1.3)	

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от варианта направления на госпитализацию; & - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого варианта направления на госпитализацию в зависимости от варианта ЮА

**Таблица 21. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА, варианта направления на госпитализацию и федерального округа, n=2028**

Направление на госпитализацию в целом, n=2028									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
1	ЦФО n=491, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,1 (1,6; 7,3) [0,2; 48,9]	1,9 (0,9; 2,43) [0,2; 7,23]	2,3 (1,4;4,9) [0,4;25,75]	4,46 (2,24; 9,3) [0,7; 35,8]	3,19 (1,98; 7,82) [0,7; 28,39]	3,12 (2,12; 5,42) [0,67; 23,17]	4,1 (2,25; 11,4) [1,1; 48,9]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4 M09.0; <b>0,026*</b> для M08.0 и M08.1)
2	ПФО n=389, мес. Me (25%;75%) [min; max]	2,68 (1,46; 7,26) [0,3; 45,25]	1,82 (0,9; 2,3) [0,3; 4,19]	1,9 (1,1; 4,2) [0,3; 32,8]	4,2 (2,1; 13,4) [0,95; 45,25]	2,96 (2,04;6,9) [0,59;29,12]	3,9 (2,2; 6,9) [0,8;19,83]	4,3 (1,9; 12,1) [0,73; 37,62]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1, M08.2; M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; <b>0,04*</b> для M08.0 и M08.4; <b>0,01*</b> для M08.0 и M09.0, M08.3)
3	УФО n=239, мес. Me (25%;75%) [min; max]	2,94 (2,2; 7,9) [0,25; 27,66]	1,7 (0,8; 4,65) [0,4; 7,2]	2,5 (1,61; 3,92) [1,4; 14,08]	4,54 (2,53; 11,91) [0,8; 27,4]	3,34 (2,42; 6,31) [0,74; 27,66]	4,02 (2,1; 8,6) [1,04; 23,93]	2,62 (2,13; 5,4) [0,25; 12,73]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4; <b>0,04*</b> для M09.0 и M08.2)
4	ЮФО n=217, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,3 (2,1; 8,3) [0,7; 47,2]	3,1 (2,4; 5,6) [0,7; 13,68]	2,1 (1,61; 8,9) [0,86; 25,92]	4,54 (2,2; 10,04) [0,9; 47,2]	3,24 (2,45; 6,11) [0,6; 26,08]	3,32 (2,3; 7,1) [0,77;21,36]	4,31 (3,8; 10,3) [1,6;37,05]	<b>0,000*</b> ( <b>0,01*</b> для попарных сравнений между M08.1 и M08.2; <b>0,04*</b> для M08.2 и M09.0)
5	ДФО n=215, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,4 (2,1; 9,81) [0,3; 52,1]	3,27 (2,6; 4,3) [0,59; 12,9]	1,7 (1,1; 3,16) [0,3; 12,1]	3,86 (1,96; 8,24) [0,7; 52,1]	3,29 (2,1; 6,64) [1,1; 25,75]	3,4 (2,2; 10,4) [0,4; 19,8]	3,9 (2,28; 7,27) [1,55; 40,4]	<b>0,01*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений между M08.0 и M08.1, M08.2, M08.3, M08.4, M09.0)
6	СибФО n=202, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,7 (1,9; 8,2) [0,2; 50,25]	1,9 (0,9; 4,2) [0,2; 15,5]	3,9 (2,1; 6,21) [0,8; 22,8]	5,15 (2,5; 10,99) [1,1; 50,25]	5,7 (2,12; 10,5) [0,8; 23,37]	4,16 (2,4; 7,72) [1,2; 25,9]	2,92 (1,73; 5,8) [0,92; 23,57]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.0, M08.1, M08.3, M08.4)
7	СКФО n=136, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,9 (2,2; 7,4) [0,33; 35,44]	3,02 (2,2; 4,9) [0,33; 4,52]	1,94 (1,42; 2,26) [0,6; 18,81]	3,8 (2,32; 9,41) [1,2; 33,15]	3,9 (2,56; 8,81) [1,2; 27,34]	3,56 (2,58; 7,4) [1,13; 22,38]	8,1 (3,8; 16,97) [2,4; 35,44]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M09.0 и M08.0, M08.1, M08.2, M08.3, M08.4)

**Таблица 21. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА, варианта направления на госпитализацию и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

<b>8</b>	<b>СЗФО</b> n=139, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,2 (1,2; 8,9) [0,5; 53,22]	1,1 (0,6; 2,6) [0,5; 4,69]	3,5 (2,2; 6,79) [1,1; 32,8]	4,31 (1,97; 6,9) [1,2; 53,22]	2,98 (2,32; 3,91) [1,22; 24,29]	3,54 (2,6; 4,3) [1,46; 22,45]	10,52 (5,06; 31,21) [1,55; 41,62]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.0, M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
	<b>p-value<sup>f</sup></b>	<b>0,000*<sup>g</sup></b>	<b>0,000*<sup>h</sup></b>	0,32 (p= <b>0,016*</b> для попарного сравнения ДФО и СибФО)	0,78 (p= <b>0,031*</b> для попарного сравнения СКФО и СибФО)	0,62 (p= <b>0,000*</b> для попарного сравнения ПФО и СибФО)	1 (p=0,88 для попарного сравнения ДФО и СибФО)	0,18 (p= <b>0,000*</b> для попарного сравнения между УФО и СЗФО)	-
<b>Минус амбулаторный этап, n=338</b>									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=338	M08.2, n=150	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>e</sup>
				M08.0, n=33	M08.1, n=64	M08.3, n=38	M08.4, n=43	M09.0, n=10	
<b>1</b>	<b>ЦФО, n=84, мес.</b> Me (25%; 75%) [min; max]	2,24 (1,9; 3,5) [0,2; 31,8]	1,78 (1,42; 2,91) [0,2; 7,23]	2,81 (1,83; 7,51) [0,93; 25,75]	3,17 (1,81; 4,7) [0,7; 31,8]	2,74 (1,5; 4,02) [0,8; 14,38]	1,82 (1,73; 3,82) [0,6; 13,29]	1,95 (1,5; 6,53) [1,06; 11,11]	0,07
<b>2</b>	<b>ПФО, n=65, мес.</b> Me (25%; 75%) [min; max]	2,32 (1,25; 4,62) [0,72; 41,28]	1,26 (1,2; 2,52) [0,72; 11,7]	2,02 (1,81; 2,87) [0,76; 32,8]	3,3 (1,2; 16,49) [0,96; 41,28]	2,08 (1,87; 3,9) [1,16; 8,56]	5,7 (3,31; 7,02) [0,8; 11,64]	1,8 (0,8; 1,52) [0,93; 4,7]	<b>0,02*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.4 и M09.0, <b>0,01*</b> для M08.4 и M08.2.)
<b>3</b>	<b>УФО<sup>#</sup>, n=28, мес.</b> Me (25%; 75%) [min; max]	2,67 (1,51; 5,82) [0,25; 20,22]	1,1 (1,06; 2,38) [0,57; 3,78]	2,68 (2,33; 3,06) [2,2; 3,7]	5,81 (2,9; 8,23) [1,1; 20,22]	3,3 (2,51; 4,02) [1,4; 20,2]	4,2 (2,49; 10,21) [1,73; 10,25]	0,25 (0,25; 0,25) [0,25; 0,25]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.4; <b>0,02*</b> для M08.2 и M08.3)
<b>4</b>	<b>ЮФО, n=23, мес.</b> Me (25%; 75%) [min; max]	3,29 (1,7; 4,8) [0,7; 13,69]	2,89 (1,9; 4,82) [0,7; 13,69]	3,9 (2,82; 5,43) [2,32; 5,41]	4,23 (2,91; 4,91) [2,3; 5,42]	2,41 (1,72; 3,1) [1,26; 3,5]	-	-	0,1

**Таблица 21. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА, варианта направления на госпитализацию и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

5	ДФО, n=45, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,78 (2,15;5,54) [0,7;32,8]	3,62 (2,86;4,23) [0,7;6,95]	1,2 (0,89; 1,92) [0,81; 2,3]	5,21 (2,02; 6,2) [1,32; 32,8]	3,21 (2,2; 4,55) [1,1; 5,32]	3,26 (2,82; 5,76) [2; 13,2]	-	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.1 и M08.0)
6	СибФО#, n=20, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,4 (1,8;5,27) [0,5;15,5]	2,78 (1,77;5,72) [0,5;15,5]	1,91 (1,83;2,61) [1,52;3,41]	3,9 (3,12;4,9) [2,4;5,91]	0,79 (0,79;0,79) [0,79;0,79]	-	-	0,61
7	СКФО, n=22, мес. Me (25%;75%) [min; max]	2,42 (1,81;9,09) [1,25;14,34]	2,4 (1,9;2,4) [1,7;2,35]	8,28 (4,9;11,31) [1,98;14,34]	2,2 (1,43;4,41) [1,25;10,18]	2,4 (1,82;8,51) [1,89;7,85]	2,8 (2,12;4,36) [1,32;5,82]	7,32 (4,52;9,86) [2,3;12,4]	<b>0,02*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.2 и M08.1)
8	СЗФО#, n=51, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	1,92 (0,71;3,3) [0,5;53,22]	1,7 (0,94;2,36) [0,5;13,2]	3,28 (1,54;7,51) [0,5;32,8]	2,72 (2,2;32,66) [1,5;53,22]	3,58 (2,88;3,9) [2,42;4,13]	11,06 (11,06;11,06) [11,06;11,06]	-	<b>0,000*</b> <b>(0,01*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.3)
	p-value <sup>ε</sup>	<b>0,000*</b> <sup>†</sup>	<b>0,000*</b> <sup>‡</sup>	0,43 (p= <b>0,000*</b> для попарного сравнения ДФО и СКФО)	0,67 (p= <b>0,01*</b> для попарного сравнения СКФО и УФО)	0,93 (p= <b>0,047*</b> для попарного сравнения ПФО и СЗФО)	0,83 (p= <b>0,002*</b> для попарного сравнения ЦФО и ПФО)	0,48 (p= <b>0,000*</b> для попарного сравнения ПФО и СКФО)	-
<b>По направлению «детского» врача-ревматолога, n=1113</b>									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=1113	M08.2, n=91	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>κ</sup>
				M08.0, n=57	M08.1, n=215	M08.3, n=301	M08.4, n=342	M09.0, n=107	
1	ЦФО, n=291, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,77 (2,3; 7,21) [0,3; 48,9]	1,4 (0,81; 2,04) [0,56; 6,51]	1,50 (1,14; 4,26) [0,3; 10,68]	8,94 (3,14; 15,37) [1,42; 35,8]	3,12 (2,1; 7,25) [0,59; 29,03]	3,88 (2,38; 7,15) [0,52; 17,79]	4,1 (2,5; 11,8) [1,2; 48,9]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1; M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0, <b>0,04*</b> для M08.0 и M09.0)
2	ПФО, n=225, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,68 (1,38; 6,25) [0,3; 45,25]	1,61 (1,1; 2,2) [0,3; 3,12]	1,42 (0,93; 2,28) [0,6; 8,1]	4,2 (1,9; 12,7) [1,2; 45,25]	2,62 (2,1; 6,23) [1,3; 27,34]	4,1 (2,2; 5,82) [0,72; 18,51]	4,12 (2,2; 13,22) [1,62; 34,45]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1, M08.4, M09.0; M08.2 и M08.3, M08.4, M09.0)

**Таблица 21. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА, варианта направления на госпитализацию и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

<b>3</b>	<b>УФО, n=139, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	2,96 (1,99; 6,74) [0,3; 27,04]	1,82 (1,4; 2,62) [0,3; 7,28]	1,98 (1,02; 4,23) [1,02; 8,1]	3,5 (2,7; 10,77) [1,16; 27,04]	3,2 (2,41; 6,31) [1,49; 25,26]	4,4 (2,53; 5,9) [0,8; 21,81]	2,95 (2,12; 6,17) [1,9; 12,73]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений М08.2 и М08.1, М08.4, М09.0; <b>0,02*</b> для М08.0 и М08.1, М08.4, М09.0)
<b>4</b>	<b>ЮФО, n=129, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	3,42 (2,2; 6,32) [0,76; 47,2]	3,34 (2,3; 4,5) [0,94; 6,19]	3,1 (1,33; 9,83) [0,76; 25,91]	4,6 (2,25; 9,5) [0,8; 47,2]	3,1 (2,38; 6,38) [1,4; 26,08]	3,23 (2,16; 6,3) [0,8; 20,6]	6,8 (3,9; 9,91) [1,72; 37]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений М09.0 и М08.0, М08.1, М08.2, М08.3, М08.4)
<b>5</b>	<b>ДФО, n=88, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	3,31 (2,2; 9,2) [0,5; 52,1]	3,2 (2,82; 4,61) [1,1; 13,3]	0,66 (0,63; 1,67) [0,5; 2,68]	3,45 (2,61; 10,1) [0,8; 52,1]	3,78 (2,86; 9,21) [1,19; 28,75]	3,1 (2,2; 10,3) [1,26; 17,4]	4,12 (2,25; 11,47) [1,45; 40]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений М08.0 и М08.1, М08.2, М08.3, М08.4)
<b>6</b>	<b>СибФО, n=110, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	3,6 (2,1; 8,11) [0,3; 50,25]	1,91 (1,26; 3,46) [0,7; 7,2]	2,94 (2,02; 4,07) [0,3; 18,08]	4,9 (2,7; 10,1) [1,2; 50,25]	6,5 (2,82; 11,26) [1,26; 22,31]	4,26 (2,5; 7,97) [1,55; 25,9]	2,7 (1,8; 5,82) [1,1; 32,57]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений М08.2 и М08.1, М08.4)
<b>7</b>	<b>СКФО, n=77, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	3,5 (2,59; 6,79) [0,46; 35,44]	2,8 (2,7; 3,62) [1,25; 4,54]	1,45 (0,99; 4,5) [0,46; 18,81]	3,8 (2,42; 11,2) [0,9; 25,1]	4,15 (3,04; 11,82) [1,36; 27,34]	3,5 (2,38; 6,18) [1,16; 22,38]	8,07 (6,05; 21,75) [4,03; 35,44]	<b>0,04*</b> <b>(0,000*</b> для М08.0 и М09.0)
<b>8</b>	<b>СЗФО, n=53, мес. Me (25%; 75%) [min; max]</b>	3,47 (1,85; 6,02) [0,6; 41,62]	1,2 (0,85; 2,64) [0,6; 7,79]	3,55 (1,89; 5,21) [0,7; 6,88]	3,67 (1,95; 11,81) [1,23; 29,2]	2,9 (2,7; 8,34) [1,42; 24,3]	3,26 (2,66; 4,32) [1,62; 21,33]	10,38 (5,06; 31,04) [1,52; 41,62]	<b>0,01*</b> <b>(0,000*</b> для М08.2 и М09.0)
	<b>p-value<sup>†</sup></b>	0,68	<b>0,000*<sup>g</sup></b>	0,65 ( <b>p=0,032*</b> для попарного сравнения ДФО и СЗФО)	0,76 ( <b>p=0,007*</b> для попарного сравнения ДФО и ЦФО)	<b>0,01*</b> ( <b>p=0,000*</b> для попарного сравнения ПФО и СибФО)	0,2 ( <b>p=0,04*</b> для попарного сравнения ДФО и УФО)	0,26 ( <b>p=0,000*</b> для попарного сравнения СибФО и СЗФО)	-

**Таблица 21. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА, варианта направления на госпитализацию и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

По направлению врача другой специальности, n=577									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=577	M08.2, n=123	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=97	M08.1, n=41	M08.3, n=119	M08.4, n=185	M09.0, n=12	
1	ЦФО, n=116, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,81 (1,92; 6,9) [0,4;28,1]	1,27 (0,85; 2,23) [0,4; 6,31]	2,72 (1,7; 5,2) [0,8; 13,23]	5,46 (2,21; 14,26) [1,19; 21,75]	3,77 (2,38; 7,1) [0,9; 28,1]	3,26 (2,37; 7,1) [0,8; 20,4]	4,2 (2,37; 11,23) [1,36; 23,72]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4; <b>0,04*</b> для M08.0 и M08.2)
2	ПФО, n=99, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,5 (1,82; 7,5) [0,6; 42,2]	1,5 (0,73; 2,54) [0,6; 12,69]	2,2 (1,67; 4,5) [0,9; 32,13]	6,5 (2,74; 10,41) [1,8; 41,2]	3,8 (1,9; 11,1) [0,8; 29,12]	4,56 (2,09; 6,77) [1,2; 17,09]	4 (3,57; 6,42) [1,16; 42,2]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
3	УФО, n=72, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,18 (1,92; 6,8) [0,6; 27,66]	1,85 (0,92; 3,3) [0,6; 7,21]	2,71 (2,2; 6,84) [1,42; 14,08]	3,73 (2,39; 10) [0,9; 21,49]	4,1 (2,2; 6,5) [1,39; 27,66]	2,8 (2,2; 6,9) [0,92; 20,16]	-	<b>0,03*</b>
4	ЮФО <sup>#</sup> , n=65, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,81 (1,92; 6,94) [0,84; 37,9]	2,33 (1,81; 3,71) [0,84; 7,93]	2,85 (1,62; 7,17) [1,02; 25,6]	3,66 (2,2; 8,5) [1,1; 37,9]	2,8 (2,4; 5,83) [1,2; 18,14]	3,31 (2,21; 7,32) [0,96; 19,74]	3,54 (3,54; 3,54) [3,54; 3,54]	0,44
5	ДФО, n=82, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,6 (2,4; 9,23) [0,4;27,21]	3,6 (2,34; 5,1) [1,59; 12,99]	1,9 (1,39; 3,2) [0,8; 12,10]	4,2 (2,6; 8,64) [0,8; 27;21]	6,6 (2,78; 10,23) [1,32; 23,01]	3,87 (2,4; 9,8) [0,4; 18,5]	3,7 (2,3; 10,28) [1,45; 19,92]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1, M08.2, M08.3, M08.4, M09.0; M08.2 и M08.3)
6	СибФО, n=72, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,8 (2,65; 8,1) [0,7;44,32]	1,2 (0,8; 2,56) [0,7; 7,27]	5,69 (1,95; 14,45) [0,8; 22,9]	5,32 (3,33; 9,53) [2,7; 44,32]	5,4 (2,4; 12) [1,2; 23,37]	3,8 (2,53; 6,4) [1,3; 25,4]	3,2 (2,2; 6,94) [1,2; 25,2]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.1 и M08.2; <b>0,02*</b> для M08.0 и M08.2)

**Таблица 21. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в зависимости от варианта ЮА, варианта направления на госпитализацию и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

7	СКФО, n=37, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,4 (2,5; 6,7) [0,33; 28,8]	2,9 (2,6; 3,7) [0,33; 4,53]	1,7 (1,5; 1,93) [0,6; 6,6]	3,9 (2,9; 11,94) [1,2; 28,8]	3,3 (2,6; 7,60) [1,65; 21,52]	4,82 (2,8; 7,63) [1,15; 20,5]	10,2 (5,3; 17,31) [2,91; 22,68]	0,01*
8	СЗФО, n=35, мес. Me (25%;75%) [min; max]	2,8 (1,9; 5,2) [0,6; 21,42]	2,51 (1,9; 4,2) [0,6; 8,69]	2,61 (1,1; 4,93) [0,96; 6,95]	2,73 (2,4; 12,39) [1,92; 21,42]	3,7 (2,9; 9,41) [1,8; 19,12]	3,43 (2,59; 2,87) [2,45; 13,1]	-	0,1
	p-value <sup>£</sup>	0,7	0,01* <sup>§</sup>	0,46 (p=0,000* для попарного сравнения СКФО и СибФО)	0,85 (p=0,001* для попарного сравнения ПФО и СЗФО)	0,65 (p=0,04* для попарного сравнения ЮФО и ДФО)	0,52 (p=0,03* для попарного сравнения УФО и СКФО)	0,75 (p=0,000* для попарного сравнения СибФО и СКФО)	--

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа, в котором проживают пациенты

& - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА

§ -  $p=0,000$  для попарных сравнений СЗФО и ДФО, СЗФО и СибФО, СЗФО и СКФО, СЗФО и УФО, СЗФО и ЦФО, СЗФО и ЮФО  $p=0,04$  для СЗФО и ПФО,

¥  $p=0,000$  для попарных сравнений СЗФО и СКФО, СЗФО и ДФО, СЗФО и ЮФО,  $p=0,04$  для СЗФО и ЦФО,  $p=0,03$  для ДФО и УФО,  $p=0,02$  для ЦФО и ЮФО,  $p=0,01$  для УФО и СКФО,  $p=0,024$  для УФО и ДФО,  $p=0,019$  для УФО и ЮФО

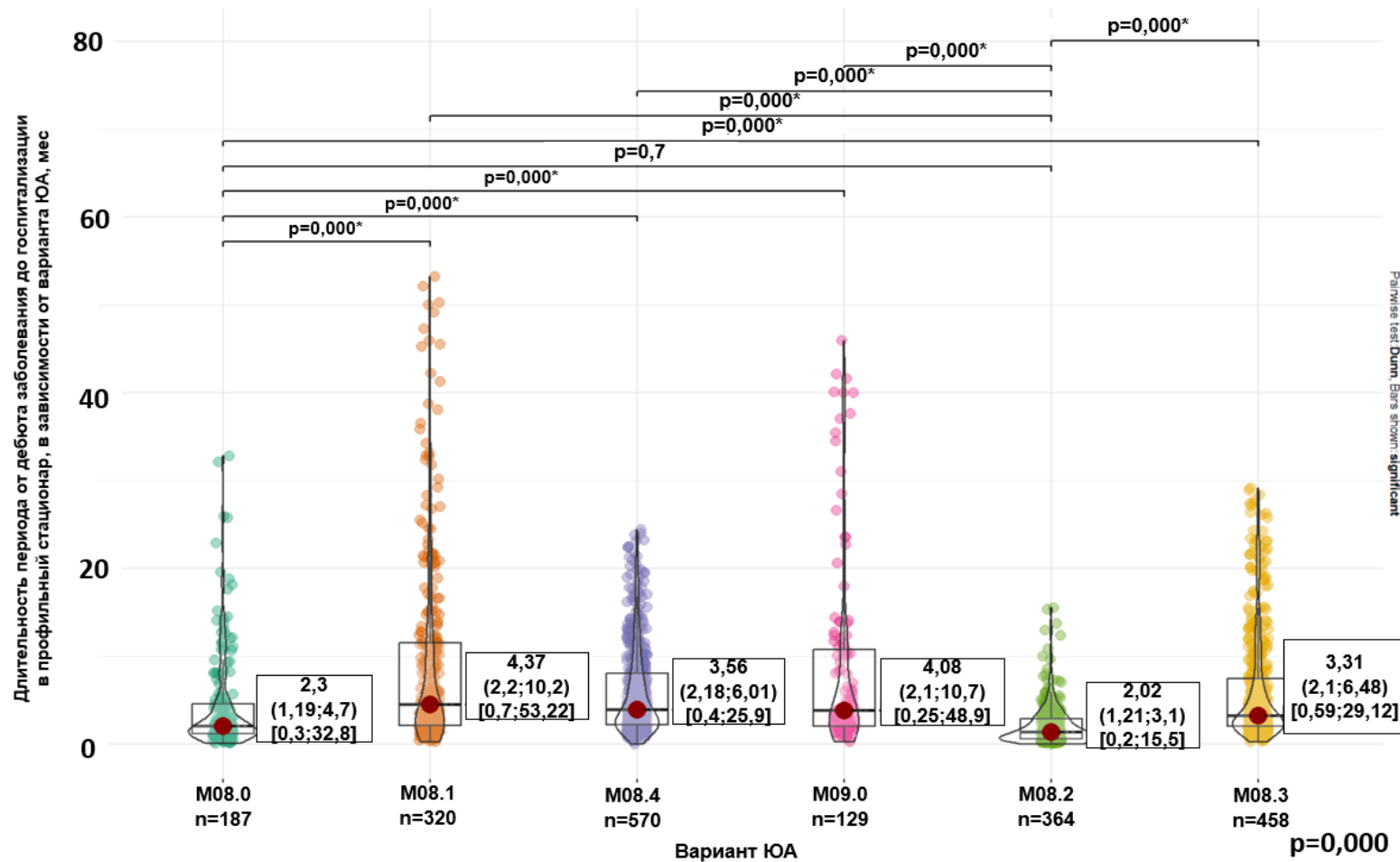
† -  $p=0,000$  для попарных сравнений ДФО и СЗФО,  $p=0,03$  для ДФО и ПФО,  $p=0,02$  для ДФО и ЦФО

‡ -  $p=0,000$  для попарных сравнений ДФО и ПФО, ДФО и СЗФО, ДФО и ЦФО,  $p=0,01$  для ДФО и ЦФО

ρ -  $p=0,000$  для попарных сравнений СЗФО и ЮФО, СЗФО и ДФО,  $p=0,03$  для ПФО и ЮФО, ЦФО и ЮФО

\*\* -  $p=0,000$  для попарных сравнений СибФО и ДФО, ПФО и ДФО,  $p=0,01$  для ДФО и ЦФО  $p=0,03$  для ПФО и СЗФО, ПФО и ЮФО

# - случаи распределения на подгруппы с числом пациентов равным 1 не включены в оценку статистической значимости ввиду ограничений использования критерия Краскелла-Уоллиса при наличии подгрупп с числом пациентов менее 2, значения, представленные в таблице, носят описательный характер



Примечание: Me (25%;75%) [min; max],

\* - статистически значимые различия

Рисунок 17. Длительность периода от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар, n=2028

### ***В зависимости от варианта направления на госпитализацию***

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно раньше (через 1,8 (0,8; 1,52) [0,93; 4,7] мес.) госпитализировались дети, проживающие в ПФО, позже (через 7,32 (4,52; 9,86) [2,3; 12,4] мес.) – в СКФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию «детским» врачом-ревматологом, достоверно раньше (через 2,7 (1,8; 5,82) [1,1; 32,57] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СибФО, позже (через 10,38 (5,06; 31,04) [1,52; 41,62] мес.) – в СЗФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

В группе пациентов, направленных на госпитализацию врачом другой специальности, достоверно раньше (через 3,2 (2,2; 6,94) [1,2; 25,2] мес.) госпитализировались пациенты, проживающие в СибФО, позже (через 10,2 (5,3; 17,31) [2,91; 22,68] мес.) – в СКФО ( $p=0,000$ ) (табл. 21).

#### **4.4 «Путь» пациента с юношеским артритом от дебюта до установления диагноза**

В ходе анализа установлено, что 1815/2028 (89,5%) пациентов диагноз ЮА установлен в профильном отделении, 213/2028 (10,5%) – «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном приеме и в последующем подтвержден в условиях стационара ( $p=0,000$ ). Ни одному из участников исследования ювенильный артрит не верифицирован непрофильным специалистом на амбулаторном этапе оказания медицинской помощи или при госпитализации в непрофильное отделение (табл.22).

##### **4.4.1 Общая когорта**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза ЮА в общей когорте составила 3,34 (2,14; 6,74) [0,27; 53,4] мес. (табл. 23).

В общей когорте кратчайший «путь» от манифестации симптомов до верификации диагноза (через 2,67 (1,69; 4,03) [0,72; 15,8] мес.) прошли пациенты с сЮА, достоверно более долгий – с ЮРА, полиЮА и пцЮА – 2,98 (1,19; 5,2) [1,09; 33,06]; 3,33 (2,31; 6,97) [1,22; 29,82]; 3,68 (2,28; 7,57) [1,12; 26,1] мес.,

соответственно. В самые поздние сроки (через 4,46 (2,54;10,9) [1,19; 53,4] и 4,16 (2,15; 10,84) [0,27; 49,1] мес.) верифицировались диагнозы ЮАС и псЮА ( $p=0,000$ ). Результаты соответствующего сравнения представлены в табл. 23. В общей когорте достоверно в более ранние сроки после дебюта заболевания, диагноз ЮА устанавливался в СЗФО (через 3,01 (2; 4,93) [0,73; 53,4] мес.,  $p=0,000$ ): в ЦФО, ПФО, СибФО, СЗФО, УФО – системный артрит ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,01$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в СКФО – серопозитивный ревматоидный артрит ( $p=0,000$ ). В достоверно более поздние сроки диагноз устанавливался в СибФО (через 3,83 (2,11; 8,01) [0,89; 49,95] мес.,  $p=0,000$ ): в ЦФО, ПФО – анкилозирующий спондилит ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ), в СКФО, СЗФО – псориатический артрит ( $p=0,000$ ;  $p=0,01$ ; соответственно), в СибФО и УФО – полиартрит и пауциартрит, соответственно ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ) (табл. 24).

В ЮФО и ДФО достоверно раньше верифицировался серопозитивный ревматоидный артрит, позже, но статистически не значимо – анкилозирующий спондилит ( $p=0,21$ ;  $p=0,06$ ; соответственно) (табл. 24).

#### ***В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью***

Ме длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза ЮА в общей когорте составила 3,34 (2,14; 6,74) [0,27; 53,4] мес.: 182/2028 (9%) пациентов, родители которых обратились к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз установлен через 2,79 (2,02; 3,94) [0,76; 52,83] мес., 1508/2028 (74%) – к врачу другой специальности – через 3,70 (2,28; 7,72) [0,73; 49,95] мес., 338/2028 (17%) – в стационар, минуя амбулаторный этап – через 3,01 (1,98; 4,99) [0,27; 53,4] мес. ( $p=0,000$ ) (табл.23). Выявленные различия статистически значимы. В наиболее ранние сроки, вне зависимости от варианта заболевания, диагноз установлен пациентам, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, в наиболее поздние сроки – к непрофильному специалисту ( $p=0,000$ ) (табл. 23).

С диагнозом ЮА, установленным «детским» врачом ревматологом на амбулаторном этапе, в стационар госпитализированы 213/2028 (10,5%) пациентов.

В профильном стационаре диагноз установлен 1815/2028 (89,5%) пациентов: 1783/1815 (98,2%) – после первой госпитализации, 32/1815 (1,8%) – после повторной (табл. 22).

***В зависимости от варианта юношеского артрита, варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания и этапа медицинской помощи, на котором верифицирован диагноз***

Сведения о числе пациентов с ЮА в зависимости от варианта заболевания и этапа медицинской помощи, на котором верифицирован диагноз, представлены в табл. 22.

На амбулаторном этапе достоверно чаще верифицировались диагнозы псЮА (32/129, 24,8%) и ЮРА (37/187, 19,7%), реже – полиЮА (45/458, 9,8%), сЮА не верифицирован ни одному из пациентов ( $p=0,000$ ).

В профильном стационаре достоверно чаще устанавливался диагноз сЮА (346/364, 100%), значимо реже – псЮА (97/129, 75,2%) ( $p=0,035$ ). После первой госпитализации в профильный стационар верифицирована большая часть диагнозов (сЮА – 364/364 (100%), ЮРА – 150/150 (100%), ЮАС – 268/298 (93,4%), полиЮА – 409/413 (99%), пцЮА (498/504 (98,8%), псЮА – 94/97 (97%) пациентов, соответственно), повторная госпитализация значимо чаще требовалась пациентам с ЮАС (19/287, 6,6%) ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

В общей когорте кратчайший «путь» от манифестации симптомов до верификации диагноза (через 2,67 (1,69; 4,03) [0,72; 15,8] мес.) прошли пациенты с сЮА, достоверно более долгий – с ЮРА, полиЮА и пцЮА – 2,98 (1,19; 5,2) [1,09; 33,06]; 3,33 (2,31; 6,97) [1,22; 29,82]; 3,68 (2,28; 7,57) [1,12; 26,1] мес., соответственно. В самые поздние сроки (через 4,46 (2,54; 10,9) [1,19; 53,4] и 4,16 (2,15; 10,84) [0,27; 49,1] мес.) верифицированы диагнозы ЮАС и псЮА ( $p=0,000$ ) Результаты соответствующего сравнения представлены в табл. 23.

В общей когорте достоверно в более ранние сроки после дебюта заболевания, вне зависимости от варианта, диагноз ЮА устанавливался в СЗФО (через 3,01 (2; 4,93) [0,73; 53,4] мес.), в поздние – в СибФО (через 3,83 (2,11; 8,01) [0,89; 49,95] мес.),  $p=0,02$  (табл. 24).

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания самостоятельно обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, в достоверно кратчайшие сроки верифицированы диагнозы псЮА (через 1,82 (1,32; 3,54) [0,27; 13,06] мес.) и сЮА (через 2,69 (1,85; 4,14) [0,72; 15,8], в наиболее поздние – ЮАС (через 3,88 (2,01; 6,83) [1,22; 53,4] мес),  $p=0,03$  (табл. 23).

Вне зависимости от варианта ЮА достоверно в более ранние сроки диагноз ЮА верифицирован в ПФО (через 2,51 (1,70; 5,39) [1,19; 41,5] мес.), в поздние – в ДФО (через 4,03 (2,31; 5,95) [1,19; 33,19] мес.),  $p=0,03$  (табл. 25).

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, достоверно в кратчайшие сроки устанавливался диагноз сЮА (через 2,13 (1,13; 3,61) [0,76; 6,31] мес.), в наиболее поздние – ЮАС (через 3,77 (2,6; 9,26) [1,26; 52,83] мес.),  $p=0,000$  (табл. 23).

Вне зависимости от варианта ЮА в более ранние сроки, диагноз ЮА верифицирован в СибФО (через 2,02 (1,59; 3,5) [1,06; 12,07] мес.), в более поздние – в ЮФО (через 3,14 (2,6; 4,53) [1,26; 16,1] мес.),  $p=0,07$  (табл. 25). Выявленные различия достоверно не отличались.

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к врачу другой специальности, достоверно в кратчайшие сроки устанавливался диагноз сЮА (через 2,68 (1,64; 4) [0,73; 14,74] мес.), в наиболее поздние – ЮАС (через 4,83 (2,94; 11,7) [1,19; 49,95] мес.),  $p=0,000$  (табл. 23). Вне зависимости от варианта ЮА в более ранние сроки, диагноз ЮА верифицирован в УФО – (через 3,34 (2,42; 7,03) [0,76; 29,29] мес.), в более поздние – в СибФО (через 4,2 (2,28; 8,33) [0,89; 49,95] мес.),  $p=0,25$  (табл. 25). Выявленные различия достоверно не отличались.

***В зависимости от варианта ЮА и федерального округа, в котором проживают пациенты***

В общей когорте достоверно в более ранние сроки после манифестации клинических проявлений в ЦФО, ПФО, УФО, СибФО, СЗФО верифицирован диагноз сЮА ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,04$ ;  $p=0,01$ ; соответственно), в

СКФО – ЮРА ( $p=0,01$ ); в ЮФО и ДФО раньше, но статистически не значимо – ЮРА ( $p=0,21$ ;  $p=0,06$ ; соответственно). Достоверно в более поздние сроки диагноз ЮАС верифицирован в ЦФО, ПФО, ДФО ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ; соответственно) в ЮФО позже, но статистически не значимо – ЮАС ( $p=0,31$ ), пцЮА достоверно позже – в УФО ( $p=0,000$ ), полиЮА – в СибФО ( $p=0,000$ ), псЮА – в СКФО и СЗФО ( $p=0,01$ ;  $p=0,01$ ; соответственно), (табл. 24).

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания самостоятельно обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, в более ранние сроки после манифестации проявлений, но статистически не значимо, в ЦФО и ПФО верифицирован диагноз псЮА ( $p=0,65$ ;  $p=0,09$ ), достоверно раньше – в УФО, СКФО, СЗФО – сЮА ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,07$ , соответственно), в ДФО – ЮРА ( $p=0,000$ ); раньше, но статистически не значимо в ЮФО и СибФО – полиЮА ( $p=0,31$ ,  $p=0,51$ ). В поздние сроки после манифестации проявлений в ЦФО, ДФО и СибФО верифицирован диагноз ЮАС ( $p=0,65$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,51$ ; соответственно), в ПФО, УФО – пцЮА ( $p=0,69$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в ЮФО, СКФО – ЮРА ( $p=0,31$ ,  $p=0,000$ , соответственно), в СЗФО – полиЮА ( $p=0,07$ ) (табл.25).

Дополнительно в подгруппе выявлены случаи раннего установления диагноза полиЮА – в СибФО (через 1,22 мес. после дебюта заболевания) и псЮА – в УФО (через 0,27 мес. после дебюта заболевания), а также поздней диагностики пцЮА – в СЗФО (через 11,11 мес. после дебюта заболевания) (табл. 25). Данные случаи исключены из оценки статистической значимости в виду малого размера подгрупп.

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, достоверно в более ранние сроки после манифестации проявлений в ПФО и СибФО верифицирован диагноз сЮА ( $p=0,04$ ;  $p=0,029$ ; соответственно), в СЗФО – полиЮА ( $p=0,042$ ), раньше, но статистически не значимо в ЦФО, ДФО, СКФО – полиЮА ( $p=0,1$ ;  $p=0,27$ ;  $p=0,46$ ; соответственно); в ЮФО – ЮРА ( $p=0,69$ ), в УФО – пцЮА ( $p=0,63$ ). Достоверно в более поздние сроки в ПФО верифицирован диагноз ЮАС ( $p=0,04$ ), в СЗФО –

пцЮА ( $p=0,042$ ), в СибФО – ЮРА ( $p=0,029$ ), позже, но статистически не значимо в ЦФО – ЮАС ( $p=0,1$ ), в УФО – сЮА ( $p=0,63$ ), в ЮФО – полиЮА ( $p=0,69$ ), в ДФО – ЮРА ( $p=0,27$ ), в СКФО – пцЮА ( $p=0,46$ ) (табл. 25).

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к врачу другой специальности, достоверно в более ранние сроки после манифестации проявлений в ЦФО, ПФО, УФО, СибФО верифицирован диагноз сЮА ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,03$ ;  $p=0,000$ ; соответственно), в ЮФО, ДФО, СКФО и СЗФО – ЮРА ( $p=0,000$ ;  $p=0,045$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ). Достоверно в более поздние сроки в ЦФО, ПФО устанавливался диагноз ЮАС ( $p=0,000$ ), в УФО и ДФО – пцЮА ( $p=0,03$ ;  $p=0,045$ ), в ЮФО, СКФО и СЗФО – псЮА ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ), в СибФО – полиЮА ( $p=0,000$ ) (табл. 25).

#### *Дальнейшее наблюдение*

Под наблюдение медицинской организации федерального подчинения направлены 1096/2028 (54%) пациентов: достоверно чаще – с установленным диагнозом сЮА (243/364 (67%)), реже – с ЮРА (74/187 (40%)) ( $p=0,000$ ). Остальные пациенты когорты (932/2028 (46%)) продолжили наблюдение в медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства (табл. 22).

#### **4.4.2 Юношеский ревматоидный артрит**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до верификации диагноза составила 2,98 (1,19; 5,2) [1,09; 33,06] мес. (рис.18): 20/187 (11%) пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз ЮРА верифицирован через 2,89 (2,01; 5,64) [1,09; 16,10] мес., у 134/187 (71%) выбравших врача другой специальности – через 2,94 (1,95; 5,22) [1,12; 32,76] мес., у 33/187 (18%) самостоятельно обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап – через 3,47 (2,03; 7,98) [1,19; 33,06] мес. от появления первых симптомов заболевания, соответственно ( $p=0,63$ ).

В наиболее ранние сроки диагноз ЮРА верифицирован в группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому»

врачу-ревматологу. Однако разница между группами не была достоверной ( $p=0,24$ ) (табл. 13, 23).

37/187 (19,8%) пациентов госпитализированы в профильный стационар с диагнозом ЮРА, установленным «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном этапе, 150/187 (80,2%) – диагноз верифицирован в условиях профильного стационара: всем после первой госпитализации (120/150 (80%) госпитализированных сразу в профильный стационар, 29/150 (19,3%) – после перевода в профильный из непрофильного, 1/150 (0,7%) – после выписки с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара и последующей госпитализации в ревматологическое отделение) ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Диагноз ЮРА достоверно в более ранние сроки после манифестации проявлений верифицирован в ДФО (через 2,05 (1,69; 3,21) [1,19; 13,12] мес.), достоверно в более поздние – в СибФО (через 4,07 (2,25; 6,35) [1,55; 23,14] мес.),  $p=0,048$  (табл. 24).

#### ***В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания***

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания за медицинской помощью самостоятельно обратились в стационар, минуя амбулаторный этап, диагноз ЮРА достоверно в более ранние сроки верифицирован в ДФО (через 1,93 (1,56; 2,31) [1,19; 2,68] мес.), в более поздние – в СКФО (через 8,69 (5,65; 11,7) [2,62; 14,7] мес.,  $p=0,000$ ); у обратившихся к «детскому» врачу-ревматологу достоверно в более ранние – в ЮФО (через 2,02 (2; 9,06) [1,9; 16,1] мес.), в более поздние – в СибФО (через 6,35 (4,93; 6,83) [3,5; 7,31] мес.,) ( $p=0,009$ ); у выбравших врача другой специальности, раньше, но статистически не значимо диагноз верифицирован в ДФО (через 2,05 (1,69; 3,4) [1,55; 13,12] мес.), в более поздние – в СибФО (через 4,26 (2,3; 7,95) [1,55; 23,14] мес.)  $p=0,48$  (табл.25).

#### ***Дальнейшее наблюдение***

Большая часть пациентов с ЮРА (113/187 (60%)) продолжили наблюдение в медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства остальные 74/187 (40%) – в медицинской организации федерального подчинения ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

#### **4.4.3 Юношеский анкилозирующий спондилит**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза составила 4,46 (2,54; 10,9) [1,19; 53,4] мес. (рис.18): у 31/320 (10%) пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз ЮАС диагноз верифицирован через 3,77 (2,6;9,26) [1,26; 52,83] мес., у 225/320 (70%) выбравших врача другой специальности – через 4,83 (2,94; 11,7) [1,19; 49,95] мес., у 64/320 (20%) обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап – через 3,88 (2,01; 6,83) [1,22; 53,4] мес. от появления первых симптомов заболевания ( $p=0,24$ ) (табл. 13,23). В наиболее ранние сроки диагноз ЮАС верифицировался у группы пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу. Однако разница между группами не была достоверной.

33/320 (10,3%) пациентов госпитализированы в профильный стационар с диагнозом ЮАС, установленным «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном этапе, 287/320 (89,7%) – диагноз верифицирован в условиях профильного стационара: после первой госпитализации – 268/287 (93,4%) пациентов (195/268 (72,8%) госпитализированных сразу в профильный стационар, 56/268 (20,9%) – после перевода в профильный из непрофильного, 17/268 (6,3%) – после выписки с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара и последующей госпитализации в ревматологическое отделение), 19/287 (6,6%) – после повторной госпитализации в профильный стационар ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Достоверно в более ранние сроки диагноз ЮАС верифицировался в СЗФО (через 3,07 (2,47; 13,2) [1,75; 53,4] мес.), в более поздние – в ПФО (через 4,8 (2,91; 11,52) [1,22; 45,41] мес.),  $p=0,039$  (табл. 24).

### ***В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания***

В группе пациентов, родители которых самостоятельно обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно в наиболее ранние сроки диагноз ЮАС верифицировался в СКФО (через 2,52 (1,85; 4,9) [1,36; 10,47] мес.), в более поздние – в УФО (через 6,04 (2,81; 8,61) [1,71; 20,89] мес.),  $p=0,005$ ; у обратившихся к «детскому» врачу-ревматологу, в наиболее ранние сроки, но статистически не значимо – в СибФО (через 2,02 (1,95; 9,12) [1,25; 12,07] мес.), в более поздние – в ПФО (через 3,85 (2,56; 7,4) [1,85; 15,37] мес.),  $p=0,6$ ; у выбравших врача другой специальности, достоверно в наиболее ранние сроки – в УФО (через 3,37 (2,98; 10,05) [1,19; 22,55] мес.), в более поздние – в ЦФО (через 8,99 (3,14; 15,62) [1,29; 47,57] мес.),  $p=0,000$  (табл.25)

### ***Дальнейшее наблюдение***

Большая часть пациентов с диагнозом ЮАС (183/320 (57%)) продолжили наблюдение в медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства, остальные 137/320 (43%) – в медицинской организации федерального подчинения ( $p=0,001$ ) (табл. 22).

#### **4.4.4 Юношеский артрит с системным началом**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза составила 2,67 (1,69; 4,03) [0,72; 15,8] мес. (рис.18): у 8/364 (2%) пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз сЮА верифицирован через 2,13 (1,13; 3,61) [0,76; 6,31] мес., у 206/364 (57%) выбравших врача другой специальности – через 2,68 (1,64; 4) [0,73; 14,74] мес., у 150/364 (41%) обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап – через 2,69 (1,85; 4,14) [0,72; 15,8] мес. ( $p=0,37$ ) (табл. 13,23). В наиболее ранние сроки диагноз сЮА верифицирован у пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу. Однако разница между группами не была достоверной.

На амбулаторном этапе диагноз сЮА в нашем исследовании не верифицировался. Всем пациентам (n=364) диагноз установлен после первой госпитализации в профильный стационар (184/364 (50,5%) госпитализированных сразу в профильный стационар, 135/364 (37,1%) – после перевода в профильный из непрофильного, 45/364 (12,4%) – после выписки с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара и последующей госпитализации в ревматологическое отделение) (p=0,000) (табл. 22).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Достоверно в более ранние сроки после манифестации проявлений диагноз сЮА верифицировался в ПФО (2,01 (1,46; 2,68) [0,72; 13,98] мес.), в более поздние – в ДФО (через 4,07 (3,33; 4,97) [1,36; 14,21] мес.), p=0,000 (табл.24).

#### ***В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания***

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания за медицинской помощью обратились в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно в более ранние сроки диагноз сЮА устанавливался в УФО (2,13 (1,71; 2,89) [0,86; 4,66] мес., в более поздние – в ДФО (4,07 (3,4; 4,79) [1,36; 8] мес.), p=0,000; у обратившихся к «детскому» врачу-ревматологу, достоверно раньше – в ПФО (через 1,07 (1,03; 1,12) [0,76; 1,16] мес.), позже – в УФО (через 4,45 (3,51; 5,38) [2,58; 6,31] мес., p=0,033); у выбравших врача другой специальности, достоверно раньше – в ЦФО (через 1,77 (1,2; 2,97) [0,73; 6,74] мес.), позже – в ДФО (через 3,9 (3,16; 5,21) [2,41; 14,21] мес., p=0,000) (табл.25).

#### ***Дальнейшее наблюдение***

Треть пациентов (121/364, 33%) продолжили наблюдение в медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства, остальные 243/364 (67%) – в медицинской организации федерального подчинения (p=0,000) (табл. 22).

#### **4.4.5 Юношеский полиартрит (серонегативный)**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза полиЮА составила 3,33 (2,31; 6,97) [1,22; 29,82] мес. (рис.18): у 56/458

(12%) пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились за медицинской помощью к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз полиЮА верифицирован через 2,34 (2,02; 3,01) [1,26; 5,06] мес., у 364/458 (80%) выбравших врача другой специальности – через 3,93 (2,5; 8,6) [1,26; 29,82] мес., у 38/458 (8%) обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап – через 2,7 (1,77; 4,43) [1,22; 26,35] мес. от появления первых симптомов заболевания ( $p=0,000$ ) (табл. 13, 23). Выявленные различия статистически значимы. В наиболее ранние сроки, вне зависимости от варианта заболевания, диагноз установлен в группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, в наиболее поздние сроки – у обратившихся к непрофильному специалисту ( $p=0,000$ ) (табл. 23).

45/458 (9,8%) пациентов госпитализированы в профильный стационар с диагнозом полиЮА, установленным «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном этапе, 413/458 (90,2%) – диагноз верифицирован в условиях профильного стационара: после первой госпитализации 409/413 (99%) пациентов (367/409 (89,8%) – госпитализированных сразу в профильный стационар, 32/409 (7,8%) – после перевода в профильный из непрофильного, 10/409 (2,4%) – после выписки с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара и последующей госпитализации в ревматологическое отделение), 4/413 (1%) – после повторной госпитализации в профильный стационар ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

#### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

Достоверно в более ранние сроки после манифестации проявлений диагноз полиЮА верифицирован в СЗФО (через 3,07 (2,55; 3,92) [1,85; 24,56] мес.), в более поздние – в СибФО (через 5,7 (2,17; 10,75) [1,22; 23,7] мес.)  $p=0,037$  (табл. 24).

#### ***В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания***

В группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, в более

ранние сроки, но статистически не значимо, диагноз полиЮА устанавливался в ПФО (2,51 (2,35; 4,13) [1,59; 8,6] мес.), в более поздние – в СЗФО (через 3,66 (3,13; 4,2) [2,6; 4,73] мес.,  $p=0,057$ ); у обратившихся к «детскому» врачу-ревматологу в более ранние сроки диагноз устанавливался в ЦФО (через 2,03 (1,75;2,25) [1,36;3,07] мес.), в более поздние – в ЮФО (через 3,57 (2,85;4,53) [1,26;5,06] мес.,  $p=0,08$ ), выявленные различия достоверно не отличались; у выбравших врача другой специальности, достоверно в более ранние сроки – в ЮФО (через 3,17 (2,46; 6,13) [1,45; 26,5] мес.), в более поздние – в СибФО (через 7,24 (3,11; 12,18) [1,36; 23,7] мес.,  $p=0,03$ ) (табл.25).

#### *Дальнейшее наблюдение*

Наблюдение в медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства, продолжили 196/458 (43%) пациентов, остальные 262/458 (57%) – в медицинской организации федерального подчинения ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

#### **4.4.6 Пауциартикулярный юношеский артрит**

Ме длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза составила 3,68 (2,28; 7,57) [1,12; 26,1] мес. (рис.18): у 56/570 (10%) пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз пцЮА верифицирован через 2,35 (2; 4,13) [1,12; 18,64] мес., у 471/570 (82%) госпитализированных в стационар по направлению врачей других специальностей – через 3,9 (2,5; 7,9) [1,12; 26,1] мес., у 43/570 (8%) обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап – через 3,52 (2,02; 9,54) [1,15; 13,72] мес. от появления первых симптомов заболевания ( $p=0,000$ ) (табл. 13, 23). Выявленные различия статистически значимы.

В наиболее ранние сроки, вне зависимости от варианта заболевания, диагноз установлен в группе пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, в наиболее поздние сроки – у обратившихся к непрофильному специалисту ( $p=0,000$ ) (табл. 23).

Госпитализированы в профильный стационар с диагнозом пцЮА, установленным «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном этапе 66/570 (11,5%) пациентов; У 504/570 (88,5%) – диагноз верифицирован в условиях

профильного стационара: после первой госпитализации 498/504 (98,8%) пациентов (325/498 (65,3%) госпитализированных сразу в профильный стационар, 119/498 (23,9%) – после перевода в профильный из непрофильного, 54/498 (10,8%) – после выписки с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара и последующей госпитализации в ревматологическое отделение), 6/504 (1,2%) – после повторной госпитализации в профильный стационар. ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

### ***Анализ по федеральным округам Российской Федерации***

В наиболее ранние сроки после манифестации проявлений, но статистически не значимо, диагноз пцЮА верифицирован в ЦФО (через 3,29 (2,17; 6,21) [1,16; 23,76] мес.), в более поздние – в СибФО (через 4,26 (2,52; 7,97) [1,52; 26,1] мес.,  $p=0,07$ ) (табл. 24).

### ***В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания***

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно в более ранние сроки после манифестации проявлений диагноз пцЮА верифицирован в ЦФО (через 2,02 (1,98; 3,87) [1,15; 13,72] мес.), в более поздние – в УФО (через 9,3 (2,91; 10,35) [2,02; 11,35] мес.,  $p=0,000$ ); у обратившихся к «детскому» врачу-ревматологу достоверно в более ранние сроки – в СибФО (через 1,87 (1,69; 2,04) [1,52; 2,21] мес.), в более поздние – в СЗФО (через 9,64 (6,29; 12,98) [2,94; 16,33] мес.,  $p=0,000$ ); у выбравших врача другой специальности в более ранние сроки диагноз устанавливался в СЗФО (через 3,36 (2,66; 4,05) [1,62; 22,83] мес., в более поздние – в ДФО (через 5,75 (2,55; 10,88) [1,26; 20,2] мес.,  $p=0,67$ ); выявленные различия статистически не значимы (табл.25).

### ***Дальнейшее наблюдение***

В медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства, продолжили наблюдение 254/570 (45%) пациентов, остальные 316/570 (55%) – в медицинской организации федерального подчинения ( $p=0,000$ ) (табл. 22).



Таблица 22. «Путь» пациента с юношеским артритом к диагнозу, n=2028 (продолжение)

Дальнейшее наблюдение									
5	Продолжено дальнейшее наблюдение в медицинской организации субъекта, абс. (%)	932/2028 (46)	121/364 (33)	113/187 (60)	183/320 (57)	196/458 (43)	254/570 (45)	65/129 (51)	0,000*
6	Направлены для назначения/коррекции терапии и дальнейшего наблюдения в медицинскую организацию федерального подчинения, абс. (%)	1096/2028 (54)	243/364 4 (67)	74/187 (40)	137/320 (43)	262/458 (57)	316/570 (55)	64/129 (49)	0,000*
	p-value <sup>π</sup>	0,000*	0,000*	0,000*	0,001*	0,000*	0,001*	1	

Примечания: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ ,

профильное отделение – ревматологическое отделение или многопрофильное отделение, имеющее в своем составе ревматологические койки (педиатрическое, кардиоревматологическое), непрофильное отделение – отделение, в составе которого ревматологические койки отсутствуют (педиатрическое без ревматологических коек, инфекционное, хирургическое, дерматологическое, офтальмологическое)

& - сравнение статистической значимости по горизонтали в рамках каждого вида обращения за медицинской помощью в зависимости от варианта ЮА (M08.2, M08.0, M08.1, M08.3, M08.4, M09.0),  $\chi$  - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.1 и п. 3,  $\pi$  - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА между п.5 и п.6

Таблица 23. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА и варианта обращения за медицинской помощью, n=2028

№	Вариант обращения за МП	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
1	Длительность установления диагноза в целом, n=2028, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,34 (2,14; 6,74) [0,27; 53,4]	2,67 (1,69; 4,03) [0,72; 15,8]	2,98 (1,19; 5,2) [1,09; 33,06]	4,46 (2,54; 10,9) [1,19; 53,4]	3,33 (2,31; 6,97) [1,22; 29,82]	3,68 (2,28; 7,57) [1,12; 26,1]	4,16 (2,15; 10,84) [0,27; 49,1]	0,000* (0,000* для попарных сравнений M08.0 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; 0,04* для M08.0 и M08.2; 0,02* для M08.1 и M08.4; 0,01* для M08.1 и M08.3)
1.1	группа обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап, n=338, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,01 (1,98; 4,99) [0,27; 53,4]	2,69 (1,85; 4,14) [0,72; 15,8]	3,47 (2,03; 7,98) [1,19; 33,06]	3,88 (2,01; 6,83) [1,22; 53,4]	2,69 (1,77; 4,43) [1,22; 26,35]	3,52 (2,02; 9,54) [1,15; 13,72]	1,82 (1,32; 3,54) [0,27; 13,06]	0,000* (0,03* для попарных сравнений M08.1 и M09.0)

**Таблица 23. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА и варианта обращения за медицинской помощью, n=2028 (продолжение)**

№	Вариант обращения за МП	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
1.2	группа, обратившихся в дебюте к «детскому» врачу-ревматологу, n=182, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	2,79 (2,02; 3,94) [0,76; 52,83]	2,13 (1,13; 3,61) [0,76; 6,31]	2,89 (2,01; 5,64) [1,09; 16,10]	3,77 (2,6; 9,26) [1,26; 52,83]	2,34 (2,02; 3,01) [1,26; 5,06]	2,35 (2; 4,13) [1,12; 18,64]	2,18 (1,93; 3,92) [1,26; 5,45]	<b>0,01*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений между M08.2 и M08.1)
1.3	группа, обратившихся в дебюте к врачу другой специальности, n=1508, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,70 (2,28; 7,72) [0,73; 49,95]	2,68 (1,64; 4) [0,73; 14,74]	2,94 (1,95; 5,22) [1,12; 32,76]	4,83 (2,94; 11,7) [1,19; 49,95]	3,93 (2,5; 8,6) [1,26; 29,82]	3,9 (2,5; 7,9) [1,12; 26,1]	4,3 (2,64; 12,3) [1,24; 49,1]	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарного сравнения 1.2 и 1.1, 1.2 и 1.3)	0,37	0,63	0,24	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарного сравнения 1.3 и 1.2; <b>0,01*</b> для 1.3 и 1.1)	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарного сравнения 1.2 и 1.1, 1.2 и 1.3)	<b>0,000*</b> <b>(0,000*</b> для попарного сравнения 1.1 и 1.2, 1.1 и 1.3)	-

Примечания: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ ,

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от варианта направления на госпитализацию, & - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого варианта направления на госпитализацию в зависимости от варианта ЮА

МП – медицинская помощь

**Таблица 24. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, n=2028**

Длительность установления диагноза в целом, n=2028									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=2028	M08.2, n=364	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=187	M08.1, n=320	M08.3, n=458	M08.4, n=570	M09.0, n=129	
1	ЦФО, n=491, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,21 (2,02; 6,08) [0,73; 49,1]	2,11 (1,55; 3,2) [0,73; 8,26]	3,07 (1,98; 5,49) [1,09; 26,2]	4,5 (2,34; 9,61) [1,28; 47,57]	3,24 (2,11; 6,05) [1,26; 29,49]	3,29 (2,17; 6,21) [1,16; 23,76]	4,3 (2,48; 11,44) [1,29; 49,1]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.0, M08.1, M08.3, M09.0)
2	ПФО, n=389, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,29 (2,08; 7,27) [0,72; 45,41]	2,01 (1,46; 2,68) [0,72; 13,98]	2,68 (1,95; 5,09) [1,12; 33,06]	4,8 (2,91; 11,52) [1,22; 45,41]	3,13 (2,18; 7,36) [1,29; 29,82]	3,9 (2,28; 7,09) [1,2; 19,93]	4,17 (1,92; 12,36) [1,19; 38,1]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; <b>0,01*</b> для M08.0 и M08.1)
3	УФО, n=239, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,34 (2,30; 7,09) [0,27; 29,29]	2,31 (1,7; 3,8) [0,76; 8,69]	3,04 (2,12; 3,5) [1,55; 14,2]	4,01 (2,97; 10,10) [1,19; 27,3]	3,6 (2,51; 6,41) [1,52; 29,29]	4,17 (2,31; 8,69) [1,12; 24,2]	2,78 (2,26; 5,45) [0,27; 13,22]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4)
4	ЮФО, n=217, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,4 (2,35; 6,21) [1,12; 47,5]	3,3 (2,41; 4,85) [1,15; 15,1]	2,25 (1,95; 9,82) [1,22; 26,18]	4,54 (2,34; 9,61) [1,28; 47,5]	3,19 (2,5; 5,8) [1,26; 26,5]	3,4 (2,4; 7,31) [1,12; 21,62]	4,38 (4,02; 11,07) [1,72; 37,2]	0,21
5	ДФО, n=215, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,74 (2,41; 7,95) [1,19; 52,82]	4,07 (3,33; 4,97) [1,36; 14,21]	2,05 (1,69; 3,21) [1,19; 13,12]	4,19 (2,54; 9,12) [1,53; 52,82]	3,54 (2,25; 6,88) [1,26; 25,95]	3,5 (2,31; 10,61) [1,26; 20,2]	3,24 (2,35; 7,74) [1,62; 41,7]	0,06
6	СибФО, n=202, мес. Me (25%;75%) [min; max]	3,83 (2,11; 8,01) [0,89; 49,95]	2,67 (1,63; 4) [0,89; 15,8]	4,07 (2,25; 6,35) [1,55; 23,14]	4,5 (2,82; 9,95) [1,25; 49,95]	5,7 (2,17; 10,75) [1,22; 23,7]	4,26 (2,52; 7,97) [1,52; 26,1]	3,02 (1,96; 4,99) [1,26; 37,3]	<b>0,000*</b> ( <b>0,04*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.4; <b>0,000*</b> для M08.3 и M08.2)

**Таблица 24. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

7	СКФО, n=136, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,54 (2,56; 7,37) [1,15; 36,26]	3,19 (2,72; 3,74) [1,15; 4,82]	2,05 (1,81; 3,02) [1,36; 20,03]	4 (2,97; 9,65) [1,35; 33,45]	4 (3,04; 8,3) [1,65; 27,64]	3,7 (2,64; 7,5) [1,18; 22,98]	8,26 (3,83; 17,75) [2,6; 36,26]	<b>0,000*</b> ( <b>0,01*</b> для попарных сравнений М08.0 и М09.0; <b>0,02*</b> для М08.0 и М08.3)
8	СЗФО, n=139, мес. Me (25%; 75%) [min; max]	3,01 (2; 4,93) [0,73; 53,4]	2,61 (1,53; 3,71) [0,73; 15,4]	4,03 (1,92; 7,12) [1,32; 33,2]	3,07 (2,47; 13,2) [1,75; 53,4]	3,07 (2,55; 3,92) [1,85; 24,56]	3,54 (2,7; 4,40) [1,62; 22,83]	10,74 (5,06; 31,34) [1,65; 41,95]	<b>0,01*</b>
	p-value <sup>£</sup>	<b>0,02*</b>	<b>0,000*§</b>	0,25 (p= <b>0,048*</b> для попарного сравнения ДФО и СибФО)	0,93 (p= <b>0,039*</b> для попарного сравнения СЗФО и ПФО)	0,41 (p= <b>0,037*</b> для попарного сравнения СЗФО и СибФО)	0,58 (p=0,07 для попарного сравнения ЦФО и СибФО)	0,21 (p= <b>0,000*</b> для попарного сравнения УФО и СЗФО)	-

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ , £ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа, в котором проживают пациенты, & - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА, § -  $p = 0,000$  для попарных сравнений между ПФО и ДФО, ДФО и СЗФО, ДФО и УФО, ДФО и ЦФО, ПФО и ЮФО ЦФО и ЮФО  $p = 0,01$  для ДФО и СибФО

**Таблица 25. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА, варианта обращения за медицинской помощью и федерального округа, n=2028**

Группа обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи, n=338									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=338	М08.2, n=150	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				М08.0, n=33	М08.1, n=64	М08.3, n=38	М08.4, n=43	М09.0, n=10	
1	ЦФО, n=84, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,69 (1,96;4,07) [0,83;32,19]	2,41 (2,02;3,57) [0,83;8,26]	3,47 (2,23;8) [1,39;26,2]	3,58 (2,00;5,09) [1,28;32,19]	2,76 (1,79;4,3) [1,26;14,6]	2,02 (1,98;3,87) [1,15;13,72]	1,95 (1,5;6,53) [1,29;11,22]	0,65
2	ПФО, n=65, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,51 (1,70;5,39) [1,19;41,5]	2,18 (1,71;3,58) [1,26;13,88]	2,63 (1,94;3,31), (1,26;33,06)	3,98 (1,94;16,69) [1,22;41,5]	2,51 (2,35;4,13) [1,59;8,6]	4,26 (3,52;6,21) [1,29;12,07]	1,62 (1,36;1,98) [1,19;5,09]	0,69

**Таблица 25. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА, варианта обращения за медицинской помощью и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

3	УФО <sup>#</sup> , n=28, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,04 (1,95;5,42) [0,27;26,35]	2,13 (1,71;2,89) [0,86;4,66]	3,5 (3,28;3,76) [3,04;4]	6,04 (2,81;8,61) [1,71;20,89]	3,47 (2,74;4,13) [1,52;26,35]	9,3 (2,91;10,35) [2,02;11,35]	0,27 (0,27;0,27) [0,27;0,27]	0,12 (0,000* для попарного сравнения М08.2 и М08.4)
4	ЮФО, n=23, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,59 (2,60;5,60) [1,16;15,11]	3,31 (2,63;5,59) [1,16;15,1]	5,22 (4,35;6,10) [3,47;6,98]	4,21 (3,33;5,09) [2,44;5,98]	2,73 (2,17;3,28) [1,62;3,83]	-	-	0,31
5	ДФО, n=45, мес. Me (25%;75%) [min;max]	4,03 (2,31;5,95) [1,19;33,19]	4,07 (3,4;4,79) [1,36;8]	1,93 (1,56;2,31) [1,19;2,68]	5,78 (2,27;6,83) [1,53;33,19]	3,64 (2,45;4,83) [1,26;6,02]	3,67 (3,5;5,95) [2,31;13,12]	-	0,47 (0,000* для попарного сравнения М08.0 и М08.1)
6	СибФО <sup>#</sup> , n=20, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,86 (2,18;5,27) [1,22;15,8]	3,14 (2,62;6,98) [1,32;15,8]	2,25 (2,07;3,16) [1,88;4,07]	4,03 (3,4;5,14) [2,77;6,24]	1,22 (1,22;1,22) [1,22;1,22]	-	-	0,51
7	СКФО, n=22, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,86 (2,02;5,63) [1,36;14,7]	2,35 (2,18;2,51) [2,02;2,68]	8,69 (5,65;11,7) [2,62;14,7]	2,52 (1,85;4,9) [1,36;10,47]	2,91 (2,35;9,02) [1,65;8,56]	3,04 (2,3;4,61) [1,55;6,18]	7,44 (4,63;10,25) [2,6;13,06]	0,95 (0,000* для попарного сравнения М08.2 и М08.0)
8	СЗФО <sup>#</sup> , n=51, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,54 (1,65;3,97) [0,73;53,4]	2,31 (1,49;3,04) [0,73;15,4]	3,19 (2,07;8,17) [2,02;33,2]	3,07 (2,47;33,19) [1,75;53,4]	3,66 (3,13;4,2) [2,6;4,73]	11,11 (11,11;11,11) [11,11;11,11]	-	0,07
	p-value <sup>£</sup>	0,03*	0,000* (p=0,000* для попарного сравнения ДФО и УФО)	0,77 (p=0,000* для попарного сравнения ДФО и СКФО)	0,98 (p=0,005* для попарного сравнения СКФО и УФО)	0,97 (p=0,057 для попарного сравнения ПФО и СЗФО)	0,35 (p=0,000* для попарного сравнения ЦФО и УФО)	0,5 (p=0,000* для попарного сравнения ПФО и СКФО)	-

**Таблица 25. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА, варианта обращения за медицинской помощью и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

Группа, обратившихся в дебюте заболевания к «детскому» врачу-ревматологу, n=182									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=182	M08.2, n=8	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>g</sup>
				M08.0, n=20	M08.1, n=31	M08.3, n=56	M08.4, n=56	M09.0, n=11	
1	ЦФО <sup>#</sup> , n=42, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,33 (1,82;3,98) [1,09;15,21]	-	2,17 (1,63;2,7) [1,09;3,24]	3,74 (2,55;5,45) [1,39;9,39]	2,03 (1,75;2,25) [1,36;3,07]	2,31 (2,11;8,32) [1,88;15,21]	5,45 (5,45;5,45) [5,45;5,45]	0,1
2	ПФО, n=51, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,31 (1,93;3,27) [0,76;18,64]	1,07 (1,03;1,12) [0,76;1,16]	2,68 (1,94;4,91) [1,72;9,52]	3,85 (2,56;7,4) [1,85;15,37]	2,31 (2,08;2,68) [1,49;4,17]	2,18 (1,54;3,39) [1,12;18,64]	1,98 (1,95;2,18) [1,92;2,38]	<b>0,05*</b> ( <b>0,04*</b> для попарных сравнений M08.1 и M08.2)
3	УФО, n=22, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,26 (2,28;8,32) [1,26;27,3]	4,45 (3,51;5,38) [2,58;6,31]	3,5 (2,76;6,56) [2,02;9,62]	3,77 (3,01;15,14) [2,98;27,3]	3,04 (2,76;3,32) [2,48;3,6]	2,31 (2,02;4,07) [1,26;4,56]	-	0,63
4	ЮФО <sup>#</sup> , n=17, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,14 (2,6;4,53) [1,26;16,1]	3,14 (3,14;3,14) [3,14; 3,14]	2,02 (2;9,06) [1,9;16,1]	-	3,57 (2,85;4,53) [1,26;5,06]	3,01 (2,88;3,21) [1,95;7,31]	4,26 (4,26;4,26) [4,26;4,26]	0,69
5	ДФО <sup>#</sup> , n=15, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,38 (1,9;9,3,22) [1,6;52,82]	5,02 (5,02;5,02) [5,02;5,02]	2,15 (1,95;2,35) [1,75;2,55]	52,82 (52,82;52,82) [52,82;52,82]	2,04 (1,68;2,6) [1,6;3,24]	2,08 (2,05;2,93) [1,29;17,4]	-	0,27
6	СибФО, n=21, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,02 (1,59;3,5) [1,06;12,07]	1,37 (1,21;1,53) [1,06;1,69]	6,35 (4,93;6,83) [3,5;7,31]	2,02 (1,95;9,12) [1,25;12,07]	2,11 (1,91;2,41) [1,59;3,04]	1,87 (1,69;2,04) [1,52;2,21]	1,95 (1,52;2,88) [1,26;4,9]	0,23 ( <b>0,029*</b> для попарных сравнения M08.0 и M08.2)
7	СКФО <sup>#</sup> , n=6, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,87 (2,31;4,16) [1,79;6,25]	-	1,79 (1,79;1,79) [1,79;1,79]	4,46 (4,46;4,46) [4,46;4,46]	2,87 (2,68;3,05) [2,5;3,24]	4,25 (3,25;5,25) [2,25;6,25]	-	0,46
8	СЗФО, n=8, мес. Me (25%;75%) [min;max]	2,99 (2,35;4,76) [1,98;16,33]	-	-	4,64 (3,84;5,45) [3,04;6,25]	2,3 (2,15;2,87) [1,98;4,26]	9,64 (6,29;12,98) [2,94;16,33]	-	0,22 ( <b>0,042*</b> для попарных сравнений M08.3 и M08.4)
	p-value <sup>f</sup>	0,07	<b>0,04*</b> ( <b>0,02*</b> для попарного сравнения УФО и СибФО, <b>0,033*</b> для УФО и ПФО)	0,45 ( <b>0,009*</b> для попарного сравнения ЮФО и СибФО)	0,6	0,08	0,55 ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения СибФО и СЗФО)	0,31	-

**Таблица 25. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА, варианта обращения за медицинской помощью и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

Группа, обратившихся в дебюте заболевания к врачу другой специальности, n=1508									
№	Федеральный округ	Общая когорта, n=1508	M08.2, n=206	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value*
				M08.0, n=134	M08.1, n=225	M08.3, n=364	M08.4, n=471	M09.0, n=108	
1	ЦФО, n=365, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,4 (2,12;7,13) [0,73;49,1]	1,77 (1,2;2,97) [0,73;6,74]	3,21 (2,01;5,34) [1,26;13,39]	8,99 (3,14;15,62) [1,29;47,57]	3,64 (2,51;7,32) [1,26;29,49]	3,88 (2,43;7,28) [1,16;23,76]	4,3 (2,64;12,53) [1,36;49,1]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений между M08.2 и M08.0, M08.1, M08.3, M08.4, M09.0; <b>0,04*</b> для M08.1 и M08.4; <b>0,01*</b> для M08.0 и M08.1)
2	ПФО, n=273, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,74 (2,21;8,3) [0,73;45,41]	1,97 (1,44;2,64) [0,73;13,98]	2,6 (1,96;5,07) [1,12;32,76]	6,88 (3,02;11,55) [2,02;45,41]	3,85 (2,21;11,2) [1,29;29,82]	4,4 (2,31;7,31) [1,2;19,93]	4,17 (3,83;6,93) [1,24;38,1]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.1; M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4, M09.0)
3	УФО, n=189, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,34 (2,42;7,03) [0,76;29,29]	2,31 (1,69;3,64) [0,76;8,69]	3,12 (2,34;7,44) [1,55;14,2]	3,37 (2,98;10,05) [1,19;22,55]	4,13 (2,52;6,64) [1,69;29,29]	4,3 (2,54;8,33) [1,12;24,2]	3,01 (2,31;6,21) [1,39;13,22]	<b>0,01*</b> ( <b>0,01*</b> для попарного сравнения M08.2 и M08.4; <b>0,03*</b> для M08.2 и M08.3)
4	ЮФО, n=177, мес. Me (25%;75%) [min;max]	3,44 (2,31;7,04) [1,12;47,5]	3,67 (2,33;4,74) [1,19;8,93]	2,64 (1,83;8,67) [1,22;26,18]	3,87 (2,33;9,83) [1,28;47,5]	3,17 (2,46;6,13) [1,45;26,5]	3,44 (2,36;7,47) [1,12;21,62]	7,01 (4,05;10,44) [1,72;37,2]	0,26 ( <b>0,000*</b> для попарного сравнения M08.0 и M09.0)
5	ДФО, n=155, мес. Me (25%;75%) [min;max]	4,07 (2,6;10,15) [1,19;46,51]	3,9 (3,16;5,21) [2,41;14,21]	2,05 (1,69;3,4) [1,55;13,12]	4,2 (3,01;10,31) [1,19;46,51]	5,65 (2,98;10,25) [1,95;25,95]	5,75 (2,55;10,88) [1,26;20,2]	4,27 (2,41;12,07) [1,62;41,7]	0,16 ( <b>0,045*</b> для попарных сравнений M08.0 и M08.4)

**Таблица 25. Длительность периода от дебюта заболевания до установления диагноза в зависимости от варианта ЮА, варианта обращения за медицинской помощью и федерального округа, n=2028 (продолжение)**

<b>6</b>	<b>СибФО, n=161, мес. Me (25%;75%) [min;max]</b>	4,2 (2,28;8,33) [0,89;49,95]	2,2 (1,39;3,56) [0,89;8,03]	4,26 (2,3;7,95) [1,55;23,14]	5,55 (2,98;10,22) [1,39;49,95]	7,24 (3,11;12,18) [1,36;23,7]	4,4 (2,54;8,03) [1,62;26,1]	3,47 (2,36;7,37) [1,36;37,3]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.2 и M08.1, M08.3, M08.4)
<b>7</b>	<b>СКФО, n=108, мес. Me (25%;75%) [min;max]</b>	3,7 (2,83;7,97) [1,18;36,26]	3,49 (2,93;3,93) [1,36;4,83]	2,05 (1,8;2,99) [1,36;20,03]	4 (3,02;15,17) [1,39;33,45]	4,03 (3,04;8,7) [1,69;27,64]	3,77 (2,84;7,82) [1,18;22,98]	10,31 (5,49;20,45) [3,11;36,26]	<b>0,000*</b> ( <b>0,000*</b> для попарных сравнений M08.0 и M09.0; <b>0,02*</b> для M08.0 и M08.3)
<b>8</b>	<b>СЗФО, n=80, мес. Me (25%;75%) [min;max]</b>	3,5 (2,17;5,49) [0,89;41,95]	3,32 (2,06;4,83) [0,89;14,74]	2,93 (1,5;6,19) [1,32;7,64]	3,87 (2,4;12,91) [1,85;29,45]	3,32 (2,98;10,25) [1,85;24,56]	3,36 (2,66;4,05) [1,62;22,83]	10,74 (5,06;31,34) [1,65;41,95]	0,4 ( <b>0,000*</b> для M08.0 и M09.0)
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	0,25	<b>0,000**</b>	0,48	0,51 ( <b>0,000*</b> для ЦФО и УФО)	0,35 (p=0,03* для ЮФО и СибФО)	0,67	0,04* (p=0,000* для УФО и СКФО, СЗФО)	

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

£ - сравнение статистической значимости различий по вертикали, в рамках общей когорты и каждого варианта ЮА в зависимости от федерального округа, в котором проживают пациенты

& - сравнение статистической значимости различий по горизонтали в рамках каждого федерального округа в зависимости от варианта ЮА

\*\*  $p = 0,000$  для попарных сравнений ДФО и ПФО, ДФО и ЦФО, ЦФО и ЮФО,  $p = 0,04$  для ДФО и СибФО,  $p = 0,03$  для ПФО и ЮФО

**Таблица 26. «Путь» пациента с юношеским артритом в федеральных округах Российской Федерации в сравнении с общероссийскими данными, n=2028**

От дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью, n=2028									
	РФ, n=2028	ЦФО, n=491	ПФО, n=389	УФО, n=239	ЮФО, n=217	ДФО, n=215	СибФО, n=202	СКФО, n=136	СЗФО, n=139
Продолжительность этапа пути пациента	0,3	0,29	0,26	0,26	0,26	0,49	0,26	0,26	0,46
Me (25%; 75%) [min; max]	(0; 1,32)	(0; 1,22)	(0; 1,19)	(0,07; 1,02)	(0,03; 1,02)	(0,03; 2,03)	(0; 1,35)	(0; 1,04)	(0,15; 1,8)
p-value <sup>†</sup>	-	0,624	0,15	0,645	0,72	<b>0,02*</b>	0,25	0,51	<b>0,007*</b>
От обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога, n=931 <sup>#</sup>									
	РФ, n=931	ЦФО, n=245	ПФО, n=170	УФО, n=115	ЮФО, n=116	ДФО, n=79	СибФО, n=102	СКФО, n=71	СЗФО, n=33
Продолжительность этапа пути пациента	2,34	2,54	2,01	2,19	1,95	1,9	3,3	3,2	2,39
Me (25%; 75%) [min; max]	(0,99; 5,86)	(1,03; 5,33)	(0,99; 5,95)	(1,13; 7,3)	(0,95; 5,65)	(0,6; 7,5)	(1,38; 7,3)	(0,9; 6,7)	(0,89; 4,85)
p-value <sup>†</sup>	-	0,55	0,95	0,77	<b>0,042*</b>	<b>0,039*</b>	<b>0,036*</b>	<b>0,04*</b>	0,78
От дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар, n=2028									
	РФ, n=2028	ЦФО, n=491	ПФО, n=389	УФО, n=239	ЮФО, n=217	ДФО, n=215	СибФО, n=202	СКФО, n=136	СЗФО, n=139
Продолжительность этапа пути пациента	3,18	3,1	2,68	2,94	3,3	3,4	3,7	3,9	2,2
Me (25%; 75%) [min; max]	(2,1; 6,68)	(1,6; 7,3)	(1,46; 7,26)	(2,2; 7,9)	(2,1; 8,3)	(2,1; 9,81)	(1,9; 8,2)	(2,2; 7,4)	(1,2; 8,9)
p-value <sup>†</sup>	-	0,868	<b>0,045*</b>	0,052	0,5	0,12	<b>0,038*</b>	<b>0,023*</b>	<b>0,000*</b>
От дебюта заболевания до верификации диагноза, n=2028									
	РФ, n=2028	ЦФО, n=491	ПФО, n=389	УФО, n=239	ЮФО, n=217	ДФО, n=215	СибФО, n=202	СКФО, n=136	СЗФО, n=139
Продолжительность этапа пути пациента	3,34	3,21	3,29	3,34	3,4	3,74	3,83	3,54	3,01
Me (25%; 75%) [min; max]	(2,14; 6,74)	(2,02; 6,08)	(2,08; 7,27)	(2,30; 7,09)	(2,35; 6,21)	(2,41; 7,95)	(2,11; 8,01)	(2,56; 7,37)	(2; 4,93)
p-value <sup>†</sup>	-	0,08	0,72	0,44	0,69	<b>0,044*</b>	<b>0,037*</b>	0,23	<b>0,028*</b>

\* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ , # - в анализ не включены пациенты, обратившиеся за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап медицинской помощи, а также пациенты, обратившиеся к врачу «детскому» ревматологу, как к врачу-специалисту первого контакта, † - оценка достоверности продолжительности этапов пути пациента для каждого Федерального округа и Российской Федерацией в целом



#### 4.4.7 Юношеский артрит при псориазе

Ме длительности периода от манифестации проявлений заболевания до верификации диагноза псЮА составила 4,16 (2,15; 10,84) [0,27; 4 9,1] мес. (рис.18): у 11/129 (8%) пациентов, родители которых в дебюте заболевания обратились к «детскому» врачу-ревматологу, диагноз псЮА верифицирован через 2,18 (1,93; 3,92) [1,26; 5,45] мес., у 108/129 (84%) госпитализированных в стационар по направлению врачей других специальностей – через 4,3 (2,64; 12,3) [1,24; 49,1] мес., у 10/129 (8%) обратившихся в стационар, минуя амбулаторный этап – через 1,82 (1,32; 3,54) [0,27; 13,06] мес. ( $p=0,000$ ) (табл. 13, 23).

Госпитализированы в профильный стационар с диагнозом псЮА, установленным «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном этапе, 32/129 (24,8%) пациентов, у 97/129 (75,2%) – диагноз верифицирован в условиях профильного стационара: после первой госпитализации 94/97 (97%) пациентов (30/94 (31,9%) госпитализированных сразу в профильный стационар, 23/94 (24,5%) – после перевода в профильный из непрофильного, 41/94 (43,6%) – после выписки с «неревматическим» диагнозом из непрофильного стационара и последующей госпитализации в ревматологическое отделение), 3/97 (3%) – после повторной госпитализации в профильный стационар ( $p=0,000$ ) (табл. 22).

#### *Анализ по федеральным округам Российской Федерации*

В более ранние сроки после манифестации проявлений, но статистически не значимо, диагноз псЮА верифицировался в УФО (через 2,78 (2,26; 5,45) [0,27; 13,22] мес.), в более поздние – в СЗФО (через 10,74 (5,06; 31,34) [1,65; 41,95] мес.,  $p=0,000$ ) (табл.24).

#### *В зависимости от варианта обращения за медицинской помощью в дебюте заболевания*

В группе пациентов, родители которых обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, достоверно в более ранние сроки диагноз псЮА верифицирован в ПФО (1,62 (1,36; 1,98) [1,19; 5,09] мес.), в более поздние – в СКФО (через 7,44 (4,63; 10,25) [1,82; 13,06] мес.,  $p=0,000$ ); у обратившихся к «детскому» врачу-ревматологу, в более ранние сроки, но

статистические не значимо, диагноз устанавливался в СибФО (через 1,95 (1,52; 2,88) [1,26; 4,9] мес.), в более поздние – в ПФО (через 1,98 (1,95; 2,18) [1,92; 2,38] мес.),  $p=0,31$ ); у выбравших врача другой специальности достоверно в более ранние сроки – в УФО (через 3,01 (2,31; 6,21) [1,39; 13,22] мес.) в более поздние – в СЗФО (через 10,74 (5,06; 31,34) [1,65; 41,95] мес.  $p=0,000$ ) (табл.25).

#### *Дальнейшее наблюдение*

Продолжили наблюдение в медицинской организации, установившей диагноз по месту жительства, 65/129 (51%) пациентов, остальные 64/129 (49%) – в медицинской организации федерального подчинения ( $p=1$ ) (табл. 22).

#### **4.5 Анализ «пути» пациента от дебюта до верификации диагноза юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации в сравнении со среднероссийскими данными**

##### *От дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью.*

Продолжительность пути пациента с ЮА от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью в Российской Федерации в общей когорте составила 0,3 (0; 1,32) [0; 53,22] мес.; достоверно позднее, чем в среднем по РФ за медицинской помощью обращались родители детей, проживающих в ДФО и СЗФО – через 0,49 (0,03; 2,03) [0; 48,3] и 0,46 (0,15; 1,8) [0; 53,22] мес., соответственно ( $p=0,02$ ;  $p=0,007$ ). В остальных федеральных округах значимых отличий от среднероссийского показателя не выявлено (табл.26).

##### *От обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога.*

Продолжительность пути пациента с ЮА от обращения родителей за медицинской помощью до первого посещения «детского» врача-ревматолога в Российской Федерации в общей когорте составила 2,34 (0,99; 5,86) [0,06; 49,65] мес.; достоверно раньше, чем в среднем по РФ к профильному специалисту дети с ЮА направлялись в ДФО и ЮФО – через 1,9 (0,6; 7,5) [0,13; 46,5] и 1,95 (0,95; 5,65) [0,06; 46,47] мес., соответственно ( $p=0,039$ ;  $p=0,042$ ), значимо позже - в СибФО и СКФО – через 3,3 (1,38; 7,3) [0,13; 49,65] и 3,2 (0,9; 6,7) [0,11; 34,84]

мес., соответственно. ( $p=0,036$ ;  $p=0,04$ ). В остальных федеральных округах значимых отличий от среднероссийского показателя не выявлено (табл.26).

***От дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар.***

Продолжительность пути пациента с ЮА от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар в Российской Федерации в общей когорте составила 3,18 (2,1; 6,68) [0,2; 53,22] мес.; достоверно раньше, чем в среднем по РФ дети с ЮА госпитализировались в профильное отделение в ПФО и СЗФО – через 2,68 (1,46; 7,26) [0,3; 45,25] и 2,2 (1,2; 8,9) [0,5; 53,22] мес., соответственно ( $p=0,045$ ;  $p=0,000$ ), значимо позже - в СибФО и СКФО – через 3,7 (1,9; 8,2) [0,2; 50,25] и 3,9 (2,2; 7,4) [0,33; 35,44] мес., соответственно ( $p=0,038$ ;  $p=0,023$ ). В остальных федеральных округах значимых отличий от среднероссийского показателя не выявлено (табл.26).

***От дебюта заболевания до установления диагноза.***

Продолжительность пути пациента с ЮА от дебюта заболевания до установления диагноза в Российской Федерации в общей когорте составила 3,34 (2,14; 6,74) [0,27; 53,4] мес.; достоверно раньше, чем в среднем по РФ диагноз ЮА верифицировался в СЗФО – через 3,01 (2; 4,93) [0,73; 53,4] мес. ( $p=0,028$ ), достоверно позже – в ДФО и СибФО – через 3,74 (2,41; 7,95) [1,19; 52,82] и 3,83 (2,11; 8,01) [0,89; 49,95] мес., соответственно ( $p=0,044$ ;  $p=0,037$ ). В остальных федеральных округах значимых отличий от среднероссийского показателя не выявлено (табл.26).

**4.6 Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом, при первом обращении за медицинской помощью**

В исследовании оценивались предварительные диагнозы, установленные профильными и непрофильными специалистами детям с ЮА при первом обращении за МП на амбулаторном этапе, и у пациентов, госпитализированных в профильные и непрофильные стационары по самостоятельному обращению родителей, минуя амбулаторный этап МП.

Сведения о предварительных диагнозах присутствовали в 1885/2530 (74,5%) эпикризов.

#### **4.6.1 Амбулаторный этап оказания медицинской помощи**

##### **4.6.1.1 Обращение к непрофильному специалисту в дебюте заболевания**

###### ***Общая когорта***

Предварительные диагнозы, установленные непрофильными специалистами детям с ЮА при первом обращении за медицинской помощью на амбулаторном этапе, представлены в табл. 27.

Информация о диагнозах, установленных в дебюте заболевания на амбулаторном этапе непрофильными врачами-специалистами первого контакта, имелась в документах у 1365/1508 (90,5%) пациентов, у 143/1508 (9,5%) – необходимые сведения в выписных эпикризах отсутствовали.

На амбулаторном этапе ЮА не заподозрен ни одним непрофильным специалистом первого контакта, и всем детям установлены 32 неправильных предварительных диагноза: наиболее часто устанавливались – травматические и посттравматические изменения суставов (ушиб, разрыв связок, растяжение связок и др – у 195/1365 (14,3%) пациентов, ортопедическая патология (плоскостопие, болезнь Осгуда-Шляттера и др.), реактивный артрит, артрит неуточненный, артропатия – 193/1365 (14,1%), 134/1365 (9,8%), 127/1365 (9,3%), 91/1365 (6,7%) пациентов, соответственно, редко – ревматизм и спастический парез – 2/1365 (0,1%) с каждым из этих диагнозов ( $p=0,000$ ) (табл. 27).

###### ***Юношеский ревматоидный артрит***

К непрофильному специалисту обратились 87/1365 (6,4%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто (15/87, 17,2%) устанавливалась артропатия, редко – артралгия (4/87, 4,6%;  $p=0,000$ ) (табл. 27).

###### ***Юношеский анкилозирующий спондилит***

К непрофильному специалисту обратились 200/1365 (14,6%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто (44/200, 22,2%) устанавливалась ортопедическая патология (плоскостопие, болезнь Осгуда-Шляттера и др.), редко (2/200, 1%;  $p=0,000$ ) – синовит (табл. 27).

**Таблица 27. Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом при первом обращении за медицинской помощью к непрофильным специалистам, n=1365**

№	Предварительный диагноз	Общая когорта, n=1365	M08.2, n=180	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=87	M08.1, n=200	M08.3, n=332	M08.4, n=471	M09.0, n=95	
1	Травматические и посттравматические изменения суставов (ушиб, разрыв связок, растяжение связок и др.), n=195, абс. (%)	195 (100/14,3)	0 (0/0)	10 (5,1/11,5)	27 (13,8/13,5)	61 (31,3/18,4)	85 (43,6/18)	12 (6,2/12,6)	<b>0,000*</b>
2	Ортопедическая патология (плоскостопие, болезнь Осгуда-Шляттера и др.), n=193, абс. (%)	193 (100/14,1)	0 (0/0)	10 (5,2/11,5)	44 (22,8/22)	45 (23,3/13,7)	86 (44,6/18,3)	8 (4,1/8,4)	<b>0,000*</b>
3	Реактивный артрит, n=134, абс. (%)	134 (100/9,8)	19 (14,2/10,6)	7 (5,2/8)	5 (3,7/2,5)	36 (26,9/10,8)	60 (44,8/12,7)	7 (5,2/7,4)	<b>0,000*</b>
4	Артрит неуточненный, n=127, абс. (%)	127 (100/9,3)	10 (7,9/5,6)	14 (11/16,1)	5 (3,9/2,5)	55 (43,3/16,6)	26 (20,5/5,5)	17 (13,4/17,9)	<b>0,000*</b>
5	Артропатия, n=91, абс. (%)	91 (100/6,7)	0 (0/0)	15 (16,5/17,2)	12 (13,2/6)	12 (13,2/3,6)	52 (57,1/11)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
6	Респираторная инфекция, n=89, абс. (%)	89 (100/6,5)	61 (68,5/33,9)	5 (5,6/5,8)	7 (7,9/3,5)	7 (7,9/2,1)	9 (10,1/1,9)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
7	Боли роста, n=52, абс. (%)	52 (100/3,8)	0 (0/0)	5 (9,6/5,8)	15 (28,8/7,5)	19 (36,6/5,7)	13 (25/2,8)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
8	Острый артрит, n=51, абс. (%)	51 (100/3,7)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	27 (52,9/8,1)	24 (47,1/5,1)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
9	Кишечная инфекция, n=47, абс. (%)	47 (100/3,4)	17 (36,2/9,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	15 (31,9/4,5)	15 (31,9/3,2)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
10	Теносиновит, n=35, абс. (%)	35 (100/2,6)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	12 (34,3/3,6)	23 (65,7/4,9)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>

**Таблица 27. Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом при первом обращении за медицинской помощью к непрофильным специалистам, n=1365 (продолжение)**

№	Предварительный диагноз	Общая когорта, n=1365	M08.2, n=180	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value*
				M08.0, n=87	M08.1, n=200	M08.3, n=332	M08.4, n=471	M09.0, n=95	
11	Вульгарный псориаз, n=34, абс. (%)	34 (100/2,5)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	34 (100/35,7)	0,000*
12	Артралгия, n=34 абс. (%)	34 (100/2,5)	0 (0/0)	4 (11,8/4,6)	4 (11,8/2)	6 (17,6/1,8)	20 (58,8/4,2)	0 (0/0)	0,003*
13	Синовит, n=33, абс. (%)	33 (100/2,4)	0 (0/0)	9 (27,3/10,3)	2 (6/1)	0 (0/0)	22 (66,7/4,7)	0 (0/0)	0,000*
14	Дорсалгия, люмбалгия, n=30, абс. (%)	30 (100/2,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	30 (100/15)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
15	Инфекционно-аллергический артрит, n=28, абс. (%)	28 (100/2,1)	1 (3,6/0,5)	0 (0/0)	0 (0/0)	13 (46,4/3,9)	14 (50/3)	0 (0/0)	0,002*
16	Синдром дисплазии соединительной ткани, n=27 абс. (%)	27 (100/2)	0 (0/0)	0 (0/0)	6 (22,2/3)	9 (33,3/2,7)	9 (33,3/1,9)	3 (11,2/3,2)	0,089
17	Нарушение осанки, n=24, абс. (%)	24 (100/1,8)	0 (0/0)	0 (0/0)	24 (100/12)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
18	Миофасиальный синдром, n=23, абс. (%)	23 (100/1,7)	0 (0/0)	8 (34,8/9,2)	15 (65,2/7,5)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
19	Идиопатическая крапивница, n=19, абс. (%)	19 (100/1,5)	19 (100/10,6)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
20	Увеит, n=14, абс. (%)	14 (100/1)	0 (0/0)	0 (0/0)	4 (28,6/2)	4 (28,6/1,2)	6 (42,8/1,3)	0 (0/0)	0,000*
21	Пневмония, n=13, абс. (%)	13 (100/0,9)	13 (100/7,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
22	Лакунарная ангина, n=13, абс. (%)	13 (100/0,9)	13 (100/7,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*
23	Аллергическая реакция, n=13, абс. (%)	13 (100/0,9)	10 (76,9/5,6)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (23,1/3,2)	0,000*
24	Полиартрит, n=9, абс. (%)	9 (100/0,7)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	9 (100/2,7)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,000*

**Таблица 27. Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом при первом обращении за медицинской помощью к непрофильным специалистам, n=1365 (продолжение)**

№	Предварительный диагноз	Общая когорта, n=1365	M08.2, n=180	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=87	M08.1, n=200	M08.3, n=332	M08.4, n=471	M09.0, n=95	
25	Атопический дерматит, n=8, абс. (%)	8 (100/0,6)	5 (62,5/2,8)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (37,5/3,2)	<b>0,000*</b>
26	Инфекция мочевыводящих путей, n=8, абс. (%)	8 (100/0,6)	8 (100/4,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
27	Синдром Рейтера, n=7, абс. (%)	7 (100/0,5)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	7 (100/1,5)	0 (0/0)	0,068
28	Остеомиелит, n=4, абс. (%)	4 (100/0,3)	4 (100/2,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	<b>0,001*</b>
29	Остеохондроз, n=3, абс. (%)	3 (100/0,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (100/3,2)	<b>0,001*</b>
30	Контактный дерматит, n=3, абс. (%)	3 (100/0,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (100/3,2)	<b>0,001*</b>
31	Ревматизм, n=2, абс. (%)	2 (100/0,1)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (100/2)	<b>0,007*</b>
32	Спастический парез, n=2, абс. (%)	2 (100/0,1)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (100/0,6)	0 (0/0)	0 (0/0)	0,41
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	

Число респондентов —197 (100/36,5)— Доля пациентов от общего числа пациентов с вариантом ЮА  
 ↓  
 Доля пациентов, от общей когорты пациентов, с показателем

Примечание: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

&- результаты оценки статистической значимости различий в зависимости от варианта ЮА (по горизонтали)

£- результаты оценки статистической значимости различий в общей когорте и в рамках каждого варианта ЮА (по вертикали)

### ***Юношеский артрит с системным началом***

К непрофильному специалисту обратились 180/1365 (13,2%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто (61/180, 33,9%) устанавливалась респираторная инфекция, редко (1/180, 0,5%;  $p=0,000$ ) – инфекционно-аллергический артрит (табл. 27).

### ***Юношеский полиартрит (серонегативный)***

К непрофильному специалисту обратились 332/1365 (24,3%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто (61/332, 18,4%) устанавливались травматические и посттравматические изменения суставов (ушиб, разрыв связок, растяжение связок и др.), редко (2/332, 0,6%;  $p=0,000$ ) – спастический парез (табл. 27).

### ***Пауциартикулярный юношеский артрит***

К непрофильному специалисту обратились 471/1365 (34,5%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто (86/471, 18,3%) устанавливалась ортопедическая патология (плоскостопие, болезнь Осгуда-Шляттера и др.), редко – увеит (6/471, 1,3%;  $p=0,000$ ) (табл. 27).

### ***Юношеский артрит при псориазе***

К непрофильному специалисту обратились 95/1365 (7%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто устанавливался вульгарный псориаз (34/95, 35,7%), редко – ревматизм (2/95, 2%;  $p=0,007$ ) (табл. 27).

## **4.6.1.2 Обращение к «детскому» врачу-ревматологу в дебюте заболевания**

### ***Общая когорта***

Предварительные диагнозы, установленные детям, родители которых в дебюте заболевания обратились за медицинской помощью к «детскому врачу-ревматологу на амбулаторном этапе, представлены в табл. 28.

Информация о диагнозах имелась у всех пациентов ( $n=182$ ): ошибочный вариант ЮА установлен 15/182 (8,2%) пациентов, неправильный - 167/182 (91,8%). Всего установлено 9 неправильных диагнозов: наиболее часто (72/182, 39,6%) – реактивный артрит, редко – поствакцинальный артрит (2/182, 1,1%;  $p=0,000$ ) (табл.28).

В последующем, под наблюдением «детского врача-ревматолога» находились 1113/2028 (55%) пациентов (931/1113 (84%) – направлены непрофильными специалистами, 182/1113 (16%) продолжили наблюдение после первичного обращения); 213/1113 (19%) пациентов «детским» врачом-ревматологом установлен диагноз ЮА, 900/1113 (81%) – направлены в стационар.

Таким образом в общей когорте на амбулаторном этапе диагноз ЮА верифицирован 213/2028 (10,5%) пациентов, 1815/2028 (89,5%) – направлены в стационар (900/1815 (49%) – «детским врачом-ревматологом, 577/1815 (32%) – непрофильным специалистом).

#### ***Юношеский ревматоидный артрит***

К профильному специалисту обратились 20/182 (11%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто устанавливался полиартрит (7/20, 35%), редко (3/20, 15%;  $p=0,000$ ) – синдром дисплазии соединительной ткани (табл. 28).

#### ***Юношеский анкилозирующий спондилит***

К профильному специалисту обратились 31/182 (17%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто устанавливался реактивный артрит (12/31, 38,7%), редко – артрит неуточненный (2/31, 6,5%;  $p=0,000$ ) (т. 28).

#### ***Юношеский артрит с системным началом***

К профильному специалисту обратились 8/182 (4,4%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто устанавливался реактивный артрит (5/8, 62,5%), редко (3/8, 37,5%;  $p=0,000$ ) – артрит неуточненный (табл. 28).

#### ***Юношеский полиартрит (серонегативный)***

К профильному специалисту обратились 56/182 (30,8%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто (14/56, 25%) устанавливался реактивный артрит, редко (2/56, 3,6%;  $p=0,000$ ) – синдром дисплазии соединительной ткани (табл. 28).

**Таблица 28. Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом при первом обращении за медицинской помощью к «детскому» врачу-ревматологу, n=182**

№	Предварительный диагноз	Общая когорта, n=182	M08.2, n=8	Варианты юношеского артрита без системных проявлений					p-value <sup>&amp;</sup>
				M08.0, n=20	M08.1, n=31	M08.3, n=56	M08.4, n=56	M09.0, n=11	
1	Реактивный артрит, n=72, абс. (%)	72 (100/39,6)	5 (6,9/62,5)	5 (6,9/25)	12 (16,8/38,7)	14 (19,4/25)	33 (45,8/58,9)	3 (4,2/27,3)	<b>0,004*</b>
2	Артрит неуточненный, n=26, абс. (%)	26 (100/14,3)	3 (11,5/37,5)	5 (19,2/25)	2 (7,7/6,5)	9 (34,7/16)	7 (26,9/12,5)	0 (0/0)	0,09
3	Теносиновит, n=19, абс. (%)	19 (100/10,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	5 (26,3/16,1)	11 (57,9/19,6)	3 (15,8/5,4)	0 (0/0)	<b>0,04*</b>
4	Другие варианты юношеского артрита, n=15, абс. (%)	15 (100/8,2)	0 (0/0)	0 (0/0)	7 (46,7/22,6)	0 (0/0)	0 (0/0)	8 (53,3/72,7)	<b>0,000*</b>
5	Синдром Рейтера, n=14, абс. (%)	14 (100/7,7)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	8 (57,1/14,3)	6 (42,9/10,7)	0 (0/0)	<b>0,04*</b>
6	Полиартрит, n=13, абс. (%)	13 (100/7,1)	0 (0/0)	7 (53,8/35)	0 (0/0)	6 (46,2/10,7)	0 (0/0)	0 (0/0)	<b>0,000*</b>
7	Синдром дисплазии соединительной ткани, n=11, абс. (%)	11 (100/6)	0 (0/0)	3 (27,3/15)	5 (45,5/16,1)	2 (18,2/3,6)	1 (9/1,7)	0 (0/0)	<b>0,04*</b>
8	Инфекционно-аллергический артрит, n=5, абс. (%)	5 (100/2,8)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (60/5,4)	2 (40/3,6)	0 (0/0)	0,79
9	Острый артрит, n=5, абс. (%)	5 (100/2,8)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	3 (60/5,4)	2 (40/3,6)	0 (0/0)	0,79
10	Поствакцинальный артрит, n=2, абс. (%)	2 (100/1,1)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (100/3,6)	0 (0/0)	0,6
	p-value <sup>£</sup>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	

Число респондентов — 197 (100/36,5) — Доля пациентов от общего числа пациентов с вариантом ЮА  
 ↓  
 Доля пациентов, от общей когорты пациентов, с показателем

Примечание: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$

&- результаты оценки статистической значимости различий в зависимости от варианта ЮА (по горизонтали)

£- результаты оценки статистической значимости различий в общей когорте и в рамках каждого варианта ЮА (по вертикали)

### ***Пауциартикулярный юношеский артрит***

К профильному специалисту обратились 56/182 (30,8%) пациентов. В качестве предварительного диагноза наиболее часто устанавливался реактивный артрит (33/56, 58,9%), редко (1/56, 1,7%;  $p=0,000$ ) – синдром дисплазии соединительной ткани (табл. 28).

### ***Юношеский артрит при псориазе***

К профильному специалисту обратились 11/182 (6%) пациентов. Ни одного пациента не был верифицирован диагноз: у 8/11 (72,7%) установлены ошибочные варианты ЮА, у 3/11(27,3%) – реактивный артрит ( $p=0,000$ ) (табл. 28).

## **4.6.2 Оказание медицинской помощи в стационаре**

### ***Общая когорта***

Оценивались предварительные диагнозы, установленные 338/2028 (17%) пациентов, госпитализированных, минуя амбулаторный этап: 223/338 (66%) – бригадой скорой помощи, 115/338 (34%) – после самостоятельного обращения родителей в приемное отделение стационара.

В профильное отделение госпитализированы 149/338 (44%) пациентов, в непрофильное – 189/338 (64%) (табл. 19).

Предварительные диагнозы, установленные пациентам с дебютом юношеского артрита, госпитализированным после самостоятельного обращения родителей, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи, в профильных и непрофильных отделениях стационара, представлены в табл. 29, 30, соответственно.

В профильных отделениях 145/149 (97,3%) пациентов установлено 8 неправильных предварительных диагнозов: наиболее часто (62/149, 41,6%) – реактивный артрит, редко – острая ревматическая лихорадка, васкулит, острый артрит – у 3/149 (2%) пациентов с каждым диагнозом ( $p=0,000$ ) (табл. 29).

Ошибочные варианты ЮА в качестве предварительного диагноза заподозрены у 4/149 (2,7%) пациентов (табл. 29).

В непрофильных отделениях установлено 18 неправильных предварительных диагнозов: наиболее часто – кишечная инфекция (40/189, 21,2%), редко – ангионевротический отек, увеит, реактивный артрит – у 2/189 (1,1%) пациентов с каждым диагнозом ( $p=0,000$ ) (табл.30).

### ***Юношеский ревматоидный артрит***

В профильное отделение госпитализированы 17/149 (11,4%) пациентов, в непрофильное – 16/189 (8,5%). В качестве предварительного диагноза в профильном отделении наиболее часто устанавливался реактивный артрит (14/17, 82,4%), в непрофильном – артрит неуточненный (10/16, 62,5%), редко, соответственно, – синдром Рейтера (3/17, 17,6%), реактивный артрит и травматические и посттравматические изменения суставов – у 1/16 (6,25%) пациентов с каждым из этих диагнозов ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ) (табл. 29, 30).

### ***Юношеский анкилозирующий спондилит***

В профильное отделение госпитализированы 34/149 (22,8%) пациентов, в непрофильное – 30/189 (15,8%). В качестве предварительного диагноза в профильном отделении чаще устанавливался реактивный артрит (16/34, 47%), в непрофильном – травматические и посттравматические изменения суставов (15/30, 50%), редко, соответственно, – другие варианты ЮА (2/34, 6%;  $p=0,000$ ) и кишечная инфекция (5/30, 16,7%;  $p=0,000$ ) (табл. 29,30).

### ***Юношеский артрит с системным началом***

В профильное отделение госпитализированы 47/149 (31,5%) пациентов, в непрофильное – 103/189 (54,5%). В качестве предварительного диагноза в профильном отделении наиболее часто устанавливалась Болезнь Kawasaki (19/47, 40,4%), в непрофильном – кишечная инфекция (23/103, 22,3%), редко, соответственно, – острая ревматическая лихорадка и васкулит - у 3/47 (6,4%) пациентов с каждым из этих диагнозов, ангионевротический отек и атопический дерматит – у 2/103 (1,9%) пациентов с каждым из этих диагнозов ( $p=0,001$ ;  $p=0,000$ ) (табл. 29, 30).

**Таблица 29. Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом при первой госпитализации в профильный стационар, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи, n=149**

№	Предварительный диагноз	Общая когорта, n=149	M08.2, n=47	Варианты юношеского артрита без системных проявлений				
				M08.0, n=17	M08.1, n=34	M08.3, n=29	M08.4, n=18	M09.0, n=4
1	Реактивный артрит, n=62 абс. (%)	62 (100/41,6)	4 (6,5/8,5)	14 (22,6/82,4)	16 (25,8/47)	15 (24,2/51,7)	11 (17,7/61,1)	2 (3,2/50)
2	Синдром Рейтера, n=31, абс. (%)	31 (100/20,8)	7 (22,6/14,9)	3 (9,7/17,6)	10 (32,3/29,4)	7 (22,5/24,2)	4 (12,9/22,2)	0 (0/0)
3	Болезнь Kawasaki, n=19, абс. (%)	19 (100/12,8)	19 (100/40,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
4	Инфекционно-аллергический артрит, n=18, абс. (%)	18 (100/12,1)	11 (61,1/23,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	6 (33,3/20,7)	1 (5,6/5,6)	0 (0/0)
5	Артрит неуточненный, n=6, абс. (%)	6 (100/4)	0 (0/0)	0 (0/0)	6 (100/17,6)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
6	Другие варианты юношеского артрита, n=4, абс. (%)	4 (100/2,7)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (50/6)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (50/50)
7	Острая ревматическая лихорадка, n=3, абс. (%)	3 (100/2)	3 (100/6,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
8	Васкулит, n=3, абс. (%)	3 (100/2)	3 (100/6,4)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
9	Острый артрит, n=3, абс. (%)	3 (100/2)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	1 (33,3/3,4)	2 (66,7/11,1)	0 (0/0)
	p-value <sup>£</sup>	<b>0,000*</b>	<b>0,001*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	0,07

Число респондентов ← 197 (100/36,5) → Доля пациентов от общего числа пациентов с вариантом ЮА  
 ↓  
 Доля пациентов, от общей когорты пациентов, с показателем

Примечание: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ ,

£ - результаты оценки статистической значимости различий в общей когорте и в рамках каждого варианта ЮА (по вертикали)



**Таблица 30. Структура предварительных клинических диагнозов, установленных пациентам с юношеским артритом первой госпитализации в непрофильный стационар, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи, n=189 (продолжение)**

14	Бактериальный эндокардит, n=3, абс. (%)	3 (100/1,5)	3 (100/2,9)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
15	Менингит, n=3, абс. (%)	3 (100/1,5)	3 (100/2,9)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
16	Ангионевротический отек, n=2, абс. (%)	2 (100/1,1)	2 (100/1,9)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)
17	Увеит, n=2, абс. (%)	2 (100/1,1)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	2 (100/8)	0 (0/0)
18	Реактивный артрит, n=2 абс. (%)	2 (100/1,1)	0 (0/0)	1 (50/6,25)	0 (0/0)	0 (0/0)	0 (0/0)	1 (50/16,7)
	<b>p-value<sup>£</sup></b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,000*</b>	<b>0,005*</b>

Число респондентов ← 197 (100/36,5) → Доля пациентов от общего числа пациентов с вариантом ЮА  
 ↓  
 Доля пациентов, от общей когорты пациентов, с показателем

Примечание: \* - статистически значимые различия,  $p < 0,05$ ,

£- результаты оценки статистической значимости различий в общей когорте и в рамках каждого варианта ЮА (по вертикали)

### ***Юношеский полиартрит (серонегативный)***

В профильное отделение госпитализированы 29/149 (19,5%) пациентов, в непрофильное – 9/189 (4,8%). В качестве предварительного диагноза в профильном отделении наиболее часто устанавливался реактивный артрит (15/29, 51,7%), в непрофильном – кишечная инфекция (6/9, 66,7%); редко, в обеих группах – острый артрит – 1/29 (3,4%) и 3/9 (33,3%) пациентов, соответственно ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ) (табл. 29,30).

### ***Пауциарткулярный юношеский артрит***

В профильное отделение госпитализированы 18/149 (12,1%) пациентов, в непрофильное – 25/189 (13,2%). В качестве предварительного диагноза в профильном отделении наиболее часто устанавливался реактивный артрит (11/18, 61,1%), в непрофильном – травматические и посттравматические изменения суставов (ушиб, разрыв связок, растяжение связок и др.) (14/25, 56%), редко, соответственно, – инфекционно-аллергический артрит – 1/18 (5,6%), кишечная инфекция, увеит, острый артрит – 2/25 (8%) пациентов каждым из этих диагнозов ( $p=0,000$ ;  $p=0,000$ ) (табл. 29,30).

### ***Юношеский артрит при псориазе***

В профильное отделение госпитализированы 4/149 (2,7%) пациентов, 6/189 (3,2%) – в непрофильное. В качестве предварительного диагноза в профильном отделении устанавливались реактивный артрит и другие варианты юношеского артрита – у 2/4 (50%) пациентов с каждым из этих диагнозов, в непрофильном – вульгарный псориаз (3/6, 50%), атопический дерматит (2/6, 33%) и реактивный артрит (1/6, 16,7%) ( $p=0,07$ ;  $p=0,005$ ) (табл. 29,30).

## **4.7. Заключение**

Результаты, полученные в этом фрагменте исследования позволяют сделать следующее заключение

- «путь» пациента к диагнозу зависел от варианта юношеского артрита и отражал низкую «ревматологическую настороженность» населения, о чем свидетельствует обращение за медицинской помощью родителей заболевших детей в среднем через три недели после дебюта юношеского артрита, достоверно

раньше (через 0,15 мес.,  $p=0,000$ ) – системного варианта, позже (через 0,74 мес.,  $p=0,000$ ) – юношеского анкилозирующего спондилита; амбулаторно – к «детскому» врачу-ревматологу 11%, к врачам других специальностей – 89% родителей детей с «неяркой» клинической симптоматикой несистемных вариантов ЮА, самостоятельно в стационар, минуя амбулаторный этап – 41% с острым дебютом системного артрита;

- специалисты амбулаторного звена, непрофильных и профильных стационаров недостаточно осведомлены об особенностях течения юношеского артрита, о чем свидетельствует позднее направление к «детскому» врачу-ревматологу (через 2,3 мес.) после дебюта заболевания и посещения от 1 до 6 врачей других специальностей, госпитализация в профильный стационар (через 3,18 мес.) и верификация диагноза (через 3,3 мес.); установление 9-ти неправильных и 8-ми ошибочных диагнозов ЮА 89,5% и 100% пациентам «детскими» врачами-ревматологами на амбулаторном приеме и в стационаре, соответственно, 32-х и 18-ти неправильных диагнозов всем пациентам непрофильными специалистами амбулаторного и стационарного звена, соответственно;

- специалисты первого контакта значительно лучше осведомлены о системном артрите и хуже – об анкилозирующем спондилите и псориатическом артрите, о чем свидетельствует достоверно более раннее ( $p=0,000$ ) направление пациентов с острым дебютом системных проявлений в сочетании или без артрита к «детскому» врачу-ревматологу, госпитализация в стационар и верификация диагноза системного ЮА; значимо более позднее направление пациентов с дебютом артрита в сочетании с болью в спине и/или энтезитами, или псориатическими высыпаниями, их госпитализация и установление диагноза анкилозирующего спондилита и псориатического артрита ( $p=0,000$ );

- структура ошибочных диагнозов достоверно зависела от специалистов первого контакта и варианта юношеского артрита: детям с дебютом несистемных вариантов ЮА врачами педиатрами наиболее часто устанавливались диагнозы артропатия, артрит неуточненный, реактивный артрит, «детскими» врачами-ревматологами – реактивный артрит, артрит неуточненный, другие варианты

ЮА, травматологами-ортопедами – травматическая, посттравматическая, ортопедическая патология, дорсалгия, люмбалгия, детям с дебютом системного ЮА – инфекционные и аллергические заболевания – педиатрами, реактивный артрит – «детскими» врачами-ревматологами;

- недостаточные «ревматологическая настороженность» населения и осведомленность непрофильных специалистов и «детских» врачей-ревматологов амбулаторного звена об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита, приводящих к игнорированию родителями/законными представителями «неявных» симптомов у ребенка, несвоевременному обращению за медицинской помощью и выбору непрофильного специалиста, позднему направлению к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализации в профильный ревматологический стационар – ключевые причины поздней верификации диагноза юношеского артрита;

- «путь» пациента от дебюта до верификации диагноза ЮА отличался в федеральных округах Российской Федерации: достоверно раньше (Me 1,9 мес.,  $p=0,000$ ) к профильному специалисту дети направлялись в Дальневосточном ФО: в Центральном (Me 0,79 мес.,  $p=0,000$ ), Приволжском (Me=0,67 мес.,  $p=0,000$ ), Северо-Кавказском (Me 0,77 мес.,  $p=0,03$ ), Сибирском (Me=0,77 мес.,  $p=0,000$ ), Уральском (Me 0,8 мес.  $p=0,03$ ) – с системным артритом, в Южном (Me 0,23,  $p=0,000$ ) – с серопозитивным ревматоидным артритом; значимо позднее (Me 3 мес.,  $p=0,000$ ) – в Сибирском (Me 3,3 мес.) и Северо-Кавказском (3,2 мес.) ФО: в Центральном (Me 7,67 мес.,  $p=0,000$ ), Приволжском (Me 4,16 мес.,  $p=0,000$ ) Южном (Me 4,26 мес.,  $p=0,000$ ) – со спондилоартритом, в Уральском (Me 2,47 мес.,  $p=0,03$ ), Сибирском (Me 4,72 мес.,  $p=0,000$ ) и Дальневосточном (Me 3,8 мес.,  $p=0,42$ ) – с полиартритом, в Северо-Кавказском (Me 6,28 мес.,  $p=0,03$ ) и Северо-Западном (Me 7,17 мес.,  $p=0,38$ ) ФО – с псориатическим артритом;

- сроки верификации юношеского артрита значительно различались в федеральных округах Российской Федерации: достоверно раньше диагноз устанавливался в Северо-Западном ФО (Me 3 мес.,  $p=0,000$ ): системный артрит – в Центральном, Приволжском, Сибирском, Северо-Западном, Уральском, серопозитивный ревматоидный артрит – в Северо-Кавказском, Южном и

Дальневосточном; достоверно позднее (Me 3,8 мес.,  $p=0,000$ ) диагноз устанавливался в Сибирском ФО: в Центральном, Приволжском, Южном и Дальневосточно – анкилозирующий спондилит, в Северо-Кавказском и Северо-Западном – псориатический артрит, в Сибирском и Уральском ФО – юношеский полиартрит и пауциартрит, соответственно;

- «путь» пациента от дебюта до верификации юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации отличается от среднероссийских данных: достоверно позднее, чем в среднем по РФ пациенты обращаются за медицинской помощью в Дальневосточном и Северо-Западном ФО ( $p=0,02$ ,  $p=0,007$ ), направляются к профильному специалисту ( $p=0,04$ ) и госпитализируются в профильный стационар в Сибирском и Северо-Кавказском ФО ( $p=0,038$ ,  $p=0,023$ ), диагноз верифицируется – в Дальневосточном и Сибирском ФО ( $p=0,04$ ); достоверно раньше к профильному специалисту дети направляются в Дальневосточном и Южном ФО ( $p=0,04$ ), госпитализируются в ревматологическое отделение – в Приволжском и Северо-Западном ФО ( $p=0,045$ ,  $p=0,000$ ), диагноз верифицируется в Северо-Западном ФО ( $p=0,028$ ).

## **ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.**

### **КЛЮЧЕВЫЕ ПРИЧИНЫ ПОЗДНЕЙ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА И КОМПЛЕКС МЕР ПО ПОВЫШЕНИЮ КАЧЕСТВА И ДОСТУПНОСТИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЮНОШЕСКИМ АРТРИТОМ**

Анализ данных, проведенный в рамках настоящего исследования, позволил определить ключевые причины поздней верификации диагноза и разработать комплекс мер по повышению качества и доступности медицинской помощи детям с юношеским артритом.

Первая ключевая причина поздней верификации диагноза – несвоевременное обращение родителей за медицинской помощью в дебюте юношеского артрита вследствие недостаточной осведомленности о возможности развития ревматических заболеваний у детей.

С целью сокращения сроков обращения родителей пациентов с вероятным дебютом юношеского артрита за медицинской помощью необходим системный подход, сочетающий в себе образовательные, социальные и организационные меры.

В качестве образовательных мер для повышения «ревматологической настороженности» населения о возможности развития ревматического заболевания, в частности, юношеского артрита у детей следует рассмотреть:

- разработку образовательных программ для родителей о возможном развитии ревматических заболеваний, в частности юношеского артрита. В качестве источников распространения информации могут служить печатные (буклеты, брошюры, плакаты) и медиаматериалы, находящиеся в открытом доступе (информационные стенды, интерактивные панели в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь);

- организацию нового структурного подразделения в медицинских организациях «Школа для детей с ревматическими заболеваниями и их родителей» с целью информирования пациентов с установленным диагнозом и их родителей/законных представителей об особенностях течения ревматических

заболеваний, методах лечения и реабилитации, обучения навыкам самостоятельного управления заболеванием, правилам мониторинга эффективности и безопасности терапии на различных уровнях оказания медицинской помощи, проведения санитарно-просветительской работы «детским» врачом-ревматологом по вопросам ранней диагностики ревматических заболеваний у детей.

Следующая ключевая причина поздней верификации диагноза ЮА – несвоевременное направление пациентов к «детскому» врачу-ревматологу вследствие недостаточной осведомленности непрофильных специалистов об особенностях дебюта и течения различных вариантов юношеского артрита.

Повысить осведомленность непрофильных и профильных специалистов первого контакта об особенностях течения различных вариантов ЮА, к которым в дебюте заболевания обращается подавляющее большинство родителей, позволят:

- разработка и включение в программы высшего образования (специалитета, ординатуры), повышения квалификации и профессиональной переподготовки по специальности «Педиатрия», дополнительного профессионального образования по специальностям «Педиатрия», «Травматология и ортопедия» модуля «Детская ревматология»; разработка отдельных программ повышения квалификации по направлению «Детская ревматология» для непрофильных специалистов, к которым могут обращаться родители детей с вероятным дебютом юношеского артрита;

- обязательное освоение врачами всех специальностей, указанных в качестве целевой аудитории в Приложении А2 к клиническим рекомендациям, интерактивных образовательных модулей (ИОМ), разработанных по клиническим рекомендациям по диагностике и лечению юношеского артрита, с целью получения сведений об особенностях дебюта и течения различных вариантов заболевания, первичной диагностики и последующей маршрутизации пациентов для оказания специализированной медицинской помощи;

- организация дополнительных образовательных курсов по направлению «Детская ревматология» (вебинаров, лекций, семинаров, мастер-классов) профильными некоммерческими организациями для врачей, оказывающих первичную медико-санитарную и специализированную медицинскую помощь;

- организация программ стажировок в формате «на рабочем месте» в ведущих медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям по профилю «ревматология», с целью повышения квалификации;

- совершенствование междисциплинарного взаимодействия на всех этапах оказания медицинской помощи детям по профилю «ревматология», в том числе с применением телемедицинских технологий.

Одной из ключевых причин поздней верификации диагноза юношеского артрита также является длительный срок от дебюта заболевания до госпитализации в профильный стационар, связанный как с поздним обращением родителей за медицинской помощью, так и с несвоевременным направлением заболевших детей к «детскому» врачу-ревматологу специалистами первого контакта.

Сократить длительность периода от дебюта заболевания до направления к «детскому» врачу-ревматологу, госпитализации в профильный стационар и верификации диагноза позволит ряд организационных мероприятий:

- актуализация порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «Ревматология» (Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. № 441н) в части обеспечения «уровневого» подхода к организации оказания медицинской помощи детям с целью формирования единого потока маршрутизации и распределения пациентов с ревматическими заболеваниями в соответствии с тяжестью состояния и объемом необходимого терапевтического вмешательства; создания новых структурных подразделений – межрайонного (краевого, республиканского, областного, окружного) детского ревматологического центра для концентрации пациентов, проживающих в районах с низкой плотностью населения и ограниченной транспортной

доступностью, с целью своевременного оказания специализированной медицинской помощи; кабинета «Школа для детей с ревматическими заболеваниями и их родителей»; актуализации рекомендованных стандартов оснащения структурных подразделений, оказывающих медицинскую помощь детям по профилю «Ревматология»;

- разработка и включение в Проект Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг" технологической карты услуги «Школа для детей с ревматическими заболеваниями и их родителей».

С целью мониторинга качества медицинской помощи на всех уровнях ее оказания целесообразно внедрение принципа единообразия в ведении медицинской документации для обеспечения объективного анализа сведений о маршрутизации пациентов, создание регистра пациентов с ревматическими заболеваниями.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Юношеский артрит – мультифакторное, тяжелое хроническое заболевание с иммуноагрессивным патогенезом, характеризующееся развитием деструктивных изменений в хрящевой и костной ткани суставов, внесуставных проявлений, а при поздних верификации диагноза и назначении патогенетической терапии прогрессирующей инвалидизации детей, полиорганной недостаточности, а в ряде случаев гибели пациентов [4, 37, 93, 116].

Выделяют 7 вариантов юношеского артрита с различными гендерными особенностями, патогенезом, клиническими и лабораторными проявлениями, течением, ответом на патогенетическую терапию иммунодепрессантами и генно-инженерными биологическими препаратами и исходами [4, 37, 91, 92, 116].

Прогноз юношеского артрита зависит от скорости установления диагноза и назначения таргетной патогенетической терапии. Согласно результатам зарубежных исследований каждый год задержки верификации диагноза повышает риск развития и сохранения функциональных нарушений у пациентов на 20% [95], и наоборот, раннее назначение генно-инженерного биологического препарата (в течение 2 лет с момента появления первых симптомов), с высокой вероятностью ассоциировано с достижением безмедикаментозной ремиссии заболевания [82].

Скорость установления диагноза зависит от осведомленности и родителей детей, и профильных и непрофильных врачей-специалистов об особенностях дебюта и течения различных вариантов юношеского артрита, длительности и правильности «пути» пациента от дебюта заболевания до верификации диагноза.

Для оптимизации процесса диагностики, повышения качества и доступности медицинской помощи детям с юношеским артритом весьма актуально описание «портрета» пациента с каждым вариантом ЮА, изучение «пути» пациента с ЮА в Российской Федерации, выявление этапов маршрутизации, на которых может задерживаться процесс верификации диагноза, чему и посвящено настоящее исследование, целью которого явилось

сформулировать и обосновать меры по повышению качества и доступности медицинской помощи детям с юношеским артритом в Российской Федерации на основе комплексной оценки «портрета» и «пути» пациентов к диагнозу.

В ходе исследования решались следующие задачи: выявить гендерные, демографические, клинические и лабораторные особенности («портрет» пациента) и проанализировать «путь» пациентов от дебюта до установления диагноза различных вариантов юношеского артрита, выявить ключевые причины поздней верификации диагноза и разработать комплекс мер по совершенствованию оказания медицинской помощи детям с юношеским артритом.

Учитывая, что ключевым источником информации об особенностях «портрета» и «пути» пациента с юношеским артритом в Российской Федерации является медицинская документация, нами проведен ретроспективный анализ деперсонифицированных выписных эпикризов из историй болезни 2530 пациентов с различными вариантами ЮА, проживающих на территории 8 федеральных округов, в 84/89 (94%) субъектов Российской Федерации, которым диагноз установлен в возрасте от 0 до 18 лет.

На первом этапе исследования анализировались гендерные, демографические, клинические и лабораторные особенности («портрет» пациента) различных вариантов ЮА у детей в Российской Федерации.

Результаты проведенного анализа показали, что в Российской Федерации юношеский артрит, как правило, развивается у девочек (63%), за исключением системного артрита и анкилозирующего спондилита, при которых гендерные различия не выявлены; в возрасте 6,4 г., достоверно позднее ( $p=0,001$ ) дебютируют ревматоидный артрит серопозитивный (в возрасте 9,2 г.) и анкилозирующий спондилит (в возрасте 10,5 г.), значимо раньше – пауциартрит (в возрасте 4,7 г.). У 78% пациентов заболевание манифестирует без видимого триггерного фактора, более чем у половины с его наличием – после перенесенной инфекции; у 15% – с отягощенным семейным анамнезом по ревматическим

заболеваниям. Наиболее часто развиваются пауциартикулярный (28%) и полиартикулярный юношеский артрит серонегативный (27%).

Выявленные гендерные особенности ЮА у детей в РФ, а именно статистически значимое преобладание пациентов женского пола при всех вариантах заболевания за исключением системного артрита, при котором не установлены гендерные различия, согласуются с мировой гендерной характеристикой юношеского артрита [66, 76, 78, 93, 94]. Неожиданной находкой в нашем исследовании явилось отсутствие гендерных различий в группе пациентов с юношеским анкилозирующим спондилитом, что не соответствует типичному «портрету» пациента с этим вариантом заболевания [111], и может являться как следствием особенностей течения ЮАС в Российской Федерации, так и особенностей анализируемой когорты пациентов, что требует дальнейшего изучения и необходимости формирования Регистра.

У 40% пациентов в нашем исследовании ЮА дебютировал в возрасте от 5 до 10 лет, а средний возраст составил 6,4 г. По данным Martini A. и соавт. (2022 г.) и McCurdy D. и соавт. (2021 г.) у большинства пациентов юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору развился в более старшем возрастном диапазоне (14-16 лет) [78, 80]. Начало заболевания в более раннем возрасте в нашей когорте может отражать эволюцию иммуновоспалительных заболеваний в целом, которая заключается в «омоложении» этой патологии. В нашей когорте, по данным медицинской документации, дебют ЮАС у 0,9% пациентов в возрасте от 2 до 5 лет зарегистрирован дебют ЮАС, что, скорее всего, может являться следствием дебюта другого варианта ЮА в раннем детстве (например, пцЮА или полиЮА), и последующей трансформацией в ЮАС по мере эволюции болезни.

Преобладание в российской популяции пациентов с диагнозами пцЮА и полиЮА согласуется с данными популяционных исследований, изучающих распространенность ЮА в Российской Федерации [17-21, 26, 27], а также субъективных оценок профессионального сообщества, но не может быть сопоставлено с данными официальной медицинской статистики, в связи с

особенностями структуры и порядка заполнения федеральной формы статистического учета №12, в которой не учитываются варианты юношеского артрита, что не позволяет определить истинную заболеваемость и распространенность различных вариантов заболевания.

На следующем этапе исследования мы анализировали клинические и лабораторные проявления в дебюте различных вариантов ЮА. Результаты анализа показали, что основным клиническим проявлением в дебюте всех вариантов ЮА являлся олиго-полиартрит, который зарегистрирован у 80% пациентов с системным артритом и у всех детей – с несистемными вариантами ЮА. У пациентов с дебютом серопозитивного ревматоидного артрита артрит сочетался с утренней скованностью, лихорадкой и положительным ревматоидным фактором; анкилозирующего спондилита – с болью в спине и/или энтезитом, лихорадкой и аллелем HLA-B27 (у 57%); системного артрита – с фебрильной лихорадкой, сыпью, гепато-, спленомегалией, лейкоцитозом, тромбоцитозом; пауциартрита – с увеитом (у 11%); псориатического артрита – с кожными проявлениями псориаза; с повышением маркеров воспаления (СОЭ, СРБ) разной степени выраженности – в дебюте всех вариантов ЮА (кроме пауциартрита).

В 2017 году в Италии проведено исследование, в котором оценивались демографические характеристики и распространенность ЮА. В результате исследования выявлено, что средний возраст дебюта ЮА составил  $6,8 \pm 3,7$  года - для мальчиков и  $6,0 \pm 4,0$  года, а олигоартрит – самый частый вариант ЮА, что согласуется с нашими результатами [79].

В масштабном эпидемиологическом исследовании ЕРОСА, в которое в период с 4 апреля 2011 г. по 21 ноября 2016 г. включены данные 9081 детей из 130 специализированных центров, находящихся в 49 странах, в отличие от нашей работы анализировались эпидемиологические характеристики, распространенность различных вариантов ювенильного идиопатического артрита (ЮИА, син: ЮА), подходы к терапии и текущая активность заболевания

на фоне проводимого лечения в зависимости от континента и страны, на территории которых проживают пациенты [43].

В 2020 году в Турции проведено когортное исследование, в которое включено 305 пациентов, среди которых также преобладали девочки. Средний возраст дебюта ЮА составил  $7,83 \pm 4,62$  года и значимо не отличался от полученных нами данных. Наиболее часто, также как и в нашей популяции развивался олигоартрит (41,6%), эквивалентный пауциартикулярному варианту ЮА, однако, частота встречаемости других вариантов заболевания значительно отличалась от наших результатов. Вторым по распространенности являлся артрит, связанный с энтезитом (29,2%), эквивалент юношеского анкилозирующего спондилита, далее следовали полиартрит, отрицательный по ревматоидному фактору (RF) (13,4%), системный артрит (9,5%), RF-положительный полиартрит (2,6%), псориатический артрит (2,0%) и недифференцированный артрит (1,6%) [88].

Таким образом, сравнительный анализ полученных нами результатов с данными других исследований показал, что во всех исследованиях [43, 66, 76, 78, 79, 80, 93, 94, 111] оценивались демографические, эпидемиологические характеристики ЮА, распространенность различных вариантов; а также терапия и ее эффективность и безопасность. Характер и частота развития клинических и лабораторных проявлений в дебюте различных вариантов ЮА в нашем исследовании согласуется с данными других публикаций [78, 80], однако детальная и комплексная оценка «портрета» пациента со всеми вариантами заболевания ни в одном из исследований не проводилась.

На следующем этапе работы мы анализировали «путь» пациента от дебюта заболевания до верификации диагноза юношеского артрита.

Одним из ограничений этого этапа исследования явилось отсутствие детальных сведений о «пути» к диагнозу у 20% пациентов, что, вероятно, связано с тем, что в настоящее время степень подробности описания анамнеза заболевания, включая этапы маршрутизации и их длительность напрямую зависят от особенностей ведения истории болезни лечащим врачом. Так,

например, в одном случае анамнез будет содержать детальное описание «пути» пациента с указанием сроков и видов обращения за медицинской помощью, а в другом – ограничится фиксированием длительности болезни и описанием «портрета» пациента. Итоговый текст не является формализованным, что затрудняет анализ данных. Подобные результаты являются следствием отсутствия единого стандарта описания анамнеза заболевания. Решить эту проблему может повсеместное внедрение системы единой электронной медицинской карты, которая позволит отследить путь пациента от первого обращения за медицинской помощью до установления диагноза. Разработка и внедрение универсальной формы ведения машиночитаемой истории болезни сможет стать основой для единого регистра пациентов с юношеским артритом, что позволит в режиме реального времени оценивать необходимые характеристики качества и доступности медицинской помощи в целом и на всех уровнях ее оказания.

Результаты анализа «пути» пациентов от дебюта заболевания до верификации диагноза показали, что за медицинской помощью амбулаторно к врачу-специалисту первого контакта (СПК), обратились родители 83% заболевших детей, 17% пациентов госпитализированы в стационар, минуя амбулаторный этап оказания медицинской помощи. Ме длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью (МП) в общей когорте составила 0,3 (0; 1,32) мес. (макс. 53,22 мес). Необходимо отметить, что достоверно раньше (через 0,15 мес.) за медицинской помощью обращались родители детей с дебютом сЮА, значимо позже – ЮАС (через 0,74 мес., макс. – 53,22],  $p=0,000$ .

За амбулаторной медицинской помощью достоверно чаще ( $p=0,000$ ) обращались родители детей с «неярким» дебютом несистемных вариантов ЮА (от 80% до 92%), значимо реже – с «острым» началом системного артрита (59%), родители 41% пациентов с сЮА самостоятельно обратились за медицинской помощью в стационар, минуя амбулаторный этап, что вероятно связано с

настороженностью и беспокойством за здоровье их детей и уверенностью в том, что в стационаре им быстрее поставят диагноз и назначат лечение.

При обращении за амбулаторной медицинской помощью выбор СПК, влиял на все этапы дальнейшего «пути» пациентов к диагнозу. В качестве специалиста первого контакта «детского» врача-ревматолога выбрали родители всего 11% пациентов, что, вероятно обусловлено их осведомленностью или членов семьи о ревматических заболеваниях и, возможно, свидетельствует об отягощенности семейного анамнеза. Подавляющее большинство родителей в качестве СПК выбирали врача-педиатра (36,5%) и врача-травматолога-ортопеда (32%) что, вероятно, связано с большей доступностью этих специалистов на амбулаторном этапе [15]. Интересно, что ряд родителей в качестве СПК выбрали врача-стоматолога-детского, что является прямым следствием поражения височно-нижнечелюстного сустава и ограничения открывания рта в дебюте ЮА.

К «детскому» врачу-ревматологу дети попадали в среднем через 2,3 мес. (макс. через 49 мес.) после дебюта ЮА и посещения от 1 до 6 врачей других специальностей, госпитализировались в профильный стационар – через 3,18 мес. (макс. через 53 мес.); а диагноз ЮА верифицировался – в среднем через 3,3 мес. (макс. через 53,4 мес.).

Необходимо отметить, что пациенты с острым дебютом системных проявлений в сочетании или без артрита, направлялись к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализировались в профильный стационар достоверно в более ранние сроки ( $p=0,000$ ), а диагноз системный ЮА в сравнении с другими вариантами заболевания верифицировался значительно раньше. Напротив, пациенты с дебютом артрита в сочетании с болью в спине и/или энтезитами, или псориатическими высыпаниями направлялись к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализировались в профильный стационар достоверно позже, а диагнозы анкилозирующего спондилита и псориатического артрита устанавливались значительно позднее, чем другие варианты ЮА ( $p=0,000$ ).

В федеральных округах Российской Федерации выявлена разница в сроках направления детей с дебютом ЮА к «детскому» врачу-ревматологу: достоверно

раньше (в среднем через 1,9 мес.) к профильному специалисту направлялись дети в Дальневосточном федеральном округе, значимо позже (через 3 месяца) – в Сибирском и Северо-Кавказском округах. Необходимо отметить, что в 6/8 федеральных округов РФ (в ЦФО, ПФО, ЮФО, СКФО, СибФО, УФО) к профильному специалисту значительно раньше направлялись пациенты с сЮА.

Мы проанализировали – какие непрофильные специалисты в наиболее ранние и поздние сроки направляли детей к «детскому» врачу ревматологу. Наш анализ показал, что в более ранние сроки к профильному специалисту направлялись пациенты, родители которых в качестве СПК выбрали врача-дерматовенеролога, что, возможно, является следствием высокой настороженности врачей этой специальности в отношении дебюта ЮА, так как они оказывают помощь пациентам с псориатическим артритом. В более поздние сроки к «детскому» врачу-ревматологу направляли пациентов врачистоматологи-детские и офтальмологи, которых родители выбрали в качестве СПК, что, вероятно, является следствием «нетипичного» для непрофильного специалиста течения заболевания (изолированное поражение височно-нижнечелюстного сустава или глаз в дебюте заболевания), привело к гиподиагностике и задержке пациента для лечения «стоматологической» или «офтальмологической» патологии.

Несмотря на разнонаправленную динамику продолжительности этапов на пути пациентов к диагнозу, удалось выявить и интерпретировать некоторые тенденции. Ранняя обращаемость пациентов с сЮА, направление к профильному специалисту, вероятнее всего является следствием яркой клинической картины сЮА и развития urgentных ситуаций при его течении, что сокращает длительность «пути» пациента к диагнозу.

Поздняя обращаемость пациентов с ЮАС, может быть связана с частыми случаями вялотекущего начала заболевания с менее выраженными клиническими проявлениями, наиболее характерным из которых является боль в спине, которая может быть расценена родителем/законным представителем пациента, как следствие малоподвижного образа жизни или же недостаточной

физической подготовки ребенка, что приводит к задержке обращения за медицинской помощью и увеличению длительности последующих периодов установления диагноза.

Выбор варианта обращения за медицинской помощью родителями пациента, по данным нашего исследования, напрямую влияет на продолжительность установления диагноза, и, наиболее вероятно, может зависеть от следующих факторов: выраженности клинических проявлений в дебюте заболевания, территориальной доступности медицинских организаций месту жительства, отсутствия амбулаторной службы оказания медицинской помощи детям по профилю «ревматология» и др.

Изучение особенностей маршрутизации пациентов с ЮА на пути к диагнозу, в частности длительности периода от дебюта заболевания до обращения за медицинской помощью, направления к «детскому» врачу-ревматологу, госпитализации в профильный стационар и верификации диагноза, позволяет выявить общие тенденции, влияющие на длительность «пути» пациента. Достоверно более раннее обращение за медицинской помощью и направление на госпитализацию в профильный стационар пациентов с яркими клиническими проявлениями в дебюте заболевания – лихорадкой, сыпью, генерализованным суставным синдромом, выраженными функциональными нарушениями, интоксикацией, соответственно, сопровождается достоверно более быстрой госпитализацией в профильный стационар и ранней верификацией диагнозов системного ЮА и серопозитивного ювенильного ревматоидного артрита.

Напротив, достоверно более позднее обращение за медицинской помощью, направление к профильному специалисту и госпитализация в профильный стационар пациентов с подострым дебютом заболевания, неярко клинической картиной, моно- и олигоартикулярным характером суставного синдрома, болью в спине, которые могут быть расценены родителем пациента и/или специалистом первого контакта как травматическое повреждение, следствие малоподвижного образа жизни или же недостаточной физической подготовки ребенка, а также

отсутствие системных проявлений приводят к достоверно более поздней верификации диагнозов юношеского анкилозирующего спондилита и псориатического юношеского артрита. Задержка верификации псЮА может быть также связана с преобладанием кожных проявлений заболевания в течение длительного периода, а также субклиническим характером поражения суставов или наоборот, появлением псориатических высыпаний значительно позже, чем артрита.

«Амбулаторный» путь пациентов, косвенно отражает тот факт, что подавляющее большинство родителей не осведомлены о таком заболевании как ЮА, а у непрофильных специалистов нет «ревматологической настороженности» в отношении детей.

Задержка пациентов на амбулаторном этапе оказания медицинской помощи, в частности у «детского» врача-ревматолога до госпитализации в стационар может быть связана с подтверждением диагноза, назначением базисной противоревматической терапии и последующим наблюдением пациента в амбулаторных условиях. Госпитализация в стационар при таком варианте ведения пациентов проводится в случае отсутствия ответа на проводимую терапию, развитии нежелательных явлений, прогрессировании заболевания, появлении осложнений, необходимости назначения генно-инженерных биологических препаратов и/или селективных иммунодепрессантов.

Анализ результатов исследования, похожих по ряду показателей, но отличающихся по целям и объемам от нашей работы показал, что пациенты с подозрением на ЮА до направления к «детскому» врачу-ревматологу посещают в среднем 3 врачей (диапазон 1-11) [31,34,53,81,102], что несколько превышает полученные нами результаты и может свидетельствовать об относительно более высокой настороженности непрофильных специалистов в отношении дебюта юношеского артрита у детей, более развитой «детской» ревматологической службы и организованном междисциплинарном взаимодействии между специалистами в Российской Федерации.

По данным зарубежных авторов специалистами первого контакта чаще являются врачи общей практики, педиатры, травматологи-ортопеды, врачи неотложной помощи, реже – врачи-офтальмологи, неврологи, инфекционисты [81], что согласуется с результатами нашего исследования. В исследовании М. Agarwal, посвященном факторам, влияющим на направление пациентов с ЮА в детский ревматологический центр третьего уровня в Северной Индии, проведенном в 2020 году, выявлено, что быстрее всего к «детскому» врачу-ревматологу направлялись пациенты с псЮА и сЮА, а вот в наиболее короткие сроки от дебюта заболевания, в отличие от наших результатов, устанавливался диагноз юношеского артрита при псориазе. В качестве специалистов первого контакта также, как и в нашем исследовании, большинство родителей выбрали врачей-педиатров и травматологов-ортопедов. В отличие от Российской Федерации в перечне специалистов, к которым обращались родители заболевших детей, числились «взрослые» врачи-ревматологи, что связано с особенностями оказания медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями в Индии. Авторы также дополнительно оценивали фактическое расстояние, преодолеваемое пациентом на пути к «детскому» врачу-ревматологу. Мы этот параметр не определяли. Результаты проведенного исследования показали, что яркая клиническая картина (лихорадка, острый увеит и др.) сокращает сроки установления диагноза, а низкие лабораторные показатели, вялотекущие симптомы и большое расстояние до медицинской организации – их увеличивают [31], что согласуется с нашими выводами.

В исследовании, проведенном К. Khawaja на территории Объединенных Арабских Эмиратов (ОАЭ) в 2017 году, продемонстрирована связь длительности «пути» пациента к диагнозу с культурными, этническими особенностями, а также различиями медицинского страхования пациентов, являющихся и не являющихся гражданами ОАЭ. Средний срок направления к профильному специалисту составил 9 (1;48) мес., что значительно превышает средние сроки в нашем исследовании. До направления к «детскому» врачу-ревматологу пациенты в среднем посещают 2 врачей других специальностей. Выбор СПК

совпадает с нашими данными и результатами исследования в Индии: подавляющее большинство пациентов обращались к врачу-педиатру, врачу-травматологу-ортопеду и «взрослому» врачу-ревматологу [59].

В работе С. Freychet, посвященной анализу длительности периода от появления симптомов до первого визита к «детскому» врачу-ревматологу, а также схемы направления детей с впервые выявленным ЮА в 2 французских центрах, продемонстрировано, что в среднем, время до первого визита к врачу первичной медико-санитарной помощи составило 3,3 месяца со значительной разницей между вариантами ЮА, что согласуется с результатами нашего исследования. Поздний дебют заболевания, наличие энтезитов или боли в суставах в значительной степени связывались с более длительным периодом до первого визита к врачу, оказывающему первичную медико-санитарную помощь, в то время как отек суставов или хромота, значительно повышенные лабораторные показатели (СОЭ, СРБ) ассоциировались с более быстрым обращением за медицинской помощью [53].

Длительность периода от манифестации клинических проявлений до установления диагноза ЮА, по данным ряда авторов, варьирует от 4 до 656 недель в зависимости от исследования (что соответствует диапазону 4-164 мес.) [30,41,44,87,102]. Максимальное значение в 3 раза превышает результаты, полученные в ходе нашей работы. Следует отметить, что у части пациентов симптомы сохранялись в течение многих месяцев или даже лет до установления диагноза: у 16%, по результатам исследований, проведенных в Канаде и США, симптомы сохранялись более года до первого посещения ревматолога [96], в ретроспективном исследовании, проведенном Adib и соавт. в Великобритании – у 21% детей от появления первых симптомов заболевания до верификации диагноза прошло более года [30].

В исследовании, проведенном Y. Frenkel в Израиле в 2023 году, продемонстрировано, что медиана длительности периода от дебюта заболевания до установления диагноза составляла 56 дней (1–2451 дня), что соответствует 1,5 мес. (0-81 мес.). Позже всего верифицировались полиЮА и ЮАС – значения

медианы сроков диагностики составляли 115,5 и 112 дней, соответственно (что соответствует 3,8 и 3,7 мес.). Лихорадка при поступлении значительно сокращала время установления диагноза ( $p < 0,01$ ), тогда как поражение мелких суставов/крестцово-подвздошных сочленений значительно его удлиняло ( $p < 0,05$ ) [52], что согласуется с результатами нашего исследования.

Т. Kurt с соавт. по аналогии с нашими данными показали (2022 г.), что на госпитализацию в профильный стационар в кратчайшие сроки попадают пациенты с системным ювенильным идиопатическим артритом, в поздние – с энтезит-ассоциированным артритом. Среди факторов, увеличивающих длительность периода от дебюта заболевания до направления детей в специализированные центры для оказания помощи, выделены низкая воспалительная активность, наличие боли в спине и/или энтезитов [65].

В проведенном исследовании мы провели сравнительный анализ «пути» пациента к диагнозу в федеральных округах Российской Федерации со среднероссийскими данными.

Результаты анализа показали, что «путь» пациента от дебюта до верификации юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации отличается от среднероссийских данных: достоверно позднее, чем в среднем по РФ пациенты обращаются за медицинской помощью в Дальневосточном и Северо-Западном ФО ( $p=0,02$ ,  $p=0,007$ ), направляются к профильному специалисту ( $p=0,04$ ) и госпитализируются в профильный стационар в Сибирском и Северо-Кавказском ФО ( $p=0,038$ ,  $p=0,023$ ), диагноз верифицируется – в Дальневосточном и Сибирском ФО ( $p=0,04$ ); достоверно раньше к профильному специалисту дети направляются в Дальневосточном и Южном ФО ( $p=0,04$ ), госпитализируются в ревматологическое отделение – в Приволжском и Северо-Западном ФО ( $p=0,045$ ,  $p=0,000$ ), диагноз верифицируется в Северо-Западном ФО ( $p=0,028$ );

Разница в маршрутизации пациентов зависит от множества факторов: федерального округа, плотности населения, доступности как медицинской помощи в целом, так и обеспеченности округа профильными специалистами, от

материально-технической оснащенности медицинских организаций, «ревматологической настороженности» у врачей любой специальности, комплаентности пациента и его родителя/законного представителя в дебюте заболевания и на последующих этапах оказания медицинской помощи и др.

В проведенном исследовании мы проанализировали осведомленность профильных и непрофильных специалистов амбулаторного и стационарного звена о возможном дебюте юношеского артрита опосредованно через спектр установленных предварительных диагнозов.

Результаты анализа показали, что специалисты амбулаторного звена, непрофильных и профильных стационаров недостаточно осведомлены об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита. Об этом свидетельствует верификация диагноза ЮА «детским» врачом-ревматологом на амбулаторном приеме только у 10,5% пациентов, установление непрофильными специалистами амбулаторного и стационарного звена 32-х и 18-ти неправильных диагнозов всем пациентам в дебюте заболевания, соответственно, «детским» врачом-ревматологом стационаров и амбулаторных медицинских организаций 8-ми и 9-ти неправильных диагнозов при первом обращении за медицинской помощью, соответственно.

Структура неправильных диагнозов достоверно зависела от специалистов первого контакта их подготовленности по вопросам детской ревматологии и варианта юношеского артрита. Детям с дебютом несистемных вариантов ЮА врачами педиатрами наиболее часто устанавливались диагнозы артропатия, артрит неуточненный, реактивный артрит, «детскими» врачами-ревматологами – реактивный артрит, артрит неуточненный, другие варианты ЮА, травматологами-ортопедами – травматическая, посттравматическая, ортопедическая патология, дорсалгия, люмбалгия, детям с дебютом системного ЮА – инфекционные и аллергические заболевания – педиатрами, реактивный артрит – «детскими» врачами-ревматологами.

Результаты проведенного исследования позволили сформулировать ключевые причины поздней верификации диагноза юношеского артрита и

разработать комплекс по совершенствованию оказания медицинской помощи детям с юношеским артритом.

По нашим данным ключевые причины поздней верификации диагноза ЮА включают недостаточную осведомленность населения о возможности развития ревматических заболеваний у детей; непрофильных специалистов и «детских» врачей-ревматологов амбулаторного звена – об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита, что приводит к игнорированию родителями/законными представителями «неявных» симптомов у ребенка, несвоевременному обращению за медицинской помощью и выбору непрофильного специалиста, позднему направлению к «детскому» врачу-ревматологу и госпитализации в профильный ревматологический стационар.

Учитывая все вышеизложенное, при разработке комплекса мер по оптимизации процессов оказания медицинской помощи детям с ЮА в обязательном порядке должны учитываться выявленные особенности течения заболевания и маршрутизации пациентов с юношеским артритом на пути к диагнозу.

Комплекс мер по совершенствованию оказания медицинской помощи детям с юношеским артритом должен включать внедрение программ дополнительного образования по «детской» ревматологии, программ стажировок «на рабочем месте» в ведущих медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям по профилю «Ревматология», разработанных с учетом данных о «портрете» и пути пациента с различными вариантами ЮА с целью повышения настороженности врачей-специалистов первого контакта, в том числе «детских» врачей-ревматологов, в отношении возможного дебюта юношеского артрита у детей с поражением суставов, глаз, лихорадкой, пятнисто-папулезной или линейной сыпью, псориазом, болями в спине, что позволит сократить сроки диагностики и начала лечения, и, следовательно, предотвратить необратимые повреждения органов и систем, снизить риск инвалидизации и развития осложнений заболевания.

Стратегически важная задача, решение которой значительно улучшит качество оказания медицинской помощи детям с юношеским артритом – оптимизация амбулаторного этапа от первого обращения до направления к профильному специалисту. Повышение так называемой «ревматологической настороженности» (по аналогии с «онкологической») у врачей-специалистов «первого контакта» критически важно для обеспечения оптимальной стратегии маршрутизации пациентов, сокращающей сроки его пребывания на «диагностическом этапе». Выявленные особенности маршрутизации, включая «провалы» на амбулаторном этапе, а также вариативность процессов в зависимости от варианта ЮА и территориальных различий на уровне федеральных округов, требуют комплексного подхода к разработке мероприятий по оптимизации амбулаторной помощи, а также могут стать основой для разработки программы аудита с целью «точного» решения проблем своевременности, качества и доступности специализированной медицинской помощи детям с юношеским артритом, что важно для предотвращения прогрессирования заболевания, развития осложнений и инвалидизации пациентов.

Объективный анализ медицинской документации доказал необходимость внедрения принципа единообразия в ведении историй болезни для обеспечения доступности сведений о маршрутизации пациентов, организации единого регистра пациентов с юношеским артритом с целью своевременной оценки качества медицинской помощи на всех уровнях ее оказания.

## ВЫВОДЫ

1. Реализация комплекса мер, разработанных на основе оценки «портрета» и «пути» пациентов с юношеским артритом от дебюта заболевания до верификации диагноза обеспечит качество и доступность медицинской помощи детям в Российской Федерации за счет повышения осведомленности и «ревматологической настороженности» врачей и населения о возможности развития различных вариантов болезни у пациентов детского возраста.
2. Юношеский артрит, как правило, развивается у девочек (63%) (за исключением системного артрита и анкилозирующего спондилита, при которых нет гендерных различий) в возрасте 6,4 лет, достоверно позднее дебютируют ( $p=0,001$ ) ревматоидный артрит серопозитивный (в 9,2 г.) и анкилозирующий спондилит (в 10,5 г.), значимо раньше – пауциартрит (в 4,7 г.); у 78% – без видимого триггерного фактора, более чем у половины с его наличием – после перенесенной инфекции; у 15% – с отягощенным семейным анамнезом по ревматическим заболеваниям; достоверно чаще – пауциартрит (28%) и полиартрит серонегативный (27%).
3. Олиго-полиартрит – основное клиническое проявление дебюта системного и несистемных вариантов юношеского артрита у 80% и 100% пациентов, соответственно; в комбинации с утренней скованностью, лихорадкой и положительным ревматоидным фактором – серопозитивного ревматоидного артрита; болью в спине и/или энтезитом, лихорадкой и аллелей HLA-B27 (у 57%) – анкилозирующего спондилита; фебрильной лихорадкой, сыпью, гепато-, спленомегалией, лейкоцитозом, тромбоцитозом – системного артрита; увеитом (у 11%) – пауциартрита; кожными проявлениями псориаза – псориатического артрита; повышением маркеров воспаления (СОЭ, СРБ) разной степени выраженности – всех вариантов ЮА (кроме пауциартрита).
4. «Путь» пациента к диагнозу зависит от варианта юношеского артрита и отражает низкую «ревматологическую настороженность» населения, о чем

свидетельствует обращение за медицинской помощью родителей заболевших детей в среднем через три недели после дебюта юношеского артрита, достоверно раньше (через 0,15 мес.,  $p=0,000$ ) – системного варианта, позже (через 0,74 мес.,  $p=0,000$ ) – юношеского анкилозирующего спондилита; амбулаторно – к «детскому» врачу-ревматологу 11%, к врачам других специальностей – 89% родителей детей с «неяркой» клинической симптоматикой несистемных вариантов ЮА, самостоятельно в стационар, минуя амбулаторный этап – 41% с острым дебютом системного артрита.

5. Специалисты амбулаторного звена, непрофильных и профильных стационаров недостаточно осведомлены об особенностях течения юношеского артрита, о чем свидетельствует позднее направление к «детскому» врачу-ревматологу (через 2,3 мес.) после дебюта заболевания и посещения от 1 до 6 врачей других специальностей, госпитализация в профильный стационар (через 3,18 мес.) и верификация диагноза (через 3,3 мес.); установление 9-ти неправильных и 8-ми ошибочных диагнозов ЮА 89,5% и 100% пациентам «детскими» врачами-ревматологами на амбулаторном приеме и в стационаре, соответственно, 32-х и 18-ти неправильных диагнозов всем пациентам непрофильными специалистами амбулаторного и стационарного звена, соответственно.
6. Специалисты первого контакта значительно лучше осведомлены о системном артрите и хуже – об анкилозирующем спондилите и псориатическом артрите, о чем свидетельствует достоверно более раннее ( $p=0,000$ ) направление пациентов с острым дебютом системных проявлений в сочетании или без артрита к «детскому» врачу-ревматологу, госпитализация в стационар и верификация диагноза системного ЮА; значимо более позднее направление пациентов с дебютом артрита в сочетании с болью в спине и/или энтезитами, или псориатическими высыпаниями, их госпитализация и установление диагноза анкилозирующего спондилита и псориатического артрита ( $p=0,000$ ).

7. Путь» пациента от дебюта до верификации юношеского артрита в федеральных округах Российской Федерации отличается от среднероссийских данных: достоверно позднее, чем в среднем по РФ пациенты обращаются за медицинской помощью в Дальневосточном и Северо-Западном ФО ( $p=0,02$ ,  $p=0,007$ ), направляются к профильному специалисту ( $p=0,04$ ) и госпитализируются в профильный стационар в Сибирском и Северо-Кавказском ФО ( $p=0,038$ ,  $p=0,023$ ), диагноз верифицируется – в Дальневосточном и Сибирском ФО ( $p=0,04$ ); достоверно раньше к профильному специалисту дети направляются в Дальневосточном и Южном ФО ( $p=0,04$ ), госпитализируются в ревматологическое отделение – в Приволжском и Северо-Западном ФО ( $p=0,045$ ,  $p=0,000$ ), диагноз верифицируется в Северо-Западном ФО ( $p=0,028$ ).
8. Структура ошибочных диагнозов достоверно зависит от специалистов первого контакта и варианта юношеского артрита: детям с дебютом несистемных вариантов ЮА врачами педиатрами наиболее часто устанавливаются диагнозы артропатия, артрит неуточненный, реактивный артрит, «детскими» врачами-ревматологами – реактивный артрит, артрит неуточненный, другие варианты ЮА, травматологами-ортопедами – травматическая, посттравматическая, ортопедическая патология, дорсалгия, люмбалгия, детям с дебютом системного ЮА – инфекционные и аллергические заболевания – педиатрами, реактивный артрит – «детскими» врачами-ревматологами.
9. Недостаточные «ревматологическая настороженность» населения и осведомленность непрофильных специалистов и «детских» врачей-ревматологов амбулаторного звена об особенностях течения различных вариантов юношеского артрита, приводящих к игнорированию родителями/законными представителями «неявных» симптомов у ребенка, несвоевременному обращению за медицинской помощью и выбору непрофильного специалиста, позднему направлению к «детскому» врачу-

ревматологу и госпитализации в профильный ревматологический стационар – ключевые причины поздней верификации диагноза юношеского артрита.

10. Комплекс мер, включающий разработку и внедрение программ повышения квалификации по «детской» ревматологии, стажировок «на рабочем месте» в ведущих медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям с ревматическими заболеваниями, образовательных программ для родителей и актуализацию нормативных актов, регламентирующих оказание медицинской помощи детям по профилю «ревматология», обеспечит повышение осведомленности врачей, «ревматологической настороженности» населения и совершенствование детской ревматологической службы.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

С целью повышения «ревматологической настороженности» населения о возможном развитии ревматических заболеваний у детей, осведомленности профильных и непрофильных специалистов об особенностях дебюта и течения различных вариантов юношеского артрита, сокращения сроков направления детей с дебютом ЮА на консультацию к «детскому» врачу-ревматологу, их госпитализации в профильный стационар и установления диагноза рекомендуется:

1. Разработка образовательных программ для родителей.
2. Разработка и распространение в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, источников информации о ревматических заболеваниях для родителей (буклетов, брошюр, плакатов, медиаматериалов, находящихся в открытом доступе – информационных стендов, интерактивных панелей).
3. Разработка и включение в Проект Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг" технологической карты медицинской услуги «Школа для детей с ревматическими заболеваниями и их родителей».
4. Организация нового структурного подразделения «Школа для детей с ревматическими заболеваниями и их родителей» в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям по профилю «Ревматология».
5. Использование мобильных медицинских бригад для проведения «скрининговых» обследований и повышения доступности медицинской помощи в населенных пунктах, расположенных на значительном удалении от медицинской организации и/или имеющих плохую транспортную доступность, а также в случаях отсутствия в медицинской организации врачей-ревматологов и/или отдельного медицинского оборудования.
6. Включение модуля «Детская ревматология» в программы высшего образования (специалитета, ординатуры), повышения квалификации и

профессиональной переподготовки по специальности «Педиатрия», дополнительного профессионального образования по специальностям «Педиатрия», «Травматология и ортопедия».

7. Разработка отдельных программ повышения квалификации по направлению «Детская ревматология» для непрофильных врачей-специалистов (врач-педиатр, врач-травматолог-ортопед, врач-инфекционист, врач - аллерголог-иммунолог), к которым могут обращаться пациенты с вероятным дебютом юношеского артрита.

8. Освоение профильными и непрофильными специалистами амбулаторного и стационарного звена, указанными в качестве целевой аудитории в Приложении А2 к клиническим рекомендациям по детской ревматологии, интерактивных образовательных модулей (ИОМ) по диагностике и лечению юношеского артрита.

9. Организация профильными некоммерческими организациями дополнительных образовательных курсов (вебинаров, лекций, семинаров, мастер-классов) по направлению «Детская ревматология» для врачей, оказывающих первичную медико-санитарную и специализированную медицинскую помощь детям.

10. Организация программ стажировок в формате «на рабочем месте» в ведущих медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям по профилю «ревматология», для профильных специалистов, с целью повышения квалификации.

11. Совершенствование междисциплинарного взаимодействия на всех этапах оказания медицинской помощи детям по профилю «Ревматология», в том числе с применением телемедицинских технологий.

12. Организация нового структурного подразделения – регионального (краевого, республиканского, областного, окружного) детского ревматологического центра для концентрации пациентов, проживающих в районах с низкой плотностью населения и ограниченной транспортной

доступностью, в целях своевременного оказания специализированной медицинской помощи.

13. Закрепление «уровневой» системы оказания специализированной медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями в нормативно-правовых документах с целью формирования единого потока маршрутизации и распределения пациентов в соответствии с тяжестью состояния и объемом необходимого терапевтического вмешательства.

14. Выполнение клинических рекомендаций и критериев качества медицинской помощи детям с юношеским артритом на этапе первичной диагностики.

15. Актуализация порядка оказания медицинской помощи детям по профилю «Ревматология» в части маршрутизации пациентов и стандартов оснащения структурных подразделений.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ACR – American College of Rheumatology (Американская коллегия ревматологов)

EULAR – European League Against Rheumatism (Европейская лига по борьбе с ревматизмом)

HLA – human leukocyte antigen, лейкоцитарный антиген человека

HLA-B27 – human leukocyte antigen subtype B27, лейкоцитарный антиген человека

ILAR – International League of Associations for Rheumatology (Международная лига ревматологических ассоциаций)

PReS – Paediatric Rheumatology European Society (Педиатрическое ревматологическое европейское общество)

PRINTO – Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (Организация по проведению международных исследований в области детской ревматологии)

АДР – Ассоциация детских ревматологов

АНФ – антинуклеарный фактор

ВЕ – восточная Европа

ДФО – Дальневосточный федеральный округ

ЗЕ – западная Европа

ГИБП – генно-инженерный биологический препарат

ИЛ – интерлейкин

МКБ-10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

МО – медицинская организация

МП – медицинская помощь

полиЮА – юношеский полиартрит (серонегативный)

псЮА – юношеский артрит при псориазе

ПФО – Приволжский федеральный округ

пцЮА – пауциартикулярный юношеский артрит

РЗ – ревматические заболевания

РФ – ревматоидный фактор

СЗФО – Северо-Западный федеральный округ

СибФО – Сибирский федеральный округ

СКФО – Северо-Кавказский федеральный округ

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

СПК – специалист первого контакта

СРБ – С-реактивный белок

сЮА – юношеский артрит с системным началом

УЗИ – ультразвуковое исследование

УФО – Уральский федеральный округ

ФО – федеральный округ

ЦФО – Центральный федеральный округ

ЮА – юношеский (ювенильный) артрит

ЮАС – юношеский анкилозирующий спондилит

ЮРА – юношеский ревматоидный артрит серопозитивный по ревматоидному фактору

ЮИА – ювенильный идиопатический артрит

ЮФО – Южный федеральный округ

ЮХА – ювенильный хронический артрит

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алексеева Е. И., Ломакина О. Л., Валиева С. И. [и др.]. Особенности течения и стационарного лечения детей с системным ювенильным идиопатическим артритом: первые результаты анализа общероссийского регистра Союза педиатров России. Вопросы современной педиатрии. 2015;14(6): 661-673.
2. Алексеева Е. И., Ломакина О. Л., Валиева С. И. [и др.]. Особенности лекарственной терапии детей с системным ювенильным идиопатическим артритом: результаты анализа общероссийского регистра Союза педиатров России. Вопросы современной педиатрии. 2016;15(1):59-67
3. Алексеева Е. И. Ахмедова С.А. Клинико-демографическая характеристика детей с ювенильным идиопатическим артритом в России: данные многоцентрового регистра Союза педиатров России. Педиатрическая фармакология. 2015;12(2):218.
4. Алексеева Е.И. Ювенильный идиопатический артрит: клиническая картина, диагностика, лечение. Вопросы современной педиатрии. 2015;14(1):78-94.
5. Амосова Е. А., Пахотникова С.В., Санталова Г.В. [и др.]. Анализ структуры и течения ювенильного идиопатического артрита у детей Самарского региона. Врач. 2021;32(3): 56–60
6. Анохина О. И., Пак Д.Я., Петрунина Н.Е. [и др.]. Клинико-лабораторные проявления ювенильного идиопатического артрита у детей в Смоленской области. Смоленский медицинский альманах. 2018;(1):14–15.
7. Бантьева М.Н., Манюшкина Е.М., Соколовская Т.А. [и др.]. Тенденции заболеваемости и динамика хронизации патологии у детей 0-14 лет в Российской Федерации. Социальные аспекты здоровья населения. 2019;65(5): 10
8. Ботова М.С., Алексеева Е.И., Дворяковская Т.М. [и др.]. Особенности течения системного ювенильного идиопатического артрита среди пациентов, получающих генно-инженерную биологическую терапию: результаты анализа Федерального регистра Российской Федерации. Вопросы практической педиатрии. 2023; 18(3): 25–36.
9. Бурлуцкая А. В., Савельева Н. В., Полищук С. В. Структура и клинические проявления ювенильного идиопатического артрита у детей в г. Краснодаре. Кубанский научный медицинский вестник. 2018;25(6): 38–43
10. Давыдова М. А., Санталова Г. В., Гасилина Е. С. Частота и клинические особенности ювенильного артрита у детей Самарской области. Практическая медицина. 2016;100(8): 80–82

11. Криулин И.А., Алексеева Е.И., Дворяковская Т.М. Клинико-лабораторная характеристика вторичного гемофагоцитарного синдрома как осложнения ювенильного идиопатического артрита с системным началом. Результаты когортного ретроспективного исследования. Вопросы практической педиатрии. 2022; 17(2): 7–15.
12. Криулина Т. Ю., Числова Е.О., Сажин С.С. [и др.] «Портрет» пациента с ювенильным артритом: результаты Всероссийского когортного ретроспективного исследования. Вопросы практической педиатрии. 2025; 20(1): 7–29.
13. Криулина Т. Ю., Числова Е.О., Дмитриев Д.Д. [и др.] «Путь» пациента с ювенильным артритом: результаты Всероссийского когортного ретроспективного исследования (часть 1). Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2025; 104 (3): 16-35.
14. Криулина Т. Ю., Числова Е.О., Шубина Д.С. [и др.] «Путь» пациента с ювенильным артритом: результаты Всероссийского когортного ретроспективного исследования (часть 2). Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2025; 104 (4): 8-33.
15. Криулина Т.Ю., Дворяковская Т.М., Сурков А.Г. [и др.] Состояние медицинской помощи детям по профилю «ревматология» на примере юношеского артрита: взгляд пациентов и их родителей. Вопросы практической педиатрии. 2023; 18(3): 37–55.
16. Криулина Т.Ю., Алексеева Е.И., Шилькрот И.Ю. [и др.] Медицинская помощь детям с ювенильным артритом в Российской Федерации и в мире. Вопросы практической педиатрии. 2022; 17(4): 84–103.
17. Лигостаева Е. А., Алексеева Е. И. Клинико-Эпидемиологические особенности и структура хронических воспалительных заболеваний суставов у детей Ростовской области. Вопросы современной педиатрии. 2011;10(6): 111-114
18. Малиевский В. А. Распространенность и структура ювенильных идиопатических артритов среди детей в Республике Башкортостан. Научно-практическая ревматология. 2006. №1. С. 56–60.
19. Малиевский В. А. Территориальный регистр больных ювенильными артритами. Научно-практическая ревматология. 2005;43(4): 95-97
20. Малиевский В. А., Малиевский О.А., Ахметшин Р.З. [и др.]. Методические подходы к применению «Регистра детей с ювенильными артритами» на уровне специализированной медицинской помощи. Научно-практическая ревматология. 2019;57(1): 100–105

21. Севостьянов В. К., Жолобова Е.С., Баранова О.В. [и др.]. Вопросы оказания специализированной ревматологической помощи детям в Центральном федеральном округе Российской Федерации. Вопросы практической педиатрии. 2019;14(3): 90-96
22. Севостьянов В. К., Разумов Ю.Ю., Петрова И.А. [и др.]. Нормативно-правовая база, регулирующая оказание медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями в Российской Федерации. Вопросы практической педиатрии. 2020;15(5): 126-133
23. Севостьянов В. К., Жолобова Е. С., Мелик-Гусейнов Д.В. Структура ювенильного идиопатического артрита по данным регистра детей с ревматическими заболеваниями в Москве. Русский медицинский журнал. Медицинское обозрение. 2017;1(1): 6-10
24. Фетисова А. Н., Алексеева Е.И., Бзарова Т.М. [и др.]. Оценка качества жизни у пациентов с ювенильным идиопатическим артритом, лечившихся этанерцептом. Вопросы современной педиатрии. 2014;13(4): 26–32
25. Шарапова О. В., Корсунский А.А., Совершенствование медицинской помощи детям, страдающим ревматическими болезнями. Вопросы современной педиатрии, 3 (1), 12-15.
26. Шилова Т.В., Пищальников А.Ю., Волосников Д.К. [и др.]. Ювенильный идиопатический артрит у детей Челябинской области. Клинико-генетическая характеристика. Трудный пациент. 2018;16(4): 58–62
27. Шувалова МП. Совершенствование медико-социальной помощи детям, страдающим ревматическими болезнями. Автореф. дисс. ... канд.мед. наук. Москва; 2003.
28. Abdwani R. [и др.]. Epidemiology of juvenile idiopathic arthritis in Oman. Pediatric Rheumatology Online Journal. 2015. (13). С. 33.
29. Abou El-Soud A. M. [и др.]. Prevalence of juvenile idiopathic arthritis in Sharkia Governorate, Egypt: epidemiological study. Rheumatology International. 2013;33(9): 2315–2322
30. Adib N. [и др.]. Association between duration of symptoms and severity of disease at first presentation to paediatric rheumatology: results from the Childhood Arthritis Prospective Study. Rheumatology. 2008;47(7): 991–995
31. Agarwal M. [и др.]. Factors impacting referral of JIA patients to a tertiary level pediatric rheumatology center in North India: a retrospective cohort study. Pediatric Rheumatology Online Journal. 2020;18(1): 21

32. Akinsete A. M., Woo J. M. P., Rubinstein T. B. Disparities in pediatric rheumatic diseases. *Rheumatic Disease Clinics*. 2022;48(1):183-198.
33. Al-Mayouf S. M. [и др.]. Epidemiology and demographics of juvenile idiopathic arthritis in Africa and Middle East. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 2021;19(1): 166
34. Aoust L. [и др.]. Time to diagnosis in juvenile idiopathic arthritis: a french perspective. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017;12(1): 43
35. Ardoin S. P. Transitions in Rheumatic Disease. *Pediatric Clinics of North America*. 2018;65(4): 867–883
36. Atijosan O. [и др.]. The orthopaedic needs of children in Rwanda: results from a national survey and orthopaedic service implications. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 2009;29(8): 948–951
37. Bansal N. [и др.]. A comprehensive overview of juvenile idiopathic arthritis: From pathophysiology to management. *Autoimmunity Reviews*. 2023;22(7): 103337
38. Berntson L. [и др.]. Incidence of juvenile idiopathic arthritis in the Nordic countries. A population based study with special reference to the validity of the ILAR and EULAR criteria. *The Journal of Rheumatology*. 2003;30(10): 2275–2282
39. Brewer E. J. [и др.]. Current proposed revision of JRA Criteria. JRA Criteria Subcommittee of the Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee of the American Rheumatism Section of The Arthritis Foundation. *Arthritis and Rheumatism*. 1977;20(2 Suppl):195-199.
40. Cassidy JT (2009) *Pediatric rheumatology: a personal history*. The ACR At 75 A Diamond Jubilee. Wiley-Blackwell
41. Chausset A. [и др.]. Access to paediatric rheumatology care in juvenile idiopathic arthritis: what do we know? A systematic review. *Rheumatology*. 2020;59(12): 3633–3644
42. Cheshlaghi, N. [и др.] Reporting of determinants of health inequities and participant characteristics in randomized controlled trials of juvenile idiopathic arthritis in Canada: a scoping review. *Pediatr Rheumatol* 21, 2023;21(1):134.
43. Consolaro A. [и др.]. Phenotypic variability and disparities in treatment and outcomes of childhood arthritis throughout the world: an observational cohort study. *The Lancet. Child & Adolescent Health*. 2019;3(4): 255–263
44. Costello A., Rasooly I., Weiss P. Rheum for Improvement? Delayed Diagnosis of Juvenile Idiopathic Arthritis: A Narrative Review. *Arthritis Care & Research*. 2025;77(3): 283–290

45. Cox A., Piper S., Singh-Grewal D. Pediatric rheumatology consultant workforce in Australia and New Zealand: the current state of play and challenges for the future. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2017;20(5): 647–653
46. Dave M. [и др.]. Global prevalence estimates of three chronic musculoskeletal conditions: club foot, juvenile idiopathic arthritis and juvenile systemic lupus erythematosus. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 2020;18(1): 49
47. Davies K. [и др.]. BSPAR Standards of Care for children and young people with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2010;49(7): 1406–1408
48. De Somer L. [и др.]. Dry synovitis, a rare entity distinct from juvenile idiopathic arthritis. *Pediatric Rheumatology*. 2023;21(1): 7
49. Dolezalova P. [и др.]. The European network for care of children with paediatric rheumatic diseases: care across borders. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2019;58(7): 1188–1195
50. European League Against Rheumatism: EULAR Bulletin №4: Nomenclature and Classification of Arthritis in Children. Basel, National Zeitung AG, 1977.
51. Foster H., Rapley T., May C. Juvenile idiopathic arthritis: improved outcome requires improved access to care. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2010;49(3): 401–403
52. Frenkel Y. [и др.]. Obstacles in Early Diagnosis of Children With Juvenile Idiopathic Arthritis: A Nationwide Israeli Retrospective Study. *The Journal of Rheumatology*. 2023;50(6): 799–803
53. Freychet C. [и др.]. Medical pathways of children with juvenile idiopathic arthritis before referral to pediatric rheumatology centers. *Joint Bone Spine*. 2019;86(6): 739–745
54. Furia F. F. [и др.]. Spectrum of paediatric rheumatic disorders at a tertiary hospital in Tanzania. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 2020;18(1): 30
55. Future Challenges in Pediatric Rheumatology: The Role of Graduate Medical Education (GME). ACR Meeting Abstracts [Электронный ресурс]. URL:<https://acrabstracts.org/abstract/future-challenges-in-pediatric-rheumatology-the-role-of-graduate-medical-education-gme/> (дата обращения: 05.07.2025)
56. Hahn Y-S. Enthesitis-related arthritis *J Rheum Dis*. 2018;25:221–30.
57. Henrickson M. Policy challenges for the pediatric rheumatology workforce: Part III. the international situation. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 2011;9:26.

58. Hersh A. O., Prahalad S. Immunogenetics of juvenile idiopathic arthritis: A comprehensive review. *Journal of Autoimmunity*. 2015;64:113-124.
59. Khawaja K., Al-Maini M. Access to pediatric rheumatology care for Juvenile Idiopathic Arthritis in the United Arab Emirates. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 2017;15(1): 41
60. Khodra B., Stevens A., Ferucci E. D. Prevalence of Juvenile Idiopathic Arthritis in the Alaska Native Population. *Arthritis Care & Research*. 2020;72(8): 1152–1158
61. Khuffash F. A. [и др.]. Epidemiology of juvenile chronic arthritis and other connective tissue diseases among children in Kuwait. *Annals of Tropical Paediatrics*. 1990;10(3): 255–259
62. Khuffash F. A., Majeed H. A. Juvenile rheumatoid arthritis among Arab children. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 1988;17(5): 393–395
63. Kimura Y, Vastert SJ. Systemic juvenile idiopathic arthritis. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, Mellins ED, Fuhlbrigge RC, editors. *Textbook of Paediatric Rheumatology*. 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 216–22.
64. Krause M. L. [и др.]. Juvenile Idiopathic Arthritis in Olmsted County, Minnesota, 1960-2013. *Arthritis & Rheumatology (Hoboken, N.J.)*. 2016;68(1): 247–254
65. Kurt T, Tekin ZE, Çelikel E [и др.]. Evaluation of the time of patients' admission to the tertiary pediatric rheumatology center for juvenile idiopathic arthritis. *ARP Rheumatol*. 2022 Oct-Dec;1(4):286-292.
66. Lee J. J. Y., Schneider R. Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. *Pediatric Clinics of North America*. 2018;65(4): 691–709
67. Lewandowski L. B. [и др.]. Severe disease presentation and poor outcomes among pediatric systemic lupus erythematosus patients in South Africa. *Lupus*. 2017;26(2): 186–194
68. Lewandowski L. B. [и др.]. Missed opportunities for timely diagnosis of pediatric lupus in South Africa: a qualitative study. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 2017;15(1): 14
69. Lewandowski L. B. Tackling global challenges in pediatric rheumatology. *Current Opinion in Rheumatology*. 2020;32(5): 414–420
70. Liang M. [и др.]. Etiological Theories of Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA): A Narrative Review. *The Child Health Interdisciplinary Literature and Discovery Journal*. 2023;2(1):

71. Lovell D. J. [и др.]. Measuring process of arthritis care: A proposed set of quality measures for the process of care in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care & Research*. 2011;63(1): 10–16
72. Macaubas C. [и др.]. Oligoarticular and polyarticular JIA: epidemiology and pathogenesis. *Nature Reviews Rheumatology*. 2009;5(11): 616–626
73. Manners P. J., Bower C. Worldwide prevalence of juvenile arthritis why does it vary so much?. *The Journal of Rheumatology*. 2002;29(7): 1520–1530
74. Manners P. J., Diepeveen D. A. Prevalence of juvenile chronic arthritis in a population of 12-year-old children in urban Australia. *Pediatrics*. 1996;98(1): 84–90
75. Martini A. It is time to rethink juvenile idiopathic arthritis classification and nomenclature. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2012;71(9): 1437–1439
76. Martini A. Systemic juvenile idiopathic arthritis. *Autoimmunity Reviews*. 2012;12(1): 56–59
77. Martini A. [и др.]. Toward New Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: First Steps, Pediatric Rheumatology International Trials Organization International Consensus. *The Journal of Rheumatology*. 2019;46(2): 190–197
78. Martini A. [и др.]. Juvenile idiopathic arthritis. *Nature Reviews Disease Primers*. 2022;8(1): 5
79. Marzetti V. [и др.]. Clinical characteristics of juvenile idiopathic arthritis in an area of central Italy: a population-based study. *Annali Di Igiene: Medicina Preventiva E Di Comunita*. 2017;29(4): 281–292
80. McCurdy D., Parsa M. F. Updates in Juvenile Idiopathic Arthritis. *Advances in Pediatrics*. 2021. (68). С. 143–170.
81. McErlane F. [и др.]. Trends in paediatric rheumatology referral times and disease activity indices over a ten-year period among children and young people with Juvenile Idiopathic Arthritis: results from the childhood arthritis prospective Study. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2016;55(7): 1225–1234
82. Minden K. [и др.]. Time of Disease-Modifying Antirheumatic Drug Start in Juvenile Idiopathic Arthritis and the Likelihood of a Drug-Free Remission in Young Adulthood. *Arthritis Care & Research*. 2019;71(4): 471–481
83. Modesto C. [и др.]. Incidence and prevalence of juvenile idiopathic arthritis in Catalonia (Spain). *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 2010;39(6): 472–479
84. Munro J, Brun S, Rawlin M, Webster P, Grimmer-Somers K, Jasper A, Rada J, Haesler E. Evidence and consensus based GKJR guidelines for the treatment of

juvenile idiopathic arthritis. South Melbourne, Victoria: Royal Australian College of General Practitioners; 2009.

85. Nigrovic PA, Stoll ML. Psoriatic juvenile idiopathic arthritis. In: Petty RE, Laxer M, Lindsley CB, Wedderburn LR, Mellins ED, Fuhlbrigge RC, editors. *Textbook of Paediatric Rheumatology*. 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 271–7.

86. Olowu W. Childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Journal of the National Medical Association*. 2007;99(7): 777–784

87. Ong MS, Schiff, G, Natter M. Incidence, contributing factors, and impact of diagnostic delay in juvenile idiopathic arthritis: analysis of the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA) Registry. In: *Arthritis Rheumatol* 2020; 72 suppl 4.

88. Ozdel S. [и др.]. Clinical features in 305 patients with juvenile idiopathic arthritis: A single center Turkish Study. *Pediatrics International*. 2021;63(6): 636–642

89. Ozen S. [и др.]. Prevalence of juvenile chronic arthritis and familial Mediterranean fever in Turkey: a field study. *The Journal of Rheumatology*. 1998;25(12): 2445–2449

90. Palman J. [и др.]. Update on the epidemiology, risk factors and disease outcomes of Juvenile idiopathic arthritis. *Best Practice & Research. Clinical Rheumatology*. 2018;32(2): 206–222

91. Petty R. E. [и др.]. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *The Journal of Rheumatology*. 2004;31(2): 390–392

92. Petty R. E. [и др.]. *Textbook of pediatric rheumatology*. Petty R. E., Laxer R. M., Lindsley C. B., L. R. Wedderburn, E. Mellins,.

93. Prakken B., Albani S., Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet (London, England)*. 2011;377(9783): 2138–2149

94. Ravelli A., Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *The Lancet*. 2007;369(9563): 767–778

95. Ravichandran N. [и др.]. Predictors of long-term functional outcomes of juvenile idiopathic arthritis–enthesitis-related arthritis: a single centre experience. *Rheumatology*. 2023;62(9): 3110–3116

96. Reveille J. D. [и др.]. Review of Current Workforce for Rheumatology in the Countries of the Americas 2012-2015. *Journal of Clinical Rheumatology: Practical Reports on Rheumatic & Musculoskeletal Diseases*. 2016;22(8): 405–410

97. Rigante D., Bosco A., Esposito S. The Etiology of Juvenile Idiopathic Arthritis. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*. 2015;49(2): 253–261
98. Ringold S, Horneff G. Oligoarticular juvenile idiopathic arthritis. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, Mellins ED, Fuhlbrigge RC, editors. *Textbook of Paediatric Rheumatology*. 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 243–7.
99. Rosenberg AM, Jariwala M, Cron RQ. Polyarticular juvenile idiopathic arthritis. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, Mellins ED, Fuhlbrigge RC, editors. *Textbook of Paediatric Rheumatology*. 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 228–30.
100. Sen E. S., Ramanan A. V. Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Clinical Immunology*. 2020. (211). C. 108322.
101. Shiff N. J. [и др.]. Access to Pediatric Rheumatology Subspecialty Care in British Columbia, Canada. *The Journal of Rheumatology*. 2009;36(2): 410–415
102. Shiff N. J. [и др.]. Factors associated with a longer time to access pediatric rheumatologists in Canadian children with juvenile idiopathic arthritis. *The Journal of Rheumatology*. 2010;37(11): 2415–2421
103. Stoll M. L. [и др.]. Patients with juvenile psoriatic arthritis comprise two distinct populations. *Arthritis & Rheumatism*. 2006;54(11): 3564–3572
104. Sudhakar M., Kumar S. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Indian Journal of Pediatrics*. 2024;91(9): 949–958
105. Tang S. P., Lim S. C., Arkachaisri T. Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus: Southeast Asian Perspectives. *Journal of Clinical Medicine*. 2021;10(4): 559
106. Thierry S. [и др.]. Prevalence and incidence of juvenile idiopathic arthritis: a systematic review. *Joint Bone Spine*. 2014;81(2): 112–117
107. Tse SML, Colbert RA. Enthesitis-related arthritis. In: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, Mellins ED, Fuhlbrigge RC, editors. *Textbook of Paediatric Rheumatology*. 8th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 252–3.
108. Tzaribachev N. [и др.]. Predictors of delayed referral to a pediatric rheumatology center. *Arthritis and Rheumatism*. 2009;61(10): 1367–1372
109. Wallace C. A. [и др.]. Trial of early aggressive therapy in polyarticular juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis & Rheumatism*. 2012;64(6): 2012–2021
110. Wallace C. A. [и др.]. Clinically Inactive Disease in a Cohort of Children with New-onset Polyarticular Juvenile Idiopathic Arthritis Treated with Early Aggressive

Therapy: Time to Achievement, Total Duration, and Predictors. *The Journal of Rheumatology*. 2014;41(6): 1163–1170

111. Weiss, P. F. & Colbert, R. A. Juvenile spondyloarthritis: a distinct form of juvenile arthritis. *Pediatr. Clin. North Am.* 65, 675–690.

112. Woo P., Petty R. E. Looking at paediatric rheumatology over the past 50 years. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2011;50(9): 1533–1536

113. Yildiz M. [и др.]. Comment on: The conundrum of juvenile spondyloarthritis classification: Many names for a single disease? Lesson learned from an instructive clinical case. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2020;23(10): 1430–1431

114. Yıldız M. [и др.]. Juvenile spondyloarthropathies. *European Journal of Rheumatology*. 2022;9(1): 42–49

115. Yildiz M. [и др.]. Systolic and Diastolic Cardiac Functions in Juvenile Spondyloarthropathies. *J Clin Rheumatol*. 2022 Jan 1;28(1):e175-e179.

116. Zaripova L. N. [и др.]. Juvenile idiopathic arthritis: from aetiopathogenesis to therapeutic approaches. *Pediatric Rheumatology*. 2021;19(1): 135