**«Клиника-патогенетические аспекты патаморфоза и фармакотерапии анкилозирующего спондилоартрита»**

**Цель исследования**

* Изучение методов ранней диагностики, изучение клинического, гистологического патоморфоза и улучшение результатов лечения пациентов анкилозирующим спондилоартритом.

**Задачи исследования**

* Ретроспективное исследование историй болезней за последние 10 лет. (Распространенность анкилозирующего спондилоартрита среди населения Республики Узбекистан и среди общей когорты РЗ и среди инвалидов, по статистическим и литературным данным.)
* Изучить начальные проявления АС и клинического патоморфоза.
* Изучить микробиоциноз у больных с АС, гистологический патаморфоз кищечника, по стадиям АС.
* Исследовать содержание противоспалительных цитокинов (ИЛ 17, ИЛ 1, ИЛ 6,) в сыворотке крови у больных АС в зависимости от возраста на момент начала заболевания, вариантов дебюта, формы заболевания, активности процесса и рентгенологической стадии.

**Задачи исследования**

* Ретроспективное исследование историй болезней за последние 10 лет. (Распространенность анкилозирующего спондилоартрита среди населения Республики Узбекистан и среди общей когорты РЗ и среди инвалидов, по статистическим и литературным данным.)
* Изучить начальные проявления АС и клинического патоморфоза.
* Изучить микробиоциноз у больных с АС, гистологический патаморфоз кищечника, по стадиям АС.
* Исследовать содержание противоспалительных цитокинов (ИЛ 17, ИЛ 1, ИЛ 6,) в сыворотке крови у больных АС в зависимости от возраста на момент начала заболевания, вариантов дебюта, формы заболевания, активности процесса и рентгенологической стадии.

**Задачи исследования**

* Оценить значение определения противовоспалительных цитокинов и СД74, Анти СД74, и генов IL23R,ARTSI (endoplasmicreticulumaminopeptidase)для ранней диагностики АС, активности процесса и их корреляцию с общепринятыми лабораторными признаками активности.
* Разработать алгоритм динамического наблюдения пациентов анкилозирующим спондилоартритом с позиции целенаправленного лечения с учетом состояния коморбидности.
* Методы профилактики осложнений АС, реабилитация инвалидов.
* Организация первичной и специализированной медпомощи – разработать рекомендации и практическое внедрение полученных результатов.

**Научная новизна**

* Изучение групп больных (заболевших в период с 2011 по 2021г) провести сравнительный анализ состояния диагностики, особенностей течения, эффективности лечения и нетрудоспособности больных АС на современном этапе.
* Изучение генов IL23R, ARTSI (endoplasmicreticulumaminopeptidase) для ранней диагностики АС, активности процесса и их корреляцию с общепринятыми лабораторными признаками активности.
* Количественно оценить факторы риска инвалидизации больных АС. Оценить состояния организации первичной и специализированной медицинской помощи ревматологическим больным.

**Практическая значимость**

* Проведенные исследования вносят вклад в совершенствование диагностики АС, что важно для более эффективной организации диспансерного наблюдения. Диагностика АС на ранних стадиях и адекватная терапия создают предпосылки для длительного сохранения функциональной способности и улучшения качества жизни больного в целом.

**Введение**

1. **Анкилозирующий спондилоартрит, Болезень Бехтерева**
   1. История анкилозирующего спондилоартрита и его изучения.
   2. Эпидемология анкилозирующего спондилита.
   3. Этиология и патогенез, патоморфология.
2. **Клиника, диагностика и лечение анкилозирующего спондилоартрита**
   1. Клинические варианты дебюта анкилозирующего спондилоартрита
   2. Клиническая картина и оценка поражения аксиального скелета.
   3. Лечение анкилозирующего спондилита.
3. **Методы исследования**

**Анкилозирующий спондилоартрит, Болезень Бехтерева**

* 1. **История анкилозирующего спондилоартрита и его изучения**

Анкилозирующий спондилит (АС) – хроническое, постепенно прогрессирующее воспалительное заболевание позвоночника, которое у ряда больных может протекать одновременно с поражением энтезов и периферических суставов. Прогрессирование заболевания в первую очередь связано с пролиферацией костной ткани (в противоположность эрозированию при ревматоидном артрите), что проявляется ростом синдесмофитов (и/или энтезофитов) и процессом анкилозирования позвоночника и суставов.[Общероссийская общественная организация Ассоциация ревматологов России «Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению анкилозирующего спондилита (Болезнь Бехте)» Москва, апрель 2013 год]

Анкилозирующий спондилит (АС) – хроническоевоспалительное заболевание из группы спондилоартритов, характеризующееся обязательным поражением крестцово-подвздошных суставов и/или позвоночника с потенциальным исходом в анкилоз, с частымвовлечением в патологический процесс энтезов и периферических суставов.АС является потенциально опасным инвалидизирующим заболеванием, имеющим разнообразные клинические проявления, часто требующих мультидисциплинарного терапевтического подхода, который должен координироваться ревматологом. Часто дебют заболевания приходится на детский возраст (ювенильный АС), при этом в детстве у пациентов значительно преобладают проявления периферического артрита и энтезита над симптомами аксиального поражения, а в подростковом возрасте – патология тазобедренных суставов (коксит). Ранняя диагностика АС - необходимое условие своевременного начала терапии и предотвращения ненужных, а порой и вредных, диагностических и лечебных процедур. Первичной целью лечения больного АС является максимально длительное сохранение качества жизни связанного со здоровьем, посредством контроля симптомов воспаления, предупреждения прогрессирования структурных повреждений, сохранения\нормализации двигательной функции и социального статуса. Оптимальное ведение пациента АС требует комбинации нефармакологических и фармакологических методов лечения.

Распространенность спондилоартритов колеблется в пределах 0,1-1,4% в разных странах и сильно зависит от этнической принадлежности обследованной группы, частоты НLA-B27 в данной популяции и использованных методов популяционного обследования. По данным последнего систематического обзора и мета-регрессионного анализа, в который включались исследования, описывающие группу численностью не менее 1000 человек, опубликованного на английском, французском, немецком или итальянском языках, обобщенная распространенность спондилоартритов составляет 0,6% от практически 0% среди жителей Центральной Африки и аборигенов Австралии до 0,20% среди жителей Юго-Восточной Азии и с пиком в приарктических популяциях Земли (1.61%).

Распространенность Анкилозирующий спондилит в разных регионах земного шара различается порой на порядок или даже больше. Так, среди жителей Центральной и Южной Африки, коренных жителей Австралии АС встречается в единичных случаях (0,02%), среди жителей юга и юго-востока Азии-в 0,06-0,079% случаев, среди жителей Ближнего Востока, Северной Африки, Южной Америки и Восточной Азии-в 0,11-0,16%, Северной Америки-в 0,20%, Европы -0,25%, а в приарктических популяциях -в 0,35-0,80% [Эрдес Ш.Ф., Ребров А.П., Дубинина Т.В. и др. Спондилоартриты: современная терминология и определения. Терапевтический архив 2019;91(5):84–8. DOI: 10.26442/00403660.2019.05.000208. [ЕrdesSh.F., Rebrov A.P., Dubinina T.V. et al. Spondyloarthritis: modern terminology and definitions. Terapevticheskiyarkhiv = Therapeutic Archive 2019;91(5):84–8. (In Russ.)]

Заболевание, связанное с анкилозированием позвоночника, существует на Земле с незапамятных времен. Первые такие находки датированы эпохой неогенового периода (миоцен и плиоцен, 23,5–2,6 млн лет назад) и относились к останкам доисторических крокодилов, найденных на Кубе и в Египте [RufferMA. Studies in the palaeophatology of Egypt. Chicago: University Chicago Press; 1921. P. 184–93. / Moodie RL. Palaeopathology. An introduction to the study ofancient evidence of disease. Urbana: University of Illinois Press; 1973. 128 р]

Вероятно, первое историческое описание действительно этого заболевания в литературе относится к 1559 г., когда итальянский анатом и хирург Р. Коломбо (RealdoColombo, 1516–1559; рис. 2) описал два скелета с характерными для АС изменениями в своей книге «Об анатомии в 15 книгах». В дальнейшем, в XVII в., ирландским врачом Б. Коннором (B. Connor, 1666–1698) во время его стажировки в Париже были описаны результаты изучения скелета, который ему принесли с кладбища два фермера. Он описал, что кости позвонков были сращены окостеневшей связкой, а движения в позвоночнике были невозможны и позвоночник выглядел как одна кость. [Blumberg BS. Bernard Connor’s description of the pathology of ankylosing spondylitis. ArthritisRheum.1958;1(6):553–63. DOI:http://dx.doi.org/10.1002/art.1780010609]

В настоящее время это описание можно соотнести с тотальным анкилозом позвоночника – с картиной «бамбуковой палки». Затем было еще несколько клинических описаний этой болезни, сделанных в начале и середине XIX в., таких, например, как буклет американского врача Д. Теккера.

В своей брошюре он представил клинический случай больного по имени Леонард Траск, у которого имелась тяжелая деформация позвоночника, а клиническая картина болезни была сходной с заболеванием, в настоящее время известным под названием АС. Но только сообщения русского невролога В.М. Бехтерева в 1893 г. [Бехтерев ВМ. Одеревенелость позвоночника, как особая форма заболевания. Врач. 1892;36:899–903. / BechterewW. SteifigkeitderWirbelsauleundihreVerkrummungalsbesondereErkrankungsform. NeurolCentralbl. 1893;12:426–34.], немецкоговрачаА. Штрюмпеляв 1897 г. [Strumpell A. Bemerkunguber die chronischeankylosiren de Entzundung der Wirbelsaule und der Huftgelenke. Dtsch Z Nervenheilkd. 1897;11(3–4):338–42. DOI: <http://dx.doi>. org/10.1007/BF01674127], французскоговрачаП. Марив 1898 г. [Marie P. Sur la spondyloserhizomelique. RevMed. 1898;18:285–315], а также Б. Коннора в XVII в. считаются первыми описаниями АС.[Эрдес ШФ. История анкилозирующего спондилита: путь от динозавров до ASAS. Научнопрактическая ревматология. 2014;52(1):110–114.]

В конце XIX в. болезнь получила имя Бехтерева, и до сих пор данный эпоним используются во многих странах мира. История изучения анкилозирующего спондилоартрита охватывает более трех столетий. Впервые схематическое патологоанатомическое описание останков скелета человека, страдавшего анкилозирующим спондилитом, сделал BernardCorron в 1691 г., первое клиническое описание болезни принадлежит BenjaminTravers в 1824 г., клинические и патологоанатомические особенности заболевания осветил CharlesFaggtb в 1877 г. В России же клиническое описание было сделано в 1892 г. В.М. Бехтерев в работе «Одеревенелость позвоночника и искривление его как особая форма заболевания». Симптомы заболевания В.М. Бехтерев расценивал как проявление разлитого воспалительного процесса в тканях вокруг спинного мозга, а анкилозирование позвоночного столба — как следствие дегенеративных изменений и статических нагрузок. В 1894 г. AdolfStrumpel (Германия) сообщал о трех больных с поражением позвоночного столба и тазобедренных суставов. Причину заболеваний он видел в хроническом анкилозирующем воспалительном процессе в позвоночном столбе и подвздошно-крестцовых суставах; PierreMarie (Франция) в 1898 г. описал форму болезни, которая сопровождалась полным сращением позвонков и анкилозом корневых (тазобедренных, плечевых) суставов без вовлечения в патологический процесс других суставов, и дал заболеванию название «ризомелический спондилез» (spondyloserysomelique). В этих работах фактически и были выделены две формы заболевания, которые вошли в литературу под названием болезнь Бехтерева и болезнь Штрюмпеля — Мари. При болезни Бехтерева поражен позвоночник, а при форме заболевания Штрюмпеля — Мари кроме позвоночника происходит анкилозирование плечевых и тазобедренных суставов. На территории Скандинавии, Австрии, Германии, России распространено название болезнь Бехтерева. В 1904 г. Frenkel предложил называть болезнь анкилозирующим спондилоартритом и это название получило наиболее широкое распространение в мировой литературе. В большинстве случаев анкилозирующий спондилоартрит начинается в молодом трудоспособном возрасте 16–30 лет. Реже заболевание начинается в детском подростковом возрасте (ювенильный анкилозирующий спондилоартрит). Известен случай, когда заболевание началось в 5-летнем возрасте. Заболевают в основном лица мужского пола, мужчины болеют в 3 раза чаще женщин. Распространенность анкилозирующего спондилоартрита вариабельна в разных странах мира: от практически отсутствия — среди темнокожего населения Африки и японцев до 6% у индейцев Хайда Британской Колумбии и индейцев Пимы с Аризоны. В странах Европы заболевание отмечают с частотой 0,05–1,8% и составляет в среднем 0,1–0,2%. По данным эпидемиологического исследования, проведенного в 80-х годах ХХ в. в России, распространенность анкилозирующего спондилоартрита составила в среднем 0,05% (0,01– 0,09%). Одни авторы анкилозирующий спондилоартрит рассматривают как вариант РА, другие выделяют его из группы РА, исходя из клинических проявлений и отсутствия в сыворотке крови больных ревматоидного фактора (серонегативность), который выявляют у 80% пациентов с этой патологией.[https://compendium.com.ua/clinical-guidelines/revmoortopediya/bolezn-behtereva/]

1**.2 Эпидемологияанкилозирующего спондилита**.

Распространенность АС зависит в основном от частоты HLAB27 в конкретной популяции, и составляет среди взрослых от 0,02% до 2,0%. [Stolwijk, C., van Onna, M., Boonen, A. and van Tubergen, A. (2016), Global Prevalence of Spondyloarthritis: A Systematic Review and Meta-Regression Analysis. ArthritisCare&Research, 68: 1320–1331. doi:10.1002/acr.22831.]. Так, среди жителей экваториальных стран, его распространенность составляет практически 0%, а в приарктических популяциях Скандинавии, Чукотки, Аляски достигает 1,5-2% [Беневоленская Л.И., Бойер Д., Эрдес Ш., Темплин Д., Алексеева Л.И. и соавт. Сравнительное изучение эпидемиологии спондилоартропатий среди коренных жителей Чукотки и Аляски. Тер Архив, 1998, 70 (1), 41-46. / Эрдес Ш, Гусева И.А., Беневоленская Л.И. Взаимосвязь анкилозирующего спондилита и HLA-B27 в некоторых этнических группах России. ТерАрхив, 2001, 1, 27-18. BraunJ, SieperJ. Ankylosingspondylitis // Lancet – 2007 – Vol. 369 – P. 1379 – 90.].

Среди жителей средних широт и европеоидных рас, распространенность АС колеблется в пределах 0,1-0,3%. По последним эпидемиологическим данным в России распространенность болезни составляет 0,1-0,2%. Эти цифры значительно отличаются от официальных статистических данных, согласно которым в России в 2009г. было зарегистрировано 39,4 тысяч больных АС (0,034%) при ежегодном выявлении 4-6 тысяч новых случаев [Эрдес Ш.Ф, Балабанова Р.М. Динамика заболеваемости анкилозирующим спондилитом в России и субботние школы по спондилоартритам. Научно-практическая ревматология. 2013; 51(4): 145-49.].

Пик заболеваемости АС приходится на возрастной интервал 25-35 лет. Болезнь дебютирует в 10-20% случаев до 18-летнего возраста, а возрасте старше 50 лет заболевает не более 5-7% больных. [

Мужчины в 3-6 раз чаще болеют, чем женщины [Braun J, Sieper J. Ankylosingspondylitis // Lancet – 2007 – Vol. 369 – P. 1379 – 90.]. Однако в последние годы с развитием учения о спондилоартритах, это соотношение все больше приближается к соотношению 2:1 и даже, при ранних формах - к 1:1.Исходы у больных АС обычно благоприятнее, чем при ревматоидном артрите (РА), хотя частота инвалидизации примерно одинаковая [Brent L.H., Kalagate R. Ankylosingspondylitisandundifferentiatedspondyloarthropathy. emedicine.medscape.com; / Sieper J, Rudwaleit M, Baraliakos X, etal. The Assessment of SpondyloArthritis international Society (ASAS) handbook: a guide to assess spondyloarthritis //Ann. Rheum. Dis. – 2009. – Vol. 68(Suppl II). –P.1–44.]. У существенной части пациентов заболевание носит хронический характер и постепенно прогрессирует, приводя к выраженной функциональной недостаточности и инвалидизации вследствие поражения осевого скелета и, не в последнюю очередь, тазобедренных суставов (коксит). Продолжительность жизни пациентов АС практически не отличается от такового в популяции в целом, за исключением больных, у которых имеется тяжелое течение болезни или развиваются осложнения со стороны внутренних органов - сердца, почек и других.[МКБ 10: M45 ID: КР252 Гайдукова И.З., к.м.н., член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Дубинина Т.В., к.м.н., член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Коротаева Т.В., д.м.н., член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Лапшина С.А., к.м.н., член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Оттева Э.Н., д.м.н., член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Ребров А.П., д.м.н., профессор, член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Смирнов А.В., д.м.н., профессор, член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» Эрдес Ш.Ф., д.м.н., профессор, член общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России» ]

Средний возраст дебюта АС приходится на 24 года. Развитие этого заболевания в возрасте старше 45 лет наблюдается крайне редко. Соотношение мужчин к женщинам составляет 2:1–3:1. Распространенность АС ассоциируется с частотой встречаемости антигена НLA-B27 среди населения и варьирует в широких пределах – от 0,15% в Финляндии, до 1,4% – в Норвегии эрозивное повреждение костной ткани, вследствие активного воспалительного процесса в углах тел позвонков (спондилит); заполнение костных дефектов фиброзной тканью, вследствие репаративных процессов; оссификация фиброзной ткани и образование синдесмофитов, вследствие завершения процесса костной пролиферации [Appel, H. Spondyloarthritisatthecrossroadsofimaging, pathology, andstructuraldamageintheeraofbiologics / Н. Appel, J. Sieper // CurrRheumatolRep. – 2008. – 10: 356–363]и даже до 2,5% среди взрослого населения эскимосов Аляски, но в целом составляет 1:200 взрослого населения, т. е. – 0,05%. Смертность при АС в 1,5 выше, чем в общей популяции и определяется преимущественно сердечно-сосудистыми заболеваниями, амилоидозом и переломами [Ревматические заболевания. В 3 т. Т. II. Заболевания костей и суставов: руководство / под ред. Джона Х. Клиппела, Джона Х. Стоуна, Лесли Дж. Кроффорд, Пейшенс Х. Уайт; пер. с англ. под ред. Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой, Ю. А. Олюлина // М.:ГЭОТАР – Медиа. – 2012. – 520 с / Кahn, M. A. Ankylosing spondylitis: the facts. / M. A Кahn //Oхford medical publications. – 2002. /Ankylosing spondylitis: an overview / J Sieper. [etal.] // Ann. Rheum. Dis. – 2002. – 61 (SupplIII): 8–18]

Встречаемость спондилоартритов в популяции сравнима с ревматоидным артритом и составляет 0,5— 1,5%. При этом имеются значительные географические вариации их распространенности.Наиболее подвержены развитию АС люди младше 45 лет. Средний возраст пациентов на начало болезни составляет 24—28 лет. Лишь у 15% больных первые признаки заболевания появляются в подростковом возрасте. Мужчины при этом болеют в 2—3 раза чаще, чем женщины.

Основную роль в патогенезе АС отводят генетической предрасположенности, что основано на обнаружении у 90% пациентов одного из генов главного комплекса гистосовместимости класса IHLA-B27. Во многих исследованиях показана корреляция частоты встречаемости АС с носительством HLA-B27 в той или иной этнической группе.

В то же время наличие HLA-B27 нельзя расценивать как условие или предпосылку обязательного возникновения АС. У большинства носителей этого гена заболевание не развивается.

Типичные клинические и морфологические проявления АС были описаны еще в XVII-XIX вв. Б. О Коннором. Первое описание АС, как нозологической формы, принадлежит В. М. Бехтереву и относится к 1892г. В последующем, более полное и точное описание заболевания было дано А.Strumpell (1897) и Р. Marie (1898). Не смотря на столь давнюю историюоизучения, самостоятельным заболеванием АС признан только в 70-х г., после открытия ревматоидного фактора и создания Мoll и Wright концепции о серонегативных спондилоартритах [Aгабабова Э. Р., Гусейнов Н. И. Болезнь Бехтерева и другие серонегативныеспонди- лоартриты (спондилоартопатии)- общие и отличительные черты // Ревматология.- 1984.- No3.- С.40-44. / Бревентон Д. А. Анкилозирующий спондилит, псориаз. Болезнь Рейтера и родственные заболевания / Клиническая ревматология / Под. ред. Х.Л.Ф. Каррея. -М.: Медицина, 1990. 93-121./Бурдейный А. П. Идиопатический анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева) // Ревматические болезни / Под. ред. В. А. Насоновой, Н. В. Бунчука. М.: Медицина, 1997.-С. 307-314. ]. Длительное существование АС, как атипичного варианта ревматоидного артрита, значительно замедлило изучение распространенности заболевания, его клинических особенностей и, в конечном счете, долгое время обусловило позднюю диагностику [Аrабабова Э. Р. Дифференциальная диагностика серонегативных спондилоартритов // Тер. архив.- 1986.-N 7.-С. 149-153./ Кравченко А. А. Болезнь Бехтерева. Киев.: "Здоров'я", 1983. 125 с. / Mатвейков Г. П. Левин В. И., Титова И. П. Возможности ранней диагностики анкило- зирующего спондилоартрита // Тер. архив. 1992. No 2. С. 89-93]. Данные по распространенности АС многочисленны и порой противоречивы. Так, в Англии частота АС, по данным Ј.Н. Rellgren, составляла 0,1%. Схожие сведения получены Н. Mathies, coгласно которому частота болезни в ФРГ равна 0,1-0,2%. Е. Т. Carter c coавт. изучал заболеваемость ЛС в Рочестере (США), общая частота составляла 6,6 на 100 тыс. населения 10,7 среди мужчин и 3,6 среди женщин. В противоположность этим данным, R. H. Bennett и Т.Л. Вurch при обследовании индейцев США в 1966 г. обнаружили ЛС среди мужчин- 6% случаев. Значительное Количество случаев ЛС обнаружено ими в северных районах Европы. J. Т. Gran,G.Husbu при обследовании населения в Норветии диагностировали АЛС в 0.82% случаев:1,13% мужчнн и 0,367 женщин, Распространенность АС изучалась также Н. А. Julkunen в Финляндни, где она соответственно составила 0,4-1,6%. В Швеции, по данным L, Bergfeldt, частота АС достигала 0,1-0,5%. В бывшем Советском Союзе распространенность АС среди населения восьми городов (Вильнюса, Иркутска, Красноводска, Одессы, Ярославля, Новосибирска, Владивостока, Душанбе) - определенного АС в среднем составила 0,313B вероятного — 0, 19 и суммарного - 0,50 на 1000 населения, среди мужчин она составила 0,59-0,91 на 1000 населения, а среди женщин 0,08-0,15 [Беневоленская Л. И., Бржезовский М. М. Эпидемиология ревматических болезней. М: Медицина, 1988.-238 с]. В Иркутской области, по данным Ю. А. Горяева с соавт., распространенность ного заболевания составила 0,66-0,86 на 1000 населения. Удельный вес АС в Воронежской обл., по данным Т. М. Черных, составил 0,4% имеет тенденцию к увеличению с 1993 г. на 0,2%. В Республике Мордовия АС встречался в 0,5% случаев. J.L. Hulsemann, H. Zeidleroбследовали 217 пациентов с реактивными артритами, из них АС выявлен у 4%. Т. Behrendyтверждает, что если учесть все атипичные и слабовыраженные формы АС, то частота заболевания может достигать 1-2%, с незначительным превалированием среди мужчин. Распространенность АС значительно варьирует в различных регионах, и, в определенной мере зависит от час- тоты носительства HLA-B27 в популяции. По данным Л. И. Беневоленской, носительство гена гистосовместимости HLA-B27 отмечалось у 88% больных АС. Выяснено, что распространенность HLA-B27 уменьшается от северных на широт к южным [Беневоленская Л. И., Бржезовский М. М. Эпидемиология ревматических болезней. М: Медицина, 1988.-238 с. /Алексеева Л. И., Крылов М. Ю., Втюрин В. Б. и др. Изучение распространенности спондилоартропатий и частоты HLA-B27 у коренных жителей Чукотки //I съезд ревматоло- гов России: Тез. докл. Оренбург.- 1993.-С. 382-383 ]. Так, среди европейцев частота АС колеблется от 4 до 8 на тысячу населения, а среди жителей крайнего Севера достигает 1-6% [Беневоленская Л. И., Эрдес Ш., Алексеева Л. И. Титов А. М. и др. Высокая встре- чаемостьспондилоартропатий в группах с высоким уровнем HLA-B27 (чукчи, сибирские экскимосы) // RheumatologyinEurop. 1996. Vol. 25. -Sappl. No 1. Р. 97. / ]. Таким образом, распространенность АС широко варьирует, что зависит (в основном) от частоты экспрессии HLA- B27, и составляет (среди взрослых) от 0, 15 до 1,4% (по другим данным в среднем колеблется от 0, 1 до 2% случаев). Распространенность АС в отдельных городах России (по данным эпидемиологического исследования, проведенного в 1988 г.) от 0.01 до 0,09%. Выявленные значительные колебания распространенности АС в определенной мере связаны с различными методическими и диагностическими подходами к этому вопросу а также, возможно, с pазличным распространением заболевания в зависимости от климатогеографических особенностей регионов

**1.3 Этиология и потогенез, патоморфология**

Этиология и патогенез болезни Бехтерева (анкилозирующий спондилоартрит) История изучения анкилозирующего спондилоартрита охватывает более трех столетий. Впервые схематическое патологоанатомическое описание останков скелета человека, страдавшего анкилозирующим спондилитом, сделал BernardCorron в 1691 г., первое клиническое описание болезни принадлежит BenjaminTravers в 1824 г., клинические и патологоанатомические особенности заболевания осветил CharlesFaggtb в 1877 г. В России клиническое описание болезни сделал в 1892 г. В.М. Бехтерев в работе «Одеревенелость позвоночника и искривление его как особая форма заболевания». Симптомы заболевания В.М. Бехтерев расценивал как проявление разлитого воспалительного процесса в тканях вокруг спинного мозга, а анкилозирование позвоночного столба — как следствие дегенеративных изменений и статических нагрузок. В 1894 г. AdolfStrumpel (Германия) сообщал о трех больных с поражением позвоночного столба и тазобедренных суставов. Причину заболеваний он видел в хроническом анкилозирующем воспалительном процессе в позвоночном столбе и подвздошно-крестцовых суставах; PierreMarie (Франция) в 1898 г. описал форму болезни, которая сопровождалась полным сращением позвонков и анкилозом корневых (тазобедренных, плечевых) суставов без вовлечения в патологический процесс других суставов, и дал заболеванию название «ризомелический спондилез» (spondyloserysomelique). В этих работах фактически и были выделены две формы заболевания, которые вошли в литературу под названием болезнь Бехтерева и болезнь Штрюмпеля — Мари. При болезни Бехтерева поражен позвоночник, а при форме заболевания Штрюмпеля — Мари кроме позвоночника происходит анкилозирование плечевых и тазобедренных суставов.

На территории Скандинавии, Австрии, Германии, России распространено название болезнь Бехтерева. В 1904 г. Frenkel предложил называть болезнь анкилозирующим спондилоартритом и это название получило наиболее широкое распространение в мировой литературе. В большинстве случаев анкилозирующий спондилоартрит начинается в молодом трудоспособном возрасте 16–30 лет. Реже заболевание начинается в детском подростковом возрасте (ювенильный анкилозирующий спондилоартрит). Известен случай, когда заболевание началось в 5-летнем возрасте. Заболевают в основном лица мужского пола, мужчины болеют в 3 раза чаще женщин. Распространенность анкилозирующего спондилоартрита вариабельна в разных странах мира: от практически отсутствия — среди темнокожего населения Африки и японцев до 6% у индейцев Хайда Британской Колумбии и индейцев Пимы с Аризоны. В странах Европы заболевание отмечают с частотой 0,05–1,8% и составляет в среднем 0,1–0,2%. По данным эпидемиологического исследования, проведенного в 80-х годах ХХ в. в России, распространенность анкилозирующего спондилоартрита составила в среднем 0,05% (0,01– 0,09%). Одни авторы анкилозирующий спондилоартрит рассматривают как вариант РА, другие выделяют его из группы РА, исходя из клинических проявлений и отсутствия в сыворотке крови больных ревматоидного фактора (серонегативность), который выявляют у 80% пациентов с этой патологией. Этиология заболевания остается неизвестной, патогенез полностью не изучен. В последние годы наметилась тенденция рассматривать анкилозирующий спондилоартрит как проявление реактивного аутоиммунного воспаления в ответ на ту или иную инфекцию.

Развитие анкилозирующего спондилоартрита часто связывают с перенесенной урогенитальной или кишечной инфекцией. Наибольшее внимание при этом уделяют Klebsiellаеpneumoniae, хотя не исключено возможное участие в развитии заболевания других микроорганизмов, особенно таких, которые имеют общие антигенные детерминанты с HLA-B27. Ряд авторов считает, что этиологическое значение, кроме Klebsiellаеpneumoniae, могут иметь и другие кишечные микроорганизмы, а именно: Yersiniaenterocolitica, Shigellaflexneri, Escherichiacoli, Salmonellatyphimurium. Вероятным таким микроорганизмом является Yersiniaenterocolitica — один из возбудителей постэнтероколитных реактивных артритов. Не исключают также, что в разных регионах мира возбудителями анкилозирующего спондилоартрита могут быть микроорганизмы, которые эндемичны для данного региона, то есть наиболее распространенные: Salmonellatyphimurium в Испании, Kl. pneumoniae — в Англии, Yersiniaenterocolitica — в Скандинавии. Наиболее доказательными и распространенными для установления причастности конкретного вида микроорганизма к развитию анкилозирующего спондилоартрита являются серологические находки повышенного уровня антител против определенного типа возбудителя у больных. Имеется большое количество сообщений о таких находках относительно Kl. pneumoniae, но выводы неоднозначны, что, в частности, может быть обусловлено техническими различиями в методике исследований и, главное, использованием разных антигенных препаратов по антигенной специфичности и штаммовой принадлежности.

Между тем, ряд исследователей отмечают, что отдельные серотипы клебсиелл более тесно ассоциируются с анкилозирующим спондилоартритом, и допускают, что некоторые капсульные полисахариды могут играть роль в патогенезе заболевания. Важность изучения роли отдельных бактериальных компонентов в вопросе «бактерия и артриты» показана в ряде экспериментальных работ на чистых линиях крыс с использованием генетически модифицированных штаммов некоторых видов бактерий. В них выявлена артритогенность компонентов клеточной стенки бактерий: пептидогликан-полисахаридов (PY-PS) S. pyogenes и Eubacteriumspp. Вероятно, поверхностные или капсульные антигены кишечных бактерий также могут быть триггерами хронического воспаления суставов или, по крайней мере, реактивных артритов, первично стимулированных PY-PS стрептококком. Поиски конкретных триггерных агентов заболеваний проводили среди носоглоточной и урологической микрофлоры. Исследовали роль возбудителей Yersinia, Salmonella, Escherichia, большое количество работ посвящено установлению вероятной триггерной роли Klebsiellа. В начале 70-х годов ХХ в. была открыта тесная взаимосвязь анкилозирующего спондилоартрита с антигеном гистосовместимости HLA-B27. HLA-B27 выявляют у 80–100% больных анкилозирующим спондилоартритом. Однако природа взаимосвязи HLA-B27 с анкилозирующим спондилоартритом точно не установлена, что стало причиной появления многих гипотез.

Для объяснения значения генетического фактора в возникновении анкилозирующего спондилоартрита A. Ebringer и соавторы предложили гипотезу одного гена или перекрестной толерантности, которая предусматривает, что В27 является тем геном, который непосредственно отвечает за возникновение анкилозирующего спондилоартрита. Кардинальный момент этой гипотезы — выявление молекулярного сходства между HLA-B27 и антигенами, находящимися на поверхности клебсиеллы, иерсиний, хламидий и других грамотрицательных микробов. Существует антигенное сходство между микробным антигеном (клебсиелла) и НLА-В27 антигеном, поэтому в организме развивается иммунный ответ как на инфекцию, так и на органы и ткани самого организма. У лиц, имеющих антиген, сходный с микробными антигенами, вырабатываются антитела, которые имеют парциальную аутоиммунную активность. Комплексы антиген — антитело, образующиеся в «сплетениях Batson», будут способствовать возникновению воспаления в подвздошно-крестцовых сочленениях и суставах позвоночного столба. Повторные инфицирования ведут к хроническому воспалению. Родственники больных анкилозирующим спондилоартритом, у которых имеется HLA-B27, болеют в 10 раз чаще, чем носители HLA-B27, у родственников у которых нет больных анкилозирующим спондилоартритом, вероятность их заболевания составляет 1–2%. Частота HLA-B27 у больных анкилозирующим спондилоартритом составляет 80–100%, что дает основания считать анкилозирующий спондилоартрит генетически обусловленным заболеванием. Так, среди фараонов XVIII–XIX династий Древнего Египта трое болели анкилозирующим спондилоартритом: Аменхотеп II, Рамзес II и его сын Меренптах. Р. Moller подчеркивает, что HLA-B27 является нормальным генетическим маркером и его наличие никогда не может быть использовано для подтверждения диагноза заболевания, а только указывает на риск его носителя. Иммунологические механизмы признают ведущими в патогенезе анкилозирующего спондилоартрита, о чем свидетельствует частое определяемое повышение уровня сывороточных и секреторных Ig при этом заболевании.

Постоянная ассоциация HLA-B27 является наиболее важным моментом в развитии патологических процессов. Отмечена также ассоциация спондилоартритов с другими антигенами HLA-системы, возможно, различные ассоциации В27 антигена с другими антигенами определяют разнообразие клиники спондилоартритов. Большинство исследователей считают ответственными за хронический иммунный ответ бактериальные пептиды, а не, например, О-соматический антиген — липополисахарид. Относительно анкилозирующего спондилоартрита роль бактериальных пептидов не доказана. На сегодня еще не раскрыты полностью механизмы взаимодействия HLA-B27, бактериальных инфекций и иммунной системы в патогенезе анкилозирующего спондилоартрита. Поэтому и отсутствует патогенетическая терапия. Вариабельность клинического течения и рентгенологических проявлений заболевания стали причиной возникновения множества классификаций. Одной из распространенных является классификация, в основу которой положена форма заболевания, согласно которой выделяют:

-центральную форму, при которой происходит поражение только позвоночного столба; -

ризомелическую, при которой поражаются позвоночный столб и корневые суставы (плечевые, тазобедренные);

-периферическую, при которой поражаются позвоночный столб и периферические суставы;

-скандинавскую, при которой поражаются мелкие суставы кистей, как при РА;

-висцеральную, при которой кроме поражения позвоночника и корневых суставов происходит поражение висцеральных органов (сердца, аорты, почек). В динамике анкилозирующего спондилоартрита выделяют:

-медленно прогрессирующее течение заболевания; медленно прогрессирующее с частыми обострениями;

-быстро прогрессирующее с ранним анкилозированием позвоночника;

-септическое течение с острым началом, ознобами, лихорадкой, ранним проявлением висцеритов, высокой СОЭ (50–60 мм/ч и выше).

По рентгенологической динамике изменений в костно-суставном аппарате принято выделять три стадии:

-начальную, проявляющуюся остеопорозом, остеосклерозом позвонков, подвздошно-крестцовых сочленений;

-стадию выраженных поражений, для которой характерны сужение подвздошно-крестцовых сочленений, суставных щелей дугоотросчатых суставов, разлитой остеопороз;

-позднюю стадию, когда происходит анкилозирование подвздошно-крестцовых сочленений, дугоотросчатых суставов позвоночника и последний приобретает форму «бамбуковой палки».

Кроме того, в зависимости от клинических, лабораторных показателей выделяют степени активности патологического процесса:

-I степень активности (минимальная) — характеризуется незначительным лейкоцитозом, повышением СОЭ (в пределах 20–30 мм/ч, наличием субфебрильной температуры;

-II степень активности (умеренная) — проявляется более выраженным лейкоцитозом, СОЭ — более 30 мм/ч, повышением температуры в пределах 37,5–37,9 °С, гипохромной анемией;

-III степень активности (высокая) — характеризуется высоким лейкоцитозом, СОЭ — более 50 мм/ч, ознобом, фебрильной температурой (38–39 °С), анемией

В зависимости от формы заболевания, активности патологического процесса происходит поражение опорно-двигательного аппарата, возникают синовиты, порочные установки в суставах, контрактуры, нарушение функции. Развивается функциональная недостаточность, в которой выделяют три степени.

-степень функциональной недостаточности проявляется ограничением подвижности позвоночника, увеличением шейного лордоза и грудного кифоза при уплощении поясничного лордоза и ограничением максимальной амплитуды движений в плечевых, тазобедренных суставах.

-степень функциональной недостаточности характеризуется значительным ограничением подвижности позвоночника и суставов конечностей, нарушением трудоспособности, больные становятся инвалидами III группы.

-степень функциональной недостаточности характеризуется полной потерей функции позвоночника вследствие анкилоза в положении кифоза, реже возникает плоская спина, а также тугоподвижностью или анкилозами пораженных суставов. Больные лишаются возможности обслуживать себя, становятся инвалидами I группы.

Вопрос диагностики болезни Бехтерева в разгаре клинической картины и на поздних стадиях заболевания трудности не представляет. Что же касается начала заболевания в ранней стадии, то на практике часто отмечают диагностические ошибки. Больные многие годы наблюдаются у врачей с диагнозом радикулит, ишиалгия, остеопороз, деформирующий спондилез и др. Именно вопрос ранней диагностики остается неразрешенной проблемой на сегодня. В подавляющем большинстве случаев больные обращаются за медицинской помощью уже тогда, когда возникли необратимые изменения в позвоночнике и суставах. В настоящее время для облегчения и уточнения диагностики анкилозирующего спондилоартрита разработаны диагностические критерии — Римские, Нью-Йоркские, модифицированные Нью-Йоркские и др. Согласно Римским диагностическим критериям (принятым на симпозиуме ВОЗ в Риме, 1963 г. для диагноза анкилозирующего спондилоартрита должны быть следующие симптомы: боль и скованность в пояснично-крестцовой области на протяжении более 3 мес, которые не утихают при отдыхе; боль в грудной клетке, при вдохе и выдохе ее ригидность; ограничение движений в поясничном отделе позвоночника; уменьшение дыхательной экскурсии грудной клетки; ирит и его последствия; рентгенологические признаки двустороннего сакроилеита.

Диагноз анкилозирующего спондилоартрита ставят при наличии четырех из пяти клинических симптомов или при наличии рентгенологических и одного клинического симптомов. Для Нью-Йоркских диагностических критериев (III международный симпозиум эпидемиологических исследований, Нью-Йорк, 1968 г.) характерны следующие три симптома: ограничение подвижности в поясничном отделе позвоночника во всех плоскостях; наличие боли в области поясничного или пояснично-крестцовых отделах позвоночника; ограничение экскурсии грудной клетки (2,5 см на уровне IV межреберья). При рентгенологическом исследовании должен быть выявлен двусторонний или односторонний сакроилеит. [https://compendium.com.ua/clinical-guidelines/revmoortopediya/bolezn-behtereva/]

Диагностика заболевания строится на основании анализа жалоб, анамнеза, имеющихся клинических и инструментально-графических признаков, с учетом классификационных критериев АС.

- Центральное место в клинической картине АС занимает поражение аксиального скелета ;

- Воспалительные поражения периферических суставов (артриты) и энтезов (энтезиты) часто встречаются и характерны для АС;

- При АС нередко развивается поражение других (помимо опорно-двигательного аппарата) органов, в первую очередь – увеиты (острый передний), псориаз, воспалительные заболевания кишечника, поражение сердца (аортит, нарушение проводящей системы) и почек;

- Для АС нет специфических диагностических лабораторных тестов;

- Нет существенных различий в клинической картине или рентгенографических изменениях между женщинами и мужчинами, страдающими АС, хотя частота, как самого заболевания, так и его тяжелых форм выше среди мужчин;

- АС не оказывает отрицательного влияния на фертильность, течение беременности и родов.

В настоящее время диагноз АС в среднем устанавливается на 8-м году заболевания. Такое запаздывание связано с рядом объективных и субъективных причин.

Патоморфология. Прогрессирование заболеванияв первую очередь связано с преобладанием пролиферации костной ткани (в противоположность эрозированиюпри РА), что проявляется ростом синдесмофитов (и/илиэнтезофитов) и процессом анкилозирования позвоночника и суставов. Главная мишень иммунного ответапри АС – граница хрящевой и костной ткани, включаяинсерции сухожилий и связок в кости (энтезисы), а такжесубхондральная кость [Immunohistologicanalysisofzygapophysealjointsinpatientswithankylosingspondylitis / H Appel. [etal] //ArthritisRheum. –2006. – 54(9): 2845–2851.]

Воспалительная энтезопатия (поражение мест прикрепления к костям сухожилий, связок, апоневрозов, фиброзной части межпозвоночных дисков, капсул суставов), остеит (воспаление собственно костной ткани) и вторичный синовит являются патоморфологической основой пораженияопорно-двигательного аппарата при АС [McGonagle, D Enthesitisinspondyloarthropathy / D McGonagle , M. A Khan., H. Mazzo-Ortega // CurrOpinRheum. – 1999. –11: 244–250.].

Поражаютсяпреимущественно малоподвижные суставы, а также крупные суставы конечностей. При этом развитие патологического процесса отличается от РА, при котором воспаление

первично развивается в синовии.Поражение крестцово-подвздошных сочленений наранних стадиях проявляется разрастанием субхондральнойгрануляционной ткани, содержащей лимфоциты, плазмоциты, тучные клетки, макрофаги, хондроциты. Разрушенная кость частично заменяется, а эндохондральнаяоссификация приводит к костному анкилозу.

В позвоночнике воспаление и грануляции возникаютна границе фиброзного кольца межпозвоночного дискас телом позвонка. Наружные волокна фиброзного кольцаэрозируются, склерозируются и постепенно замещаютсякостной тканью, давая начало костным перемычкам («мостикам») между позвонками – синдесмофитам. Формирование синдесмофитов завершается по мере оссификациимежпозвоночного диска. Ремоделирование кости в передних и переднелатеральных отделах, обусловливающееквадратизацию тел позвонков при АС, является результатом острого и хронического спондилита. Воспалительныйпроцесс приводит к разрушению и одновременному восстановлению и компактного, и губчатого вещества телпозвонков. Артриты межпозвоночных суставов сопровождаются эрозированием суставных поверхностей, образованием паннуса и их анкилозированием.

Периферический артрит морфологически неспецифичен. Обнаруживают гиперплазию, затем фиброз синовиальной оболочки, лимфоидную инфильтрацию суставныхтканей, начинающееся формирование паннуса, часто наблюдают центральные эрозии хряща, вызванные пролиферацией субхондральной грануляционной ткани.

Энтезит как признак АС характеризуется воспалительными изменениями с накоплением остеокластов и инфильтрацией ими костного мозга.

Аортит – поражение аорты наблюдается у 2–10%пациентов АС; при патологоанатомическом исследовании – в 24–100% случаев. Морфологическую основу аортитасоставляют изменения, происходящие как в стенке самойаорты, так и vasavasorum: пролиферация интимы, очаговаядеструкция эластической ткани (эластолиз) матрикснымиметалопротеиназами и пр., фиброз и утолщение адвентиция, периваскулярная инфильтрация иммуноцитами и облитерирующий эндартериит. Распространение фиброза намежжелудочковую перегородку обусловливает нарушенияпроводимости. Воспалительные изменения в кишечнике(энтерит, колит) выявляются при илеоколоноскопии независимо от наличия или отсутствия клинических проявлений кишечного заболевания у больных АС[Бадокин, В. В. Рациональная терапия идиопатического анкилозирующего спондилоартрита / В. В. Бадокин // Лечащий врач. – 2005. – № 4. – С.14–18 /Бочкова, А. Г. 8-й Международный конгресс по спондилоартритам. / А. Г. Бочкова // Современная ревматология. – 2013, № 1. – C. 94–9 / Ревматические заболевания. В 3 т. Т. II. Заболевания костей и суставов: руководство / под ред. Джона Х. Клиппела, Джона Х. Стоуна, Лесли Дж. Кроффорд, Пейшенс Х. Уайт; пер. с англ. под ред. Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой, Ю. А. Олюлина // М.:ГЭОТАР – Медиа. – 2012. – 520 с / Ревматология. Клинические лекции / под ред. проф. В. В. Бадокина // М.: Литера. – 2012. – 592 с. / Ревматология: национальное руководство / под ред. Е. Л. Насоновой, В. А. Насоновой // М: ГЭОТАР-Медиа. – 2010. – 720 с / Immunohistochemical analysis of hip arthritis in ankylosing spondylitis: evaluation of the bone-cartilage interface and subchondral bone marrow / H Appel. [etal] //ArthritisRheum. – 2006. – 54:1805–1813]

Объективный осмотр: определение подвижности позвоночника — возможность сгибания вперед и назад; наклоны в стороны. Важным является определение экскурсии грудной клетки, что характеризует изменения со стороны реберно-позвоночных и реберно-грудинных суставов. Это позволяет диагностировать уровень поражения отделов позвоночника, функциональную недостаточность, определить дальнейшую тактику лечения и реабилитации.

При осмотре пациента лежащего на животе производится поколачивание в области крестцово-подвздошных сочленений, боль в этой области указывает на наличие воспаления.

**Инструментальные методы исследования**

Рентгенография позвоночника в прямой и боковой проекциях на ранних стадиях развития неинформативна, однако на более поздних — позволит подтвердить клинические признаки анкилозирующего спондилоартрита.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) позвоночника, крестцово-подвздошных сочленений является диагностическим методом для раннего выявления воспаления в суставах позвоночника, его связок, определения наличия отека костного мозга, что позволяет судить о наличие острого или хронического воспаления.

УЗИ суставов помогает определить наличие: избыточной жидкости в полости суставов,воспаление сухожилий (тендовагинит),воспаление в области прикрепления сухожилий к костям (энтезит),изменений конфигурации сустава и его хряща.

Ультразвуковой контроль также применяется при локальной терапии для проведения пункции сустава с последующей эвакуацией жидкости и внутрисуставным введением глюкокортикоидов.

**Лабораторные методы исследования**

В общем анализе крови можно выявить наличие маркеров воспаления, таких как высокое СОЭ и СРБ.

Определение носительства гена HLA-B27. Однако невыявление гена HLA-B27 не исключает возможность развития анкилозирующим спондилитом.

**Лечение анкилозирующего спондилоартрита**

Целью лечения является уменьшение болевого синдрома в позвоночнике, скованности и нарушения его функции.

Медикаментозное лечение анкилозирующего спондилоартрита

Используются в лечение нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) — они уменьшают болевой синдром, воспаление и скованность. Они назначаются на длительный срок лечения и являются достаточно эффективными, однако НПВП не влияют на формирование деформаций позвоночника.

При высокой степени воспалительного процесса могут использоваться на короткий срок глюкокортикоиды, которые быстро подавляют активность воспаления. Оптимальное их применение в виде иньекционной формы при анкилозирующем спондилоартрите — это локальное введение в суставы, в область тедовагинитов, энтезитов.

Базисным препаратом для лечения анкилозирующего спондилоартрита является — сульфасалазин, который используется при вовлечение в воспалительный процесс мелких и крупных суставов. Однако при поражении только позвоночника сульфасалазин — неэффективен.

Новым и эффективным методом лечения являются иммунобиологические препараты, которые действуют на механизм воспаления и активно его подавляют, блокируя выделения белков воспаления, что позволяет предотвратить структурные изменения в позвоночнике и повысить качество жизни. Вводятся они подкожно или внутривенно, все зависит от выбора препарата для лечения.

В нашей стране используются длялечениеанкилозирующего спондилоартрита:Адалимумаб (Humira),Этанерцепт (Enbrel),Голимумаб (Simponi),Инфликсимаб (Remicade).

Перед их назначением необходимо пройти детальное обследование для исключения скрытого туберкулёза и гепатитов.

**Немедикаментозное лечение анкилозирующего спондилоартрита**

Помимо лекарственных препаратов огромную роль играет физическая активность пациента. Лечебная физкультура, при условии ежедневных занятий, позволяет сохранить подвижность позвоночника, уменьшить болевой синдром. Плавание поможет снять мышечный спазм и увеличить объем движений в позвоночнике.Правильный сон, отказ от вредных привычек (курение) и нежирная пища положительно влияют на лечебный процесс.

Хирургическая коррекция. Используется при выраженном нарушении подвижности грудной клетки и функции легких. Хирургическая коррекция уменьшает прогрессирование дыхательной недостаточности и улучшает качество жизни пациента.Также хирургическая коррекция нужна при поражение крупных суставов. Эндопротезирование сустава позволяет восстановить функции конечности. [https://rheumatology.com.ua/ru]

1. **Клиника, диагностика и лечение анкилозирующего спондилоартрита**

2.1 Клинические варианты дебютаанкилозирующего спондилоартрита

Клинические варианты дебюта АС очень многообразны и могут быть представлены как малосимптомным постепенно развивающимся поражени- ем сакроилеальных сочленений, так и остро возникшим сакроилеитом, сопровождающимся высокой лихорадкой, aртритами и висцеральными поражениями [Amor B.Consequence of different symptoms as criterions of diagnosis ankylosing spondlitis II J. Rheumatol. 1994.-Vol. 4. Р. 230-233 /Павлова Н.М. Клинико-иммунологические особенности течения анкилозирующего спондилоартрита. Автореф. дис.. канд. мед. наук. Ярославль,-2002-20 с ]. Хотя наиболее ранним и диагностически ценным симптомом АС считается сакроилеит [Матвейков Г. П., Левин В. И., Титова И. П. Возможности ранней диагностики анкило- зирующего спондилоартрита // Тер. архив,-1992.-N2. С. 89-93] и так называемый синдром «ow back pain», отражающий поражение пояс- нично-крестцового отдела позвоночника [Lorig K. R., Мazoncon P. D., Holman H. R. Evidence suggesting that health education for self-management in patients with chronic arthritis has sustained health benefits while reducing health cape cost // Arthritis Reum. -1993.-Vol. 36.-Р.439-446.] пора- жение осевого скелета в дебюте заболевания встречается только у 30-80% [Гусейнов Н. И. Клиника и диагностика переферической формы болезни Бехтерева: Автореф. дис..канд. мед. наук. -М., 1985- С.20. / Ковальнук Г. Г. Артрит при болезни Бехтерева у детей и подростков: Автореф. дис. . канд. мед. наук. М., 1989. -С.23.]. Сведения о поражении периферических суставов в дебюте заболевания так же весьма неодназначны. Так, по данным Н. И. Гусейнова (1985) у 79% больных АС начинается с поражения периферических суставов, а по данным Г. Н. Лебедевой (1993)- у 20% женщин и 40% мужчин. Сочетанное поражение осевого скелета и периферических суставов встречается относительно редко (от 0 до 12%) по различным данным [Попов В. В. Диспансеризация больных с болезнью Бехтерева в условиях европейского Севера // II съезд ревматологов СССР: Тез. докл.- Виль нюс.-1985. С. 64 /Amor B.Consequence of different symptoms as criterions of diagnosis ankylosing spondlitis II J. Rheumatol. 1994.-Vol. 4. Р. 230-233. ]. В ряде случаев [Ковальнук Г. Г. Артрит при болезни Бехтерева у детей и подростков: Автореф. дис. . канд. мед. наук. М., 1989. -С.23.]поражению осевого скелета могут предшествовать энтезиты, что является достаточно специфичным и диагностически значимым признаком АС [Горяев Ю.А. Течение болезни Бехтерева в Восточной Сибири // Пленум правления в НОР. Тезисы докладов. -Казань, 1979-С.25. /Карлова О. Г.Факторы риска развития и прогрессирования анкилозирующегоспонди- лоартрита: Автореф. дис.. канд. мед. наук.- Ярославль, 1998. 20 с. ]. Длительно энтезопатия признаком АС (талалгия, капсулиты тазобедренных суставов, эрории, остеосклероз, остеофитоз, периостальные наслоения на пяточных костях или костях таза)[Бадокин В. В. Медикаментозная терапия анкилозирующего спондилоартрита. / Научно-практическая ревматология- 2001.-No4.-С. 48-55.]. Поражение глаз (иридоциклит) может на несколько лет может быть единственным клиническим опережать поражение опорно-двигательного аппарата, но его частота по литературным данным может варьировать от 2 до 11% [Мазуров В. И. Клиническая ревматология: Руководство для практических врачей.- СПб, 2001- С.153-168. / Gratacos J., Collado A., Pons F. et al. Significant loss of bone mass in patients with early active ankylosing spondylitis I/ Arthritis Rheum. - 1999.-Vol. 42. PР. 2319.]Таким образом, в настоящее время описываются сле- дующие варианты начала: постепенно нарастающая по Интенсивности боль и скованность с нечеткой локализа- цией в нижней части спины (воспалительного характера), ягодицах или грудной клетке, обычно односторонние и периодические, иногда острые, усиливаются при кашле, резких поворотах туловища, наклонах; ощущение скован- ности и болей в мышцах и в местах прикрепления связок3B «корешковые» боли, но без неврологических нарушений, характерных для радикулита; очень редко (в первую оче- нет редь у детей) заболевание начинается с периферического моноолигоартрита коленных суставов или с энтезитов (ахиллодиния, подошвенный фасциит) с характерными болями в пятках при ходьбе; иногда (особенно при юве- 29, нильном спондилоартрите) превалирует двухсторонне поражение плечевых и тазобедренных, реже грудино-клю- чичных суставов: иногда заболевание начинается с остро- го переднего увеита, а типичное поражение суставов при- соединяется через несколько месяцев или лет. Значение варианта дебюта для дальнейшего прогрес- сирования заболевания неоднозначно. Так, Н. И. Гусейнов (1990) считает, что сочетанное поражение осевого ске- лета и периферических суставов в дебюте заболевания является неблагоприятным, а О. Г. Карлова (1000) и Н. М. Павлова (2002) не относят вариант дебюта к факторам прогрессирования АС.Хотя в основе всех вариантов АС лежит поражение сакроилеальных сочленений и позвоночника, течение за- болевания отличается значительным полиморфизмом [Бревентон Д. А. Анкилозирующий спондилит, псориаз. Болезнь Рейтера и родствен- ные заболевания / Клиническая ревматология / Под. ред. Х.Л.Ф. Каррея. -М.: Медицина, 1990. 93-121.]. Наиболее постоянными клиническими призна- ками являются боли в нижней части спины (поясничная область, область крестца, таза) воспалительного характера, скованность (уменьшается при движении) и нарушения функции позвоночника (во всех направлениях); иногда могут преобладать боли в области крестца и ягодиц (сакроилеит), иррадиирующие в поясницу и проксимальные отделы бедер [Khan M. A. Ankylosing spondlitis // Clinical Guidance from ACP. 2004-vol. 2-р. 9.]. Сакроилеит-ключевой симптом АС, его наличие является основным диагностическим критерием АС [Calin A., Taurog J. D. The spondyloarthritides. Oxford, New York, Tokio: Oxford University press, 1998.-Р. 360.]. Но выраженность клинических проявлений сакроилейта варьирует очень широко. По мнению некоторых мальными клиническими проявлениями [Yu D. T., Wiesenhuter C. W. Clinical manifestations and diagnosis of ankylosing spondylitis I Up To Date. - 2004.-Vol. 12.2.]. Другие исследователи считают, что боли в проекции сакроиле- альных сочленений (от тупых до ярко выраженных) при АС появляются достаточно рано [Насонова В. А., Эрдес Ш. О всемирной декаде костно-суставных заболеваний 2000- 2010. // Нaучно-практ. ревматол., 2000, e4, С. 14-16.]Поражение позвоночника при АС, как правило развивается постепен- но, типичен восходящий характер, с последовательным вовлечением вышележащих отделов и может проявляться скованностью, болями, возникающими в покое и после физической нагрузки. Скорость распространения болей и oграничений движений на грудной и шейный отделы различна. В большинстве случаев это происходит медленно, в течение нескольких лет [Насонов Е. Л. Ревматология. Клинические рекомендации. М., 2006-С.72-85 /Павлова Н.М. Клинико-иммунологические особенности течения анкилозирующего спондилоартрита. Автореф. дис.. канд. мед. наук. Ярославль,-2002-20 с.]. Но некоторые авторы считают, что боли и ограничение подвижности позвоночника являются достагочно ранним, частым и cпецифичным признаком АС [Gratacos J., Collado A., Pons F. et al. Significant loss of bone mass in patients with early active ankylosing spondylitis I/ Arthritis Rheum. - 1999.-Vol. 42. PР. 2319.]. Многие иссле- дователи считают, что именно поражение позвоночника, приводящее к резкому ограничению его подвижности, обуславливает функциона льную не достaгочность у боль- шинства пациентов [Карлова О. Г.Факторы риска развития и прогрессирования анкилозирующего спонди- лоартрита: Автореф. дис.. канд. мед. наук.- Ярославль, 1998. 20 с.]. 3ocuaлuтeльный пропесс в позвоночнике проявляется двусторонним сакроилеитом, ров он может протека асимптомно или с мини-оссификацией связок позвоночника или наружных отде- лов фиброзного кольца с формированием единичных или множественных синдесмофитов, эрозированием передних углов позвонков и изменением их формы, деструкцией дисков и их оссификацией, недеструктивным краевым склерозом тел позвонков, неровностью суставных по- верхностей с остеосклерозом межпозвонковых и ребер- но-позвонковых суставов, остеопенией и остеопорозом позвоночника [Бадокин В. В. Медикаментозная терапия анкилозирующего спондилоартрита. / Научно-практическая ревматология- 2001.-No4.-С. 48-55..] Со временем формируются стойкие ог- раничения движений во всех отделах позвоночника и, что особенно неблагоприятно, кифотические (сгибательные) деформации грудного («поза просителя») и шейного отде- ла. У ряда больных на протяжении длительного периода, исчисляющегося десятками лет, не наблюдается анкило- зирования суставов позвоночника или развитие множест- венного синдесмофитоза. Периферические артриты могут возникать на раз- ных этапах заболевания и встречаются с неодинаковой частотой в различных регионах России. Так, по данным, полученным при изучении больных в средней полосе, по- ражение периферических суставов встречается у подавля- регионах с более холодным климатом, преобладания периферичес- ких артритов в клинике AС не выявлено. По В мнению В. М. Чепой (1990), практически все больные на разных этапах заболевания имеют артриты или артралгии различной локализации и выраженности. По данным В. Amor и соавт. (2005), кроме сакроилеальных сочленений, при АС могут поражаться и другие суставы «хрящевого типа» ( грудино-ключичные, грудино-реберные, симфиз), частота их вовлечения по различным данным варьирует достаточно иироко и составляет от 1 до 50% [Amor B.Consequence of different symptoms as criterions of diagnosis ankylosing spondlitis II J. Rheumatol. 1994.-Vol. 4. Р. 230-233.]. B. В. Бадокин (2005) считает, что для этого заболевания ти- пичны артриты грудино-реберных. грудино-ключичных и височно-нижнечелюстных суставов и. конечно, артриты периферических суставов, за исключением межфаланго- вых, пястно-и плюснефаланговых. Но наибольшее значе-вых, и плюснефаланговых. ние имеет вовлечение в патологический процесс корневых суставов, и прежде всего тазобедренных, которое встре- чается у трети больных и всегда является показателем неблагоприятного прогноза и ранней инвалидизации, Ряд авторов выделяют особенности поражения суставов при АС такие же, как при всех спондилоартритах: преимущес- твенное вовлечение крупных и средних суставов нижних конечностей (тазобедренные, коленные и голеностопные), моно- и олигоартрит, возможен артрит отдельных суста- вов пальцев стоп, среди других суставов относительно часто поражаются височно-нижнечелюстные суставы. Артрит чаще кратковременен, но может быть стойким, плохо поддаваться терапии и составлять главную пробле- му заболевания. Н. И. Гусейнов (1990) при длительном на- блюдении 200 больных АС только у 4 выявил изолирован- ное поражение осевого скелета. А. Guing (2000) считает, что периферические артриты вообще не характерны для AC. Многообразие вариантов поражения периферических суставов и отсутствие специфичности артритов является характерной чертой АС, но клиническая и прогностичес- кая значимость периферических артритов до сих пор оце- нивается различно. Г. В. Гyобис (1980) и Н. И. Гусейнов 14,3% (1990) называют периферические артриты основной при- чиной инвалидизации больных АС, а А. Bot (1999), E. Тасcari (1999) и М. Przepirerа-Bedzak (1999) считают, что именно стадия изменений в позвоночнике и сакроилеаль- ных сочленениях коррелирует с качеством ЖИЗНИ больНЫХ AC. Только в отношении тазобедренных суставов все без исключения исследователи считают прогноз неблагопри- ятным, а их поражение, в отличие о других суставов,- не- уклонно прогрессирующим |37. 38, 30, 40, 48]. Онтезиты, как один из симптомов АС возникают на любом этапе заболевания могут быть различной лока- лизации и наиболее характерными являются талалгии и ахиллодинии, а также онтезиты в области позвоночника и больших вертелов бедренных костей [Насонов Е. Л. Ревматология. Клинические рекомендации. М., 2006-С.72-85.]

Конституциональные проявления (субфебрилитет, лимфаденопатия, снижение массы тела, общая слабост) развиваются редко, обычно у детей, Системные проявления при АС наблюдаются в виде поражения глаз (ириты, увеиты), кардиальной патологии, почечных синдромов, апикального фиброза легких, пора- жения нервной системы (компрессия, подвывих атланта, симттом «конского хвоста», вторичный радикулит, ане- ми). Наиболее частым системным проявлением является острый передний увеит (иридоциклит), как правило, од- носторонний, рецидивирующий, проявляется болями, фотофобией, нарушениями зрения, иногда предшествует поражению суставов. Патологию глаз при АС принято разделять на первичную и вторичную. Первичная — склериты, эписклериты, увеиты, ириты, иридоциклиты. Вторичная щие узелковые склериты. В. М. Чепой с соавт. изучали состояние глаз у 259 больных с АС. Различные поражения катаракта, склеромаляция, некротизирую- , глаз обнаружены у 30 больных (11,5%), из них у 26 (10%) имелось заболевание сосудистой оболочки. Склерит был выявлен в 3,3% случаев, вторичная глаукома- у 3,3% больных. Nicolik, Mladenovik наблюдали передний увеит у больных с АС в 19% случаев. Ш. Ситяй, В. Швец и соавт. описывают ирит у 13% пациентов с АС. О. И. Лебедева от- мечала увеит в 26,6% случаев у женщин и в 7,5% у мужчин С АC. Поражения глаз, по мнению В. М. Чепой, находятся в определенной связи с активностью заболевания. Ирит и иридоциклит чаще возникают в период обострения АС и исчезают при лечении. Поражения глаз может быть первым проявлением заболевания, предшествуя симпомам сакроилеита и нередко носит рецидивирующий характер. Поражение сердечно-сосудистой системы встречается по данным литературы в 20-22%о всех случаев АС [Мазуров В. И. Клиническая ревматология: Руководство для практических врачей.- СПб, 2001- С.153-168.] Больные жалуются на одышку. сердцебиение, боли в об- ласти сердца. Причинами этих жалоб является аортит, ми- окардит, перикардит и миокардиодистрофия. Физикальная симтоматика при этом бывает довольно скромной. Так уимптоматика при этом бывает довольно скромной, Так у больных могут выявляться нарушения ритма, систолический шум над аортой или на верхушке сердца, глухие сердечные тоны, При длительном течении АС с высокой клинико-лабораторной активностью может формироваться недостаточность аортального клапана. Это является отличительной особенностью поражения сердца при АС. Норe-Hoss и соавт. на вскрытии 10 случаев АС в 5 но обнаружили явные признаки аортита. Schinder и соавт. также при патологоанатомическом вскрытии обнаружили поражение аорты у 2,2% лиц. О. И. Лебедева отмечала недостаточность аортального клапана при АС: в 1,6% слу- чаев у женщин и в 2,5% у мужчин. Описаны случаи тяже- лого перикардита с прогрессирующей недостаточностью кровообращения, полная атриовентрикулярная блокада с синдромом Морганьи-Адамса-Стокса. По данным некоторых авторов, при исследовании нарушений в проводящей системе сердца у больных с АС: брадикардия отмечалась в 50% случаев; в 92,9% миграция водителя ритма; в 78,6% регистрировались наджелудочковые экстрасистолы; в 14,3% - желудочковая экстрасистолия. При эхокардиогра- фическом обследовании больных с АС у 22,2% пациентов выявлено утолщение стенки аорты; в 33,3 -утолщение листков перикарда: у 2/3 больных отмечалась повышенная трабекулярность; у 2 из 27 обследованных был пролапс створок аортального клапана. По данным Н.А. Кароли (2005) при проведении ЭХОКГ у 7,1% больных АС установлено поражение перикарда. Признаки аортита выявлены у 1 пациента. У 64.3% пациентов с АС имелись проявления диспла- зии соединительной Ткани сердца: одиночные или мно- жественные ополнительные хорды, пролапсы створок трикуспидального. митрального клапана, у 4 больных клапана. Лeгочная гипертензия выявлена у 60,7% паци- ентов, систОЛИческое давление в легочной артерии приэтом редко достигает высоких значений и не превышает 50 мм.рт. ст. рт. Гипертрофия правого желудочка выяв- лена у 37,5% больных АС, дилатация правого желудочка у 30,4% больных, Развитие диастолической дисфункции ПЖ выявлено y 14,3%, нарушения диастолической фун- Кции ЛЖ по релаксационному типу имеются у 18,2% па- циентов с АС. Впервые Н. А. Кароли привел результаты исследования о развитии артериальной гипертензии (АГ) у пациентов АС. 37,8% пациентов с АС имели АГ, возраст больных при развитии у ниХ АГ составил 40,42+1,87 лет, что не позво- ляет говорить о возрасте какофакторе риска развития АГ у данного контингента больных АС. АГ имелась у 45,5% женщин и у 36,8% мужчин. Длительность АГ составляла 1-29 лет. У большинства больных (88%) АГ сформирова- лась после начала АС. С АГ курили 61,5% человек и у них длительность и интенсивность курения были боль- ше, чем у больных без АГ. У пациентов с АГ индекс мас- сы тела был достоверно больше, чем у больных без АГ (26,67-0,87 и 22,76-0,48). Таким образом, индекс массы тела, длительность курения являются одними из факторов риска развития АГ у пациентов с АС. Такжe Н. А. Кароли Получены данные на существование определенного, воз- можно непосредственного влияния сигаретного дыма на формирование легочной гипертензии и ремоделирование правого и левого желудочков.

* 1. **Клиническая картина и оценка поражения аксиального скелета.**

Клиническая картина АС характеризуется постепенным развитием – появляются небольшие боли в пояснице, которые со временем усиливаются и распространяются на другие отделы позвоночника. Боли могут возникать эпизодически, но чаще носят стойкий характер и лишь на время уменьшаются после приема лекарств. Характер болей имеет следующие особенности:

-боли усиливаются в покое, особенно во вторую

-половину ночи или утром, сопровождаются

-скованностью, уменьшаются или проходят полностью после упражнений, быстро купируются

-приемом противовоспалительных препаратов.

Постепенно появляется ограничение подвижности позвоночника, что порой происходит незаметно для самого больного и выявляется только при специальном обследовании врачом. Иногда боли бывают очень слабыми или даже отсутствуют, а единственным проявлением болезни является нарушение подвижности позвоночника. Изменения позвоночника распространяются обычно снизу вверх, поэтому затруднения при движении шеи появляются довольно поздно.

В некоторых случаях ограничения движений и боли в шейном отделе позвоночника наблюдаются с первых лет заболевания, что может указывать на более неблагоприятный вариант течения болезни.

Наряду с уменьшением гибкости позвоночника ограничивается подвижность суставов, связывающих ребра с грудными позвонками.

Это приводит к нарушению дыхательных движений и ослаблению вентиляции легких, что может способствовать возникновению хронических легочных заболеваний.

Более чем у половины больных в процесс вовлекаются периферические суставы, в том числе тазобедренные и плечевые. Артрит нередко бывает первым или одним из первых симптомов АС. Также к внеаксиальным проявлениям относятся энтезиты. Типичные локализации воспалительных энтезопатий – области подвздошных гребней, большие вертелы бедренных костей, седалищные бугры, пятки, остистые отростки позвонков, грудино-реберные сочленения. В области больших вертелов и пяток могут возникать бурситы (вертельный, подпяточный, ахиллобурсит).

В патологический процесс могут вовлекаться и другие органы и системы. Из системных проявлений при АС наиболее часто отмечается увеит, риск развития которого составляет от 20 до 40 %. Воспаление в основном локализуется в передних отделах сосудистой оболочки глаза (передний увеит, или иридоциклит). Почти всегда одномоментно поражается один глаз, но могут поочередно вовлекаться и оба глаза.

Увеит начинается остро и обычно длится меньше 3 месяцев, отличается склонностью к рецидивированию. Он может за много лет предшествовать первым проявлениям заболевания или дебютировать на фоне малосимптомно протекающего АС.

У 2–10 % больных АС наблюдается поражение аорты (воспаление и фиброз восходящей части, аортит) и межжелудочковой перегородки сердца с развитием недостаточности аортального клапана и нарушениями проводимости. Может развиваться IgA-нефропатия, проявляющаяся небольшой протеинурией, эритроцитурией, повышением уровня IgA в крови. Эту патологию следует отличать от лекарственной нефропатии. Редко наблюдается вторичный амилоидоз с преимущественным поражениемпочек. Другие системные проявления наблюдаются редко. Возможен медленно прогрессирующий фиброз верхушек легких, синдром «конского хвоста», являющийся скорее осложнением деструктивных изменений позвоночника (характерны нарушения чувствительности в промежности и нижних конечностях, слабость мышц ног, нарушения функции тазовых органов). Еще одним системным проявлением АСможно считать выраженное похудание, или кахексию, возникающую на ранних стадиях АС.[АНКИЛОЗИРУЮЩИЙ СПОНДИЛИТ В ПРАКТИКЕ КЛИНИЦИСТА Е. А. Бондаренко 1, Е. Г. Черкесова1 , В. С. Петрова2 , М. В.Левкина 1 ¹ Кафедра госпитальной терапии, ВПТ с курсом клинической ревматологии ФУВ ВолгГМУ, 2 кафедра внутренних болезней педиатрического и стоматологического факультетов ВолгГМУ]

Начало заболевания в подавляющем большинстве случаев не имеет специфических клинических симптомов, поэтому ранняя диагностика болезни Бехтерева встречается редко, в основном в специализированных учереждениях. Обычно больные обращаются за медицинской помощью в разгар болезни, когда возникает ригидность позвоночника или воспаление тазобедренных, коленных суставов. До этого их многие годы беспокоили радикулит, ишиалгия, симптомы которых исчезали даже при самолечении, и только когда возникли упорные рецидивы, больные обращались к невропатологам, хирургам и получали симптоматическое лечение. Это обусловлено тем, что медицинская общественность недостаточно ознакомлена с ранней диагностикой болезни Бехтерева. Следовательно, основная масса больных обращались за медицинской помощью при наличии необратимых изменений в позвоночнике и суставах. И вообще, в практической работе диагностика болезни Бехтерева основывается не на клинических ранних симптомах, а на наличии рентгенологических изменений в позвоночнике, подвздошно-крестцовых сочленениях. Исходя из многолетних клинических наблюдений мы выделили два периода в динамике заболевания: вероятный и достоверный. Достоверный период имеет типичные клинические и рентгенологические симптомы и исключает диагностические ошибки. Вероятный период не имеет патогномонических симптомов болезни Бехтерева, однако врачи, знающие особенности течения заболевания, уже на ранней стадии ставят правильный диагноз. Обычно молодые люди, юноши начинают ощущать периодически появляющуюся корешковую боль в шейном или поясничном отделе позвоночника, усиливающуюся при изменении атмосферного давления, физических нагрузках. Боль со временем проходит самостоятельно или после приема НПВП. Со временем рецидивы радикулита учащаются, становятся более упорными, появляется ограничение максимальной амплитуды движений в шейном и поясничном отделе позвоночника, а со временем и рабочей. В некоторых случаях при рецидивирующем поясничном радикулите возникают боль и ограничение функций в тазобедренных или коленных суставах, появляются миалгии, рецидивирующий синовит. Если заболевание начинается с шейного отдела позвоночника, кроме боли и ограничения амплитуды движений в шейном отделе постепенно возникает вынужденное положение головы. Она приобретает наклон кпереди с постепенным нарастанием грудного кифоза и формированием типичной «позы просителя». При вовлечении в начале заболевания поясничного отдела позвоночника, в большинстве случаев происходит выпрямление поясничного лордоза со сглаживанием грудного кифоза и формируется плоская спина; реже развивается сгибание в поясничном отделе позвоночника. Развитие патологического процесса в позвоночнике сопровождается упорными полирадикулитами, ишиорадикулитами, мышечной болью, скованностью, которая уменьшается при физических упражнениях и активной работе. Постепенно у больных изменяется осанка, которая в большинстве случаев приобретает кифотическую форму, реже развивается плоская спина. Ранним симптомом, указывающим на изменение осанки, является симптом Форестье: больного ставят спиной к стенке так, чтобы он прикасался к ней пятками и лопатками. В норме затылок тоже прикасается стенки. У больных болезнью Бехтерева уже на ранней стадии затылок не касается стенки и с нарастанием кифоза расстояние между затылком больного и стенкой все больше увеличивается. Ограничение движений в позвоночнике у пациентов с болезнью Бехтерева в начале заболевания обусловлено болью и рефлекторным спазмом мышц, которые исчезают после приема НПВП или миорелаксантов. У некоторых больных ранними симптомами являются скованность позвоночника, миозиты, миалгии, ишиалгии, упорная кальканеодиния или рецидивирующие полирадикулиты. Температура тела у большинства больных на ранних стадиях остается нормальной. Со стороны кожных покровов патологических изменений не отмечают. Больные склонны к простудным заболеваниям, у них нарушается аппетит, сон, нарастает раздражительность, быстрая утомляемость, потливость, снижаются активность и работоспособность. Со стороны внутренних органов в подавляющем большинстве случаев патологических изменений не выявляют, постепенно развивается гипотрофия мышц спины, грудной клетки, конечностей, больные превращаются в астеников. Отмечают снижение экскурсии грудной клетки, у больных преобладает брюшной тип дыхания. Со стороны крови особых сдвигов на ранних стадиях болезни не отмечают: умеренный нейтрофилез, количество лимфоцитов несколько снижено или остается в пределах нормы, в ряде случаев — эозинофилия, СОЭ в пределах верхней границы или несколько повышена, особенно повышается СОЭ при обострениях, остром и подостром течении заболевания. При болезни Бехтерева отмечают умеренную олигоурию. При нормальном питьевом режиме выделяется 800–600 см3 мочи. В анализах мочи на ранних стадиях заболевания патологических изменений в большинстве случаев не выявляют. Со стороны биохимических показателей крови определяют некоторое увеличение глобулиновых фракций, в частности βи γ-глобулинов. Следовательно, юноши и молодые люди с частыми рецидивирующими радикулитами, подверженные простудным заболеваниям, составляют группу риска и должны находиться на диспансерном учете у ревматологов и ортопедов-травматологов. Достоверный период. В этот период выражены клинические и рентгенологические симптомы заболевания. В первую очередь обращает на себя внимание поза больного. У больных с формой болезни Бехтерева развивается «поза просящего», то есть голова наклонена вперед, в грудном и поясничном отделах позвоночника разной степени выраженности кифоз, нижние конечности присогнуты в тазобедренных суставах (умеренные сгибательные контрактуры), мышцы спины, бедер гипотрофичны, полирадикулиты. При форме Пьера — Мари спина плоская с гипотрофией мышц, в тазобедренных и плечевых суставах отсутствуют контрактуры, но движения ограничены, постоянные рецидивирующие радикулиты, полирадикулиты, определяют разной степени ограничение амплитуды дыхательных движений грудной клетки, положительный симптом Богданова. На рентгенограммах позвоночник деформирован по типу «бамбуковой палки», анкилозированы подвздошно-крестцовые сочленения (ранний рентгенологический симптом) и костные разрастания в области седалищных бугров больших вертелов. В тазобедренных, плечевых суставах суставные щели сужены, выявляют фиброзный, реже костный, анкилоз. Обычно болеют люди молодого возраста мужского пола, у женщин болезнь Бехтерева выявляют значительно реже (соотношение 1:10). Больные жалуются на периодическую боль в пояснице, шее, пятке (возникает без видимых причин и в начале заболевания проходит), выраженный корешковый синдром (плечевое сплетение, межреберные невралгии, ишиас, ишиорадикулит), миозиты, тендиниты и инсерциониты. Возникает чувство скованности, которое, как и боль, обостряется при изменении атмосферных условий; отмечают слабость, быструю утомляемость, потливость, зябкость, отсутствие аппетита, уменьшение массы тела. Со временем ограничивается максимальная амплитуда движений в плечевых и тазобедренных суставах. Иногда возникают синовиты коленных, голеностопных суставов, реже — суставов пальцев. Температура тела при обострении в основном бывает субфебрильной. На рентгенограммах выявляют умеренный остеопороз позвоночника, области подвздошно-крестцовых сочленений, щель которых сужена с постепенным развитием фиброзного, а затем костного анкилоза. Ранним диагностическим рентгенологическим симптомом является анкилоз обоих подвздошно-крестцовых сочленений. Параклинические исследования характерных изменений также не выявили. Обычно повышена СОЭ, умеренный лейкоцитоз (нейтрофильный), отмечается повышение содержания белков крови за счет глобулиновой фракции, положительная реакция на СРБ, в моче определяется белок в пределах 0,033–0,066‰, удельный вес в пределах нормы. Для установления поражения подвздошно-крестцовых сочленений в недостоверный период предложено ряд диагностических тестов. Так, Макаров предложил два теста: тест Макарова I состоит в простукивании диагностическим молоточком по проекции подвздошно-крестцового сочленения, при сакроилеите отмечают появление боли в сочленении; тест Макарова II — больной лежит на спине с разогнутыми ногами. Врач энергично их разводит и сводит, при этом в случае поражения подвздошно-крестцового сочленения возникает боль. Кушелевский описал три диагностических теста при поражении подвздошно-крестцового сочленения. Первый тест — больной лежит на спине, врач кладет руки на крылья подвздошных костей и энергично сверху вниз надавливает, при этом больной ощущает боль в пораженном подвздошно-крестцовом сочленении. Второй тест — больной лежит на боку, врач кладет кисть на наружную поверхность крыла подвздошной кости и энергично надавливает сверху вниз, при этом возникает боль в пораженном сочленении. Третий тест — больной лежит на спине и сгибает одну ногу в коленном и тазобедренном суставах. Врач умеренно отводит ее, упираясь одной рукой в область коленного сустава, а второй энергично надавливает на подвздошную кость противоположной стороны таза. Возникновение болевого синдрома указывает на поражение подвздошно-крестцового сочленения. Макель предложил следующий тест: больной лежит на боку с согнутой ногой в коленном суставе. Вторая нога, лежащая сверху, разогнута в тазобедренном и коленном суставах. Врач разогнутую ногу резко переразгибает (отводит назад) в тазобедренном суставе. При поражении подвздошно-крестцовых сочленений возникает боль. Все эти тесты вызывают пассивные движения в подвздошно-крестцовых сочленениях, при их поражении возникает болевой синдром. В норме болевых ощущений не должно быть. Типичными для болезни Бехтерева являются боль в грудной клетке, ограничение или невозможность произвести глубокий вдох-выдох из-за усиления болевого синдрома. Обычно у таких больных поверхностное дыхание, так как в патологический процесс вовлекаются реберно-грудинные, реберно-позвонковые и грудинно-ключичные сочленения. Боль усиливается при наклонах, сдавлении грудной клетки. Наличие боли в паравертебральных точках указывает на вовлечение в патологический процесс дугоотросчатых суставов. У больных уже на ранней стадии возникает рефлекторное напряжение мышц спины и живота, которое определяют с помощью пробы Верщековского: врач кладет кисти на гребни подвздошных костей больного и медленно погружает пальцы между реберным краем и гребнем подвздошной кости. При наличии спондилоартрита пальцы ощущают мышечное напряжение, которое не позволяет им достаточно углубиться, в отличие от здоровых людей. В начале заболевания из-за боли в реберно-позвоночных, реберно-грудинных суставах экскурсия грудной клетки ограничивается и для компенсации дефицита внешнего дыхания у больных преобладает брюшной тип дыхания. Постепенно развивается гипотрофия мышц грудной клетки и последняя приобретает уплощенную форму. В норме экскурсия грудной клетки при вдохе и выдохе достигает разницы 6–8 см, в то время как при болезни Бехтерева с прогрессированием патологии эта разница уменьшается до 1–2 см, а при анкилозировании реберно-позвоночных и реберно-грудинных суставов полностью исчезает. Ограничение экскурсии грудной клетки на ранних стадиях определяется с помощью симптома Богданова: врач ладонью надавливает на брюшную стенку (выключая живот из акта дыхания) и при вдохе происходит четкое напряжение мышц шеи, которые для компенсации глубины вдоха расширяют верхний отдел грудной клетки. Ранним симптомом болезни Бехтерева являются также энтезопатии — воспаления в местах прикрепления мышц, сухожилий, связок к кости. Наиболее часто они проявляются болью в области пятки, бугристостей седалищных костей, лонного сочленения, в области большого вертела, бугристости большеберцовой кости. Постепенно с прогрессированием болезни Бехтерева изменяется осанка больного: нарастает кифоз в грудном отделе позвоночника с наклоном головы вперед и уплощается поясничный лордоз, увеличивается наклон туловища вперед и формируется «поза просителя». Такую клиническую картину больного описал В.М. Бехтерев. А. Штрюппель (1894) описал клиническую картину болезни Бехтерева, при которой поясничный лордоз сглаживается, уплощается грудной кифоз и позвоночник приобретает плоскую форму (доски) с потерей движений. Потерю сгибательной функции позвоночника на ранних стадиях подтверждают следующие симптомы. Симптом Томаера — при наклонах туловища вперед больной не может достать кончиками пальцев пола, то есть чем выраженнее ограничение сгибания позвоночника, тем больше расстояние от пола до кончиков пальцев. С помощью симптома Отта определяют подвижность позвоночника в грудном отделе. Делают отметку остистого отростка седьмого шейного позвонка (C7), по позвоночнику отмеряют 30 см вниз и делают вторую отметку. Больного просят наклониться вперед. Обычно расстояние между этими опознавательными точками у здорового человека не превышает 34–35 см, в то время как при болезни Бехтерева оно уменьшается и, наконец, практически не изменяется, что указывает на отсутствие подвижности в грудном отделе позвоночника. Для определения ограничения подвижности в поясничном отделе позвоночника пользуются симптомом Шобера: отмечают остистый отросток, от него вверх отмеряют по позвоночнику 10 см и делают вторую отметку. Обычно, у здоровых людей при наклонах вперед расстояние между указанными точками увеличивается на 4–5 см. У пациентов с болезнью Бехтерева расстояние это вначале уменьшается, а потом практически не меняется. Ограничение движений в шейном отделе позвоночника определяют измерением расстояния от подбородка до грудины, а боковые движения — от головы к надплечью. В норме подбородок касается грудины, а голова — надплечья. Анкилозирование позвоночника иногда ограничивается одним отделом, но в большинстве случаев поражается грудной и поясничный, а со временем и все отделы позвоночника. Обычно у больных при ригидности, а особенно при анкилозе позвонков выражен распространенный остеопороз позвоночника. Поэтому даже при незначительных травмах возникают компрессионные переломы тел позвонков. Следовательно, при обращении пациентов с болезнью Бехтерева с жалобами на появление боли в позвоночнике после падения, особенно в области ягодиц, даже с небольшой высоты (резко сел на низкий стул), необходимо провести рентгенологическое исследование и установить наличие переломов во избежание вторичного смещения отломков позвонков и повреждения спинного мозга с развитием необратимых изменений двигательной функции нижних конечностей. При ризомиелической форме к симптоматике со стороны позвоночника, грудной клетки присоединяются симптомы поражения плечевых и тазобедренных суставов, то есть боль при активных и пассивных движениях, нарастающее ограничение амплитуды движений и развитие контрактур. Для плечевых суставов характерно формирование приводящих контрактур, а для тазобедренных — сгибательно-приводящих (значительно реже возникают сгибательно-отводящие контрактуры). В поздних стадиях заболевания в этих суставах развиваются анкилозы с конкордантными, но чаще дискордантными установками нижних конечностей, что является причиной потери у больных способности к самостоятельному передвижению. Нарастает гипотрофия мышц области надплечья, плечевых суставов, плеча и предплечья, области ягодиц, бедер и голени. Вследствие развития сгибательно-приводящих контрактур или анкилозов в тазобедренных суставах, в коленных формируются статические сгибательно-вальгусные деформации с ограничением функции. В ряде случаев из-за выраженных дискордантных контрактур или анкилозов в тазобедренных суставах (сгибательно-приводящих) нижние конечности на уровне коленных суставов были перекрещены и больные лишались возможности передвигаться даже с помощью костылей. Периферическая форма болезни Бехтерева в большинстве случаев в начале заболевания проходит под диагнозом РА. И лишь после наступления анкилозирования подвздошно-крестцовых сочленений, позвонков и приобретения позвоночником формы «бамбуковой палки» устанавливают правильный диагноз. Следует помнить, что при центральной форме болезни Бехтерева при выраженной активности патологического процесса или частых длительных рецидивах происходит поражение не только плечевых и тазобедренных суставов, но в патологический процесс вовлекаются локтевые, лучезапястные, коленные, голеностопные суставы и суставы кистей и стоп. Это дает основание считать РА и болезнь Бехтерева клиническими разновидностями коллагеноза. Диагноз болезни Бехтерева ставят при наличии одно- или двустороннего сакроилеита и одного из клинических критериев. Ведущим признаком для постановки диагноза на ранних стадиях является поражение подвздошно-крестцового сочленения, которое должно оцениваться с учетом анамнеза, клинических и лабораторных данных. Первые рентгенологические признаки заболевания появляются в области подвздошно-крестцовых сочленений в виде ячеек остеопороза и размытых, нечетких контуров сочленения. Со временем появляются ячейки склероза в субхондральных зонах подвздошной и крестцовой костей, поверхность которых становится неровной, с возникновением узур, постепенно нарастает сужение суставной щели с последующим анкилозированием. Реже на рентгенограммах в начале заболевания в некоторых участках наблюдается расширение или сужение сочленений. Чаще всего поражение подвздошно-крестцового сочленения на рентгенограммах выявляется в центре или в верхней его части. В большинстве случаев процессы остеопороза и остеосклероза, как показывают рентгенологические исследования, протекают параллельно. Анкилозирование подвздошно-крестцового сочленения в одних случаях происходит очень быстро, в других — медленно на протяжении 10–15 лет. Поражение подвздошно-крестцовых сочленений в большинстве случаев бывает двусторонним и лишь в 10% случаев — односторонним, очень редко анкилозирование не возникает вообще. Синдесмофиты раньше всего появляются в области L5–S, и Th12–L1 позвонков. Иногда на ранней стадии четко видны узуры, истончение гиалиновых пластинок позвонков, снижение межпозвонкового пространства за счет поражения дисков, мелкоячеистые обызвествления по периферии дисков, как бы утолщающие замыкающие пластинки. Эти изменения выявляют на ранних стадиях заболевания, когда функция позвоночника еще полностью не выключена, то есть еще не наступило полностью его анкилозирование. У большинства больных уже на ранней стадии заболевания наблюдают костные разрастания в области гребней подвздошных, седалищных, пяточных костей и большого вертела. При обследовании больных с анкилозирующим спондилоартритом необходимо обращать внимание на характер течения заболевания, состояние позвоночника, подвздошно-крестцовых сочленений, суставов конечностей, на выраженность остеопороза, параартикулярныеоссификаты, волевые качества больного. Исходя из того, что анкилозирующий спондилоартрит — хроническое прогрессирующее заболевание, больные нуждаются в диспансерном наблюдении с постоянным контролем за состоянием опорно-двигательного аппарата, то есть в предупреждении развития контрактур и тугоподвижности в суставах. Остеопороз давно рассматривается как один из ранних признаков поражения костной ткани при болезни Бехтерева и наблюдается у 92% больных. Потеря костной ткани происходит уже на ранних стадиях заболевания. Поэтому одним из частых осложнений у пациентов с анкилозирующим спондилоартритом бывают компрессионные переломы позвонков, которые возникают даже при незначительной травме, особенно на поздних стадиях заболевания. Патогенез остеопороза у больных анкилозирующим спондилоартритом окончательно не раскрыт. На ранних стадиях, безусловно, играет роль активность аутоиммунного процесса с нейротрофическими нарушениями, болевой синдром, нарушение функции, гиподинамия. На поздних стадиях присоединяется полное отсутствие подвижности позвоночника из-за анкилозирования. Однако потеря динамической функции позвоночника не является ведущей в патогенезе остеопороза. Значительный фактор в развитии и прогрессировании остеопороза — длительный прием НПВП, а особенно гормональных препаратов. Остеопороз при анкилозирующем спондилоартрите может быть также обусловлен повышенной резорбцией и ускорением процессов ремоделирования костной ткани. Действительно, экскреция маркеров разрушения коллагена повышена, особенно при активном течении болезни и повышении индикаторов воспаления. При анкилозирующем спондилоартрите происходит поражение не только опорно-двигательного аппарата, но и внутренних органов и систем. Так, в 10–30% случаев развивается поражение глаз (ирит, передний увеит, эписклерит, иридоциклит); в 20–22% поражается сердечно-сосудистая система (аортит, недостаточность клапанов, перикардит, нарушение проводимости, блокады); в 3–4% случаев поражаются легкие (двусторонний прогрессирующий фиброз легких); в 5–31% случаев — почки (вторичный амилоидоз, нефропатия); в 2–3% случаев — нервная система (синдром «конского хвоста», синдром вертебральной артерии, нейротрофические синдромы, компрессионные переломы, атлантоокципитальные подвывихи, параплегии). Следовательно, болезнь Бехтерева — это общее аутоиммунное заболевание соединительной ткани со вторичным поражением жизненно важных органов и систем.[https://compendium.com.ua/clinical-guidelines/revmoortopediya/bolezn-behtereva/]

* 1. .**Лечение анкилозирующего спондилита.**

На сегодня остается неизвестной этиология заболевания, полностью не раскрыт патогенез, все это обусловливает отсутствие патогенетического лечения и эффективных методов профилактики. Поэтому медицинская реабилитация состоит из комплексного лечения в которое входит медикаментозная терапия, профилактика и лечение порочных положений конечностей, проведение профилактических и реконструктивно-восстановительных операций, ЛФК, физиотерапевтического и санаторно-курортного лечения. Одновременно с медицинской реабилитацией неотъемлемой составной частью комплексного лечения является психологическая и социальная реабилитация. В комплекс лечения включают ЛФК, массаж, физиотерапию. Психотерапия направлена на восстановление психического состояния больного, его веры в выздоровление, на активные занятия трудом или овладение новыми профессиональными навыками. Реабилитационные мероприятия начинаются сразу после установления диагноза. План реабилитационных мероприятий составляют исходя из стадии заболевания, активности и характера течения патологического процесса, тяжести деформации позвоночника и степени нарушения функции суставов. Терапевтическое лечение направлено на устранение или снижение остроты аутоиммунного процесса и достижения стойкой ремиссии; физиотерапевтическое — на улучшение трофики, стимуляцию аутоиммунной защиты, снижение проницаемости соединительнотканных мембран, улучшение микроциркуляции, устранение болевого синдрома, предупреждение гипотрофии мышц, уменьшение экссудативных процессов в суставах и скорейшее их рассасывание. Неотъемлемой составляющей комплексного лечения является ЛФК, которая позволяет сохранить рабочую амплитуду движений в суставах, предупредить прогрессирующую гипотрофию мышц, сохранить выносливость и работоспособность больного и предупредить развитие конкордантных и дискордантных деформаций конечностей и нарастание кифоза. При выраженной тугоподвижности в суставах и отсутствии деструктивных изменений в них, небольших контрактурах и сохранении замыкательных пластинок выполняют оперативное вмешательство в виде артролиза. Чаще всего артролиз приходиться проводить на коленных суставах. Доступом Пайра или Кохера вскрывают коленный сустав, мобилизуют надколенник, отодвигают крючками в сторону и из рубцов выделяют суставные концы, удаляют паннус, шварты, не повреждая связки. Устраняют сгибательную контрактуру голени. В случаях, когда рубцевые изменения капсулы сустава по задней поверхности не позволяют свободно устранять контрактуру или подвивых голени кзади, тогда по методике Скляренко резицируют задние отделы мыщелков бедренной кости и капсулу спокойно иссекают. После чего голень легко выводится из порочного положения и устраняется подвывих кзади. Надколенник укладывают на обычное место, пришивают собственную связку надколенника, вводят дренаж и рану послойно сшивают. Швы обрабатывают антисептиком, накладывают асептическую повязку, иммобилизационную заднюю гипсовую гонитную шину. Разработку движений в суставе начинают на 2-й день после операции. Нагружать конечность начинают на 3-и сутки после операции, передвигаясь с помощью костылей. Медикаментозное лечение проводят в зависимости от остроты заболевания с учетом динамики течения патологического процесса и общего состояния больного. Для уменьшения выраженности остроты процесса и достижения ремиссии назначают НПВП, поливитамины. Целекоксиб назначают в дозе 200 мг в сутки на протяжении 3–6 мес. При хорошей переносимости и необходимости дозу можно повысить до 400 мг. Всем больным анкилозирующим спондилоартритом проводят базисную терапию, которая направлена на подавление аутоиммунного процесса. Препаратами выбора являются хлорохин, сульфасалазин. Терапевтическая доза этих препаратов составляет 1,5–3 г в сутки в течение 4–6 мес, после чего переходят на прием поддерживающей дозы. Поддерживающая доза составляет 0,5–1,0 г в сутки, которую принимают практически до получения стабильной ремиссии. Хлорохин оказывает противовоспалительное и умеренно выраженное иммуносупрессивное действие, назначают 250 мг 1 раз в сутки после ужина за 2–3 ч до сна, длительность лечения до 3 мес, затем — перерыв на 1–2 мес и повторение курса. ГКС препараты целесообразно применять только во время обострения болезни в виде пульс-терапии. Е.Т. Скляренко было предложено проведение в/в капельной инфузии, в состав которой входили: реополиглюкин 400,0; гепарин 7000–10 000 МЕ; апротинин 10 000–15 000 КИЕ; введение раствора хлористого кальция 10% — 10,0 мл. Курс состоит из 3–5 таких инфузий с интервалом между введением 3–5 дней. В состав комплексного лечения включают проведение иглотерапии. Из физиопроцедур назначают субэритемные дозы кварца на позвоночник по схеме (в шахматном порядке), фонофорез гидрокортизона на позвоночник и пораженные суставы, электрофорез с раствором кальция хлорида, магнитотерапию. Обязательным является массаж мышц спины, конечностей. С целью устранения болевого синдрома, лечения радикулита назначают некрогормонотерапию. Для этого на уровне L3–L4 по обеим сторонам позвоночного столба на расстоянии 2–3 см от средней линии с помощью инсулинового шприца (удобнее) производят с каждой стороны по 6–10 внутрикожных инъекций 10% раствора кальция хлорида с промежутками в 1,0–1,5 см. Образуются папулы, которые на 7–9-й день исчезают, после чего снова повторяют внутрикожные инъекции. Обычно делают на курс 3–5 сеансов. Больные отмечают, что сразу же после исчезновения жжения в местах введения раствора хлористого кальция уменьшается острота боли в суставах и скованность. При снижении активности патологического процесса для получения устойчивой ремиссии больным показано санаторно-курортное бальнеолечение. Назначаются сероводородные, шалфейные, скипидарные, рапные ванны, по показаниям — радоновые ванны. Грязелечение показано в более поздних стадиях заболевания, при пролиферативных процессах в суставах, тугоподвижности в них. Физиотерапевтическое и бальнеологическое лечение обязательно проводится на фоне медикаментозного лечения. В активной фазе болезни назначают щадящий двигательный режим с целью предупреждения рефлекторного спазма мышц. Пассивные движения в суставах и позвоночнике необходимо проводить щадяще, не обостряя болевой синдром. При иммобилизации конечностей назначают упражнения на изометрическое напряжение мышц, спины, поясницы, конечностей. При проведении ЛФК необходимо врачу-методисту постоянно следить за динамикой восстановления амплитуды движений, особенно рабочей. Это обеспечивает больному сохранение активности и работоспособности. Особое внимание уделяется профилактике порочных положений в конечностях и их сегментах. Следовательно, при положении больного в постели, в период сна, во время бодрствования, при ходьбе необходимо применять консервативные ортопедические методы лечения (укладки, корригирующие шины, гипсовые повязки, кроватки, корсеты и т.д.). При синовитах широко используют компрессы с 30–50% раствором диметилсульфоксида (в зависимости от состояния кожных покровов), предварительно смазав область пораженного сустава гепариновой, гидрокортизоновой и анестезиновой мазью. Компресс с раствором диметилсульфоксида назначают на ночь в течение 5–10 дней. Кроме компрессов с раствором диметилсульфоксида для ускорения рассасывания синовита используем теплые аппликации из травы шалфея. Таких аппликаций на курс назначают 7–12. Методика их приготовления следующая. Берут 2 ложки травы шалфея, добавляют немного воды и разваривают листья шалфея до кашицеобразного состояния. Затем дают ему остыть до 37–38 °С, а область пораженного сустава смазывают гепариновой и гидрокортизоновой мазями или вазелином и сустав обкладывают шалфейной «кашицей». Затем берут ситцевую или марлевую тряпочку, опускают ее в остывший шалфейный экстракт и кладут на шалфейную «кашицу», затем перекрывают компрессной бумагой или целлофаном и конечность окутывают шерстяной тканью. Аппликацию кладут на ночь. Оценив общее состояние больного, функциональные возможности верхних и нижних конечностей, тяжесть деструктивных изменений в пораженных суставах, наличие конкордантных и дискордантных деформаций, их статико-динамические возможности, сохранность или потерю рабочей амплитуды движений и способности к самообслуживанию, врач обосновывает показания к хирургическому лечению. Приоритет отдается лечебно-профилактическим и реконструктивно-восстановительным операциям, которые позволяют ликвидировать воспалительный процесс на ранних стадиях, а на поздних — приостановить деструкцию сустава, устранить деформации, восстановить рабочую амплитуду движений и функцию конечностей в целом. Показанием к хирургическому лечению являются: упорные, рецидивирующие синовиты, не поддающиеся консервативному лечению; деструктивные, литические процессы в суставах; ригидные суставы, фиброзный или костный анкилоз; патологические установки, нарушающие статическую и динамическую функцию конечности, подвывихи, вывихи. Хирургическое лечение противопоказано при такой патологии: декомпенсация деятельности жизненно важных органов и систем; злокачественная форма заболевания; тяжелые кожные проявления в фазе обострения. Исходя из характера и распространенности поражений суставов больных можно распределить на следующие четыре группы. К 1-й группе относятся больные, которым показана лечебно-профилактическая операция — синовэктомия или синовкапсулэктомия, то есть пациенты у которых упорные, часто рецидивирующие синовиты и консервативные методы не позволяют достичь излечения в течение 7–12 мес или при ультразвуковом исследовании выявляют утолщение синовиальной оболочки более 5 мм. 2-ю группу составляют больные, у которых выражены деструктивно-пролиферативные процессы в суставах, контрактуры, тугоподвижность, осевые деформации. Таким больным показаны тотальная синовкапсулэктомия, артролиз, а в случаях деструкции хряща более чем на 60–70% суставной поверхности с дискордантными деформациями показана тотальная синовкапсулэктомия с артропластикой. К 3-й группе относятся больные с ригидными, анкилозированными суставами, дискордантными деформациями. У больных этой группы выполняют реконструктивно-восстановительные операции, эндопротезирование. И, наконец, у больных 4-й группы процесс в суставах находится в состоянии ремиссии, рабочая амплитуда движений сохранена. Однако развившиеся вторичные осевые деформации нарушают статику и динамику больного, что требует ортопедической коррекции. Таким пациентам с помощью корригирующих операций устраняют порочную установку, возвращают нормальную статику и они возвращаются к активной жизни. Следовательно, объем оперативного вмешательства зависит от характера патологического процесса к суставах, то есть тяжести деструктивно-пролиферативных изменений, вида деформаций, количества пораженных суставов, возраста и волевых качеств больного. Опыт показывает, что лучшие исходы реконструктивно-восстановительных операций наблюдаются у волевых, целеустремленных больных. Лечебно-профилактические и реконструктивно-восстановительные операции проводятся по описанным методикам у больных с РА. Если больному проводится иммобилизация, то конечность должна быть фиксирована в физиологическом положении, то есть в тазобедренном суставе сгибание бедра должно быть под углом 170–168° в сагиттальной плоскости и отведение (во фронтальной плоскости) до 10°; в коленных суставах сгибание под углом 175–170°; в голеностопном суставе под углом 90°; в плечевом суставе функционально выгодное положение для плеча является отведенным до 70°, передней девиации до 15–20°, в локтевом суставе сгибание до 95–100° при среднем положении предплечья между супинацией и пронацией. В лучезапястном суставе физиологическим положением является тыльная фиксия кисти под углом 10–15°, пальцы в полусогнутом положении при отведении и противопоставлении І пальца. Особое внимание уделяется профилактике шейного и грудного кифоза. Больным необходимо объяснить, что продолжительное вынужденное положение головы, туловища и конечностей — это путь к развитию порочных положений, контрактур. Поэтому они сами постоянно должны вовремя следить за возникновением порочных положений, особенно при обострениях и своевременно обратиться к врачу, чтобы вести активную профилактику формирования порочных поз и контрактур. Ортопедическое лечение Для лечения больных болезнью Бехтерева применяют как консервативные, так и оперативные ортопедические методы. Ранняя диагностика и комплексное этапное лечение позволяют достичь стойкой ремиссии и предупредить развитие дискордантных деформаций, особенно в нижних конечностях и тем самым сохранить активность больного не только по самообслуживанию, но и дать ему возможность заниматься общественно полезным трудом. Лечение при болезни Бехтерева должно быть комплексным, включать терапевтическое (медикаментозное), физиотерапевтическое и бальнеологическое лечение с обязательным включением на всех этапах ЛФК, а также ортопедическое лечение. При медицинской реабилитации необходимо учитывать активность заболевания, стадию патологического процесса, характер поражения опорно-двигательного аппарата, возраст и волевые качества больного. Среди консервативных ортопедических методов ведущее место занимает редрессация. Как ранее указывалось, возникновение порочных положений в суставах, контрактур и тугоподвижности возникает на ранних стадиях при отсутствии деструктивных изменений в суставах. Поэтому для сохранения рабочей амплитуды движений и функционально выгодного положения конечности широко используют такой эффективный метод как редрессация. Редрессации проводят под наркозом после введения в полость сустава раствора фуразолидона в растворе лидокаина или прокаина. После устранения с помощью редрессации порочного положения в суставе и достижения рабочей амплитуды движений проводят иммобилизацию конечности. На следующие сутки после редрессации иммобилизацию снимают и начинают пассивные и активные движения в суставе. При выраженности болевого синдрома и лабильной нервной системе больному после редрессации назначают в первые 2–3 сут обезболивающие препараты, активно проводилась лечебная физкультура, акцентируя внимание на упражнениях, направленных на максимальное восстановление амплитуды движений в суставе, укрепление мышц, восстановление их работоспособности и выносливости. На ночь на область пораженного сустава накладывают повязки с 30–50% раствором диметилсульфоксида, предварительно смазав кожу гепариновой и гидрокортизоновой мазью в равном соотношении. Цель редрессации — восстановить рабочую амплитуду движений и устранить порочное положение. Для предупреждения фиксированного согнутого положения головы назначают воротник типа Шанца, а для профилактики положения «просящего» используют корсеты типа ленинградского.[https://compendium.com.ua/clinical-guidelines/revmoortopediya/bolezn-behtereva/]

Ключевые положения

Основные принципы ведения больных АС:

1. АС – потенциально тяжелое заболевание с разнообразными клиническими проявлениями обычно требующее мультидисциплинарного терапевтического подхода, который должен координировать ревматолог;

2. Терапия должна быть оптимальной и основываться на взаимопонимании врача и больного;

3. Оптимальная терапия АС базируется на комбинации нефармакологических и фармакологических методов.

Лечение пациентов АС должно быть индивидуальным согласно:

• Имеющимся на момент осмотра клиническим проявлениям болезни (поражение осевого скелета, периферических суставов, энтезисов и других органов и тканей);

• Выраженности этих симптомов и наличия факторов неблагоприятного прогноза;

• Общего клинического статуса (пол, возраст, коморбидность, проводимая терапия, психосоциальные факторы).

Особенности фармакотерапии детей и подростков

При ЮАС применяются те же фармакологические группы препаратов, но с учетом свойственных для педиатрического контингента пациентов особенностей фармакотерапии:1) необходимо учитывать зарегистрированные показания (и возрастной рубеж зарегистрированных показаний) с учетом соответствующих расчетных доз;2) следует принимать во внимание, что из-за преобладания периферического артрита над аксиальной симптоматикой у детей с ЮАС эффективность базисных противовоспалительных препаратов (метотрексат, лефлуномид, сульфасалазин) и системных глюкокортикоидов может быть выше, чем у взрослых больных АС. Таким образом, буквальная экстраполяция рекомендаций по терапии АС у взрослых на педиатрическую популяцию больных ЮАС не вполне корректна.Нефармакологические методы лечения анкилозирующего спондилита

Основные положения по немедикаментозным методам лечения. Среди нефармакологических методов лечения АС основное место занимают образование пациентов (школы больных) и регулярные физические упражнения (лечебная физкультура) /А/;ЛФК больной должен заниматься постоянно, однако если она проводится в группах, под присмотром инструктора, ее эффективность несколько выше, чем в домашних условиях /В/;Роль других нефармакологических методов лечения АС (физиотерапия, массаж, акупунктура и др.) не доказана, поэтому они не рекомендуются для повседневного клинического использования.

**Медикаментозная терапия**

Основными целями лекарственной терапии являются: уменьшение (купирование) воспаления, улучшение самочувствия, увеличение функциональных возможностей и замедление (предотвращение) структурных повреждений.К лекарственным средствам, которые активно используются и рекомендуются при АС относятся:Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП);Анальгетики;Глюкокортикоиды (ГК);Базисные противовоспалительные препараты (БПВП);Ингибиторы фактора некроза опухоли-альфа (иФНОα). Нестероидные противовоспалительные препараты. АС является, вероятно, единственным ревматическим заболеванием при котором длительный прием НПВП патогенетически обоснован, высокоэффективен и не имеет альтернативы, кроме лечения иФНОα. НПВП являются препаратами первой линии у больных АС. НПВП должны быть назначены больному АС сразу после установления диагноза, независимо от стадии заболевания. У пациентов с персистирующей активностью АС терапия НПВП должна быть длительной. Непрерывный прием НПВП замедляет прогрессирование болезни, в то время как прием «по требованию», т.е. при болях, на прогрессирование практически не влияет. При назначении НПВП необходимо учитывать кардиоваскулярный риск, наличие желудочно-кишечных заболеваний и заболеваний почек. Анальгетики такие как парацетамол и трамадол, могут быть использованы в качестве дополнительного краткосрочного симптоматического лечения, особенно в тех случаях, когда терапия боли при помощи НПВП неэффективна, противопоказана, и/или плохо переносится. Глюкокортикоиды. Системное применение ГК (в таблетках) как при аксиальной форме АС, так и при наличии периферического артрита(ов) не рекомендуется. При периферическом артрите, сакроилиите и энтезитах можно использовать локальное введение ГК. Местное лечение ГК эффективно при увеите. Базисные противовоспалительные препараты. Для лечения АС только с поражением аксиального скелета не рекомендуется назначение базисных противовоспалительных препаратов, таких как сульфасалазин, метотрексат или лефлюномид. У пациентов с периферическим артритом рекомендуется лечение сульфасалазином (в дозе до 3 гр. в сутки). Эффективность оценивается в течение 3 месяцев. Ингибиторы фактора некроза опухоли альфа (иФНОα) и другие генно-инженерные биологические препараты (ГИБП). При таких основных клинических проявлениях АС как боль, скованность, периферические артриты и энтезиты эффективность всех разрешенных к использованию иФНОα (инфликсимаб, адалимумаб, этанерцепт, голимумаб) практически одинакова А. Терапия иФНОα должна быть назначена/начата больному при персистирующей высокой активности АС, которая сохраняется, несмотря на стандартную терапию НПВП при аксиальном варианте, и сульфасалазина и локальной терапии при периферическом артрите. При аксиальном варианте АС не обязательно назначение базисной терапии перед назначением терапии иФНОα и одновременно с ней. При назначении терапии иФНОα следует учитывать наличие внеаксиальных и внескелетныхпроявлений, вероятность развития нежелательных явлений и предпочтительный способ введения препарата. При потере эффективности одного из иФНОα (вторичная неэффективность) целесообразно назначение другого иФНОα. При АС нет доказательств эффективности других ГИБП, кроме иФНОα. Доказано, что эффективность терапии иФНО-α намного выше на ранней стадии болезни и при ее высокой активности, однако и при развернутой и поздней стадии заболевания они часто дают хороший клинический эффект (инфликсимаб, адалимумаб, этанерцепт, голимумаб). Имеются данные об улучшении функциональных возможностей у больных АС даже при рентгенологически выявляемом полном анкилозе позвоночника

При отсутствии противопоказаний для назначения иФНОα, их следует назначать больным с установленным диагнозом АС (согласно российской версии модифицированных Нью-Йоркских критериев АС) в следующих случаях:1. При высокой активности болезни (BASDAI> 4 или ASDAS> 2,1)

Ипри резистентности (или непереносимости) двух предшествующих НПВП, назначенных последовательно в полной терапевтической дозе с длительностью применения в целом не менее 4-х недель; у больных с периферическим артритом при резистентности (или непереносимости) к терапии сульфасалазином в дозе не менее 2гр в течение не менее чем 3-х месяцев и внутрисуставных инъекций ГК (не менее 2-х).2. При наличии у пациента с достоверным диагнозом АС рецидивирующего (или резистентного к стандартной терапии) увеита, без учета активности болезни;3. При наличии у пациента с достоверным диагнозом АС быстро прогрессирующего коксита, без учета активности болезни.Перед назначением иФНОα обязательным является скрининг на туберкулез (проба Манту или Диаскин-тест (квантифероновый тест) и рентгенография легких) и повторение его раз в 6 месяцев на фоне терапии. Другие лекарственные средства.Миорелаксанты. Эффективность применения миорелаксантов при АС не доказана, поэтому их применение при этом заболевании не рекомендуется.Бисфосфанаты. Эффективность бисфосфонатов при лечении АС не доказана, поэтому в настоящее время не рекомендуется.

Хирургическая помощь. Хирургическое лечение у больных АС ориентировано на лечение осложнений заболевания и показано при развитии выраженных деформаций позвоночника, переломах позвонков, стенозе позвоночного канала и поражении (в первую очередь, тазобедренных) суставов, а также поражении сердца.[Общероссийская общественная организация Ассоциация ревматологов России «Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению анкилозирующего спондилита (Болезнь Бехтерева)» Москва, апрель 2013 год]