



**Bērnu klīniskā
universitātes
slimnīca**

Rīga, 2023

Klīnisko algoritmu, klīnisko ceļu un kvalitātes indikatoru izstrāde onkoloģijā un bērnu (sākot ar neonatālo periodu) aprūpes jomā



Veselības ministrija

**NACIONĀLAIS
ATTĪSTĪBAS
PLĀNS 2020**



EIROPAS SAVIENĪBA
Eiropas Sociālais
fonds

I E G U L D Ī J U M S T A V Ā N Ā K O T N Ē

Eiropas Sociālā fonda projekts Nr.9.2.3.0/15/I/001 "Veselības tīklu attīstības vadlīniju un kvalitātes nodrošināšanas sistēmas izstrāde un ieviešana prioritāro veselības jomu ietvaros"

PAKALPOJUMA LĪGUMA Nr. 01-32.4.3.2/215

par klīnisko algoritmu, klīnisko ceļu un kvalitātes indikatoru izstrādi onkoloģijā un bērnu (sākot ar neonatālo periodu) aprūpes jomā
iepirkuma priekšmeta 4. daļai
“Pakalpojuma izpilde bērnu (sākot ar neonatālo periodu) aprūpes jomā”.

KLĪNISKO ALGORITMU UN KLĪNISKO CEĻU TĒMA:

**JUVENĪLĀ IDIOPĀTISKĀ ARTRĪTA PACIENTU
DIAGNOSTIKAS, ĀRSTĒŠANAS UN DINAMISKĀS
NOVĒROŠANAS PLĀNS**

DARBA GRUPAS LOCEKĻU SARAKSTS:

Vārds, uzvārds	Profesija/specializācija	Darba vieta
Zane Dāvidsone	Bērnu reimatologs	Rīgas Stradiņa universitāte, Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
Kristīne Lukjanoviča	Pediātrs	Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
Kristīna Budarina	Bērnu reimatologs	Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
Valda Staņēviča	Profesore bērnu reimatoloģijā, bērnu reimatologs	Rīgas Stradiņa universitāte, Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
Dace Bērziņa	Bērnu reimatologs	Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
Jana Pavāre	Pediātrs	Rīgas Stradiņa universitāte, Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
Vija Siliņa	Ģimenes ārsts	Rīgas Stradiņa universitāte, Ģimenes ārsta prakse

SATURA RĀDĪTĀJS

Satura rādītājs.....	- 3 -
Saīsinājumi.....	-5-
Algoritma shēma.....	- 8 -
1. Ievads	- 9 -
1.1. Definīcija.....	- 9 -
1.2. Klasifikācija	- 9 -
1.3. Diagnostiskie kritēriji.....	- 9 -
1.4. Klīniskās izpausmes.....	- 10 -
1.5. Komplikācijas	- 10 -
2. Veselības aprūpes etaps	- 11 -
3. Mērķa grupa	- 11 -
4. Bērns līdz 16 gadu vecumam ar aizdomām par JIA primārajā aprūpē	- 11 -
4.1. Anamnēze	- 11 -
4.2. Klīniskā izmeklēšana	- 13 -
4.3. JIA diagnoze apšaubāma.....	- 14 -
4.3.1. Diferenciāldiagnozes.....	- 14 -
4.3.2. Sarkanā karoga simptomi, liek aizdomāties par infekciju, malignitāti vai traumu:	- 16 -
4.3.3. Izmeklējumu, kas veicami, ja diagnoze JIA apšaubāma.....	- 17 -
5. JIA diagnoze pēc izmeklēšanas primārās aprūpes līmenī ticama	- 18 -
5.1. Terapija līdz vizītei pie reimatologa	- 18 -
5.2. Plānveida bērnu reimatologa konsultācija ambulatori.....	- 18 -
5.3. Bērnu reimatologa konsultācija BKUS paātrinātā kārtā caur steidzamības rindu... ..	- 18 -
5.4. Nosūtīšana stacionēšanai caur BKUS NMPON	- 19 -
6. Bērnu reimatologa nozīmētie izmeklējumi.....	- 19 -
6.1. Laboratoriskie izmeklējumi	- 20 -
6.2. Radioloģiskie un citi izmeklējumi atkarībā no simptomu spektra.....	-21-
6.3. Speciālistu konsultācijas atkarībā no simptomu spektra (indikācijām), lai izslēgtu citu sistēmu (orgānu) iesaisti pie JIA.....	- 21 -
7.1. JIA terapija	- 21 -
7.1.1. JIA medikamentozā terapija	- 22 -
7.1.1.1. Nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi.....	- 22 -
7.1.1.2. Tradicionālie SML medikamenti	- 22 -
7.1.1.3. Bioloģiskie SML medikamenti.....	- 24 -
7.1.1.4. Jaunākas paaudzes medikamenti.....	- 27 -

7.1.2. Nemedikamentozā ārstēšana	- 27 -
7.1.2.1. Fizikālā un rehabilitācijas medicīna.....	- 27 -
7.1.2.2. Psiholoģiskais atbalsts	- 28 -
8. Pacienta novērošana primārajā aprūpē pēc JIA diagnozes noteikšanas.....	- 29 -
8.1. Medikamentu lietošanas un blakusparādību kontrolēšana.....	- 30 -
8.2. Veselības risku novēršana.....	- 32 -
8.3. Blakusslimību ārstēšana.....	- 32 -
8.4. Profilaktiskā vakcinācija	- 32 -
8.5. Psihosociālais atbalsts	- 33 -
8.6. Rehabilitācija	- 34 -
8.7. Invaliditātes kārtošana	- 34 -
8.8. Vecāku izglītošana.....	- 34 -
8.9. Rīcība slimības paasinājuma gadījumā.....	- 36 -
Literatūras avoti	-37-
Pielikumi.....	-41-

SAĪSINĀJUMI

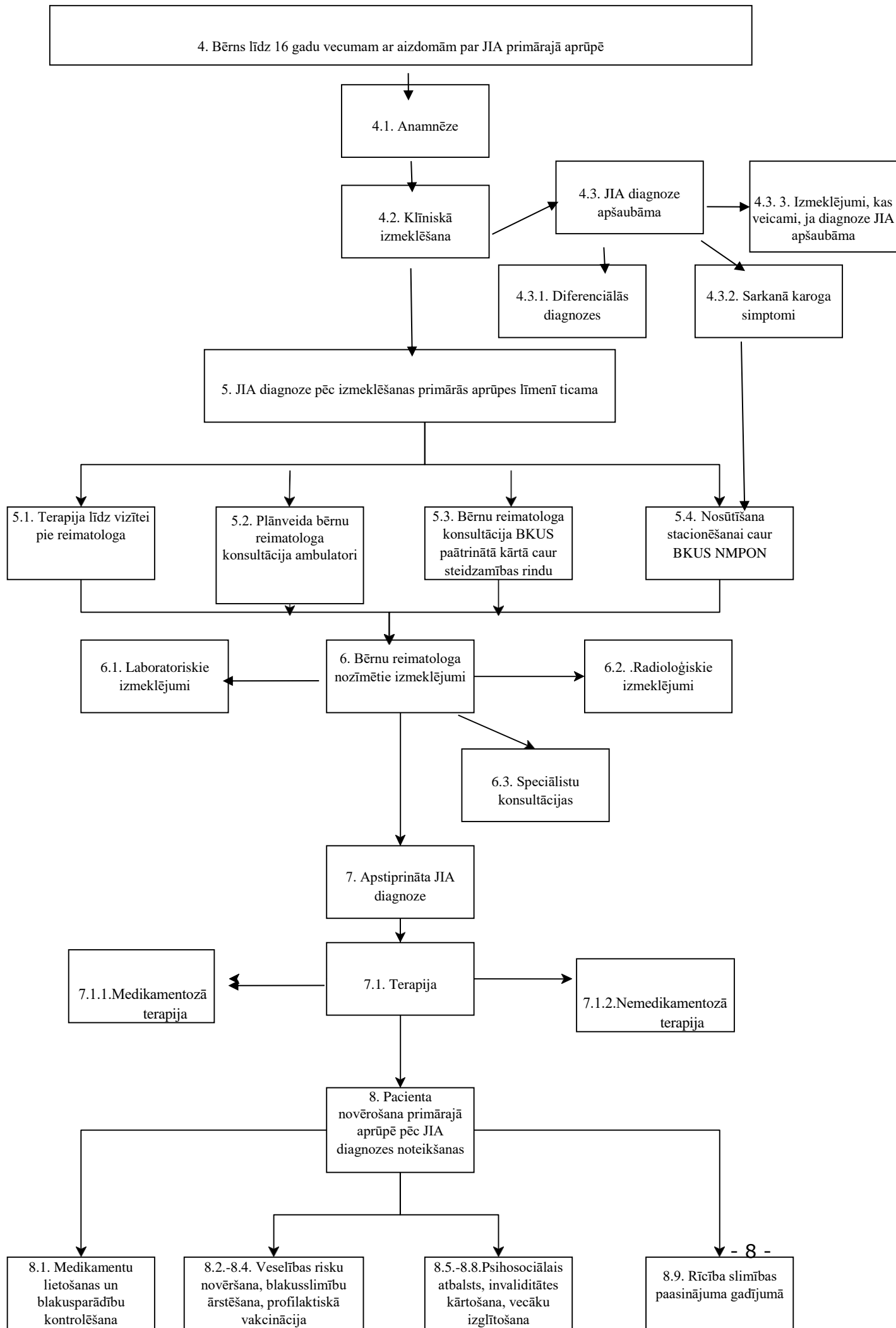
Juvenilā idiopātiskā artrīta pacientu diagnostikas, ārstēšanas un dinamiskās novērošanas plāns.

ACR - Amerikas Reimatologu Kolēģija
ABLH - augsta blīvuma lipoproteīnu holesterīns
AKL - antivielas pret kardiolipīdiem
ALAT - alanīnaminotransferāze
ANA - antinukleārās antivielas
anti-CTLA4 - citotoksiska T limfocītu saistītā proteīna 4 antagonists
anti ds DNS - antivielas pret dubultspirāles dezoksiribonukleīnskābi
anti-HBc IgM - IgM antivielas pret hepatīta B serdes antigēnu
anti-HCV - antivielas pret hepatīta C vīrusu
anti-HIV - antivielas pret cilvēka imūndeficīta vīrusu
anti-IL1 - interleikīna 1 antagonisti
anti-IL6 - interleikīna 6 antagonisti
anti-TNF α - audzēja nekrozes faktora alfa antagonisti
ASAT - aspartātamīnotransferāze
ASLO - antistreptolizīns "O"
ATK - angiotenzīna konvertāze
BKUS - Bērnu klīniskā universitātes slimnīca
CD20 - *cluster of differentiate 20* – proteīns, kas atrodams uz B šūnu virsmas
CHAQ - *childhood health assesment quetionnaire* - bērna veselības novērtējuma aptaujas lapa
CTLA-4 - ar citotoksisko T limfocītu saistītais proteīns 4
CRP - C reaktīvais proteīns
dnn - diennakts
DNS - dezoksiribonukleīnskābe
EBV- Epšteina-Barra vīruss
EGĀ - eritrocītu grimšanas ātrums
Eho KS - ehokardiogrāfija
EKG - elektrokardiogramma
ELISA - *enzyme linked immunosorpent assay* (ar enzīmu saistītā imūnfermentatīvā metode)
EMA - (*European Medicines Agency*) – Eiropas Zāļu Aģentūra
ENA - ekstrahētas antinukleārās antivielas
FMRĀ - fizikālās terapijas un rehabilitācijas ārsts
g - grams
HBsAg - hepatīta vīrusa B virsmas antigēns
HBV - vīrushepatīts B
HCV - vīrushepatīts C
HIV - cilvēka imūndeficīta vīruss
HLA B27 - (*Human Leukocyte Antigen (subtypes B*2701–2759)*) – cilvēka leikocītu antigēns

HSM - hroniska sirds mazspēja
i/a - intraartikulārs
IgA - imunoglobulīns A
IgG - imunoglobulīns G
IgM - imunoglobulīns M
IL-1 - interleikīns 1
IL-1 alfa - interleikīns 1 alfa
IL-1 beta - interleikīns 1 beta
IL-6 - interleikīns 6
Ig - imūnglobulīns
ILAR - *International League of Associations for Rheumatology* (Starptautiskā Reimatologu asociāciju līga)
JIA - Juvenīls idiopātisks artrīts
kg - kilograms
KS - kortikosteroīdi
KVL - ķermeņa virsmas laukums
KFK - Kreatīnkināze,
LDH - Laktātdehidrogenāze
LFE - leflunomīds
LHS - labdabīgs hiper mobilitātes sindroms
LTBL - latentā tuberkulozes infekcija
m² - kvadrātmeters
MAS - makrofāgu aktivācijas sindroms
mēn. - mēnesis
mg - miligrams
MR - magnētiska rezonanse
MTX - metotreksāts
NMPD - Neatliekamās medicīniskās palīdzības dienests
NMPON - neatliekamās medicīniskās palīdzības un observācijas nodaļa
NSPL - nesteroidie pretiekaisuma līdzekļi
pGALS - *paediatric (pediatriskais) Gait Arms Legs Spine* (Gaita, Rokas, Kājas, Mugura) - muskuloskeletālās sistēmas skrīnings
PPD reakcija - *purified proteine derivate*- intradermālais tuberkulīna tests
p/o - perorāli
pJIA - poliartikulārs juvenils idiopātisks artrīts
RF – reimatoīdais faktors
RTG – rentgenoloģiskais izmeklējums
s/c - subkutāni
SML - slimību modificējošs antireimatisks medikaments
SSV - sistēmas sarkanā vilkēde
TB - tuberkuloze
TG - triglicerīdi
TNF - tumora nekrozes faktors (*tumor necrosis factor*)
T- SPOT - asins analīze tuberkulozes diagnostikai (vai ar *QuantiFERON TG Gold* metodi) - latentās tuberkulozes infekcijas diagnostika in vitro
USG - ultrasonogrāfija

VDEĀVK - Veselības un darbības ekspertīzes ārstu valsts komisija
ZBLH - zema blīvuma lipoproteīnu holesterīns

Algoritma shēma



1. Ievads

Juvenīls idiopātisks artrīts (JIA) ir biežākā autoimūnā saslimšana bērnu vecumā ar prevalenci apmēram 1/1000 iedzīvotājiem. Iekaisumam ir progresējoša gaita ar vairāk vai mazāk izteiktiem remisijas un paasinājuma periodiem, kas gala rezultātā izraisa izteiktu locītavu deformāciju, kontraktūru un ankiložu veidošanos. Locītavu bojājums – locītavu spraugas sašaurināšanās un kaulu erozijas – ir funkcionālās nespējas iemesls. Neārstēta slimība veicina iekšējo orgānu bojājumu, priekšlaicīgu darba nespējas rašanos un palielina mirstības risku. Savlaicīgi apturēti locītavu struktūras bojājumi nodrošina lielākas iespējas novērst pacienta neatgriezenisko funkcionālo ierobežojumu rašanos. Jo augstāka ir iekaisuma aktivitāte, jo lielāks ir locītavu struktūras bojājums. Pat zema slimības aktivitāte izraisa locītavu struktūras bojājumu un invaliditātes iestāšanos locītavu mazkustīguma vai nekustīguma dēļ. Tikai artrīta ilgstoša remisija nodrošina locītavas struktūru saglabāšanu un invaliditātes mazināšanu [1].

1.1. Definīcija

JIA ir izslēgšanas diagnoze un attiecas uz hroniskiem artrītiem, kas sākušies līdz 16 gadu vecumam, ilgst vairāk kā 6 nedēļas un kuriem nav cita zināma iemesla. JIA izšķir 7 apakštipus [2].

1.2. Klasifikācija

Starptautiskās Reimatologu asociāciju līgas (International League of Associations for Rheumatology (ILAR)) klasifikācija pamatojas uz to, ka katrs JIA apakštips ir atsevišķa klīniska vienība, kam kopēja pazīme ir tikai nezināmas etioloģijas hronisks artrīts. [2] Juvenila idiopātiska artrīta tipi:

1. JIA ar sistēmisku sākumu (Stilla slimība);
2. Oligoartrīts: persistējošs un progresējošs;
3. Poliartrīts seronegatīvs (RF negatīvs);
4. Poliartrīts seropozitīvs (RF pozitīvs);
5. Artrīts ar entezītu;
6. Psoriātisks artrīts;
7. Nediferencēts artrīts [3].

1.3. Diagnostiskie kritēriji

1. Artrīts ar sistēmisku sākumu jeb Stilla slimība, biežums 15 (4–17)%. Artrīts vienā vai vairākās locītavās ar drudzi (vienlaicīgi vai pirms artrīta), kas ilgst vismaz 2 nedēļas, plus papildus nepieciešams viens vai vairāki no sekojošajiem kritērijiem:
 - 1) gaistoši, nepastāvīgi (nefiksēti) eritematozi izsitumi;
 - 2) ģeneralizēta limfadenopātija;
 - 3) hepatomegālija un/vai splenomegālija;
 - 4) serozīts (gk. perikardīts).
2. Oligoartrīts, biežums 50 (27–56)%. Artrīts 1 vai līdz 4 locītavām pirmo 6 slimības mēnešu laikā. Ir divi apakštipi: 1) persistējošs oligoartrīts – skartas ne vairāk kā 4 locītavas visā slimības gaitā; 2) progresējošs oligoartrīts – tiek skartas vairāk kā 4 locītavas pēc pirmajiem 6 slimības mēnešiem.

3. Poliartrīts, RF negatīvs (seronegatīvs), biežums 17 (11–28)%. Artrīts skar 5 vai vairāk locītavas pirmo 6 slimības mēnešu laikā un RF ir negatīvs divas reizes ar 3 mēnešu intervālu.
4. Poliatrīts, RF pozitīvs (seropozitīvs), biežums 3 (2–7)%. Artrīts skar 5 vai vairāk locītavas pirmo 6 slimības mēnešu laikā un RF faktors pozitīvs 2 reizes ar 3 mēnešu intervālu.
5. Artrīts saistīts ar entezītu, biežums 10 (3–11)%. Artrīts un entezīts, vai artrīts vai entezīts ar vismaz 2 no sekojošā:
 - 1) sakroileālo locītavu jutīgums un/vai iekaisīgas lumbosakrālas sāpes pašreiz vai anamnēzē;
 - 2) pozitīvs HLA B27 antigēns;
 - 3) artrīta sākums zēniem pēc 6 gadu vecuma;
 - 4) akūts (simptomātisks) priekšējais uveīts;
 - 5) ģimenes anamnēzē ankilozējošs spondilīts, ar entezītu saistīts artrīts, sakroileīts ar iekaisīgām zarnu slimībām, Reitera sindroms vai akūts priekšējais uveīts pirmās pakāpes radiniekiem.
6. Psoriātisks artrīts, biežums 5 (2–11)%. Artrīts un psoriāze, vai artrīts ar vismaz 2 no sekojošā:
 - 1) daktilīts;
 - 2) nagu bedrītes vai oniholīze;
 - 3) psoriāze pirmās pakāpes radiniekiem.
7. Nediferencēts artrīts, biežums 11–21%. Artrīts, kas neatbilst nevienam vai atbilst diviem vai vairākiem tipiem [3,4].

1.4. Klīniskās izpausmes

I Konstitucionālās pazīmes un simptomi

Atkarīgi no slimības tipa. Oligoartrīta slimniekiem reti, bet var būt vispārēji slikta pašsajūta, pazemināta apetīte. Bērniem ar poliartrītu: nogurums, subfebrila ķermeņa temperatūra, anoreksija, augšanas aizture. Pārsvarā sistēmiskās pazīmes novēro pie sistēmiska JIA: drudzis, izsitumi, serozīts, hepatomegālija.

II Muskuloskeletālās pazīmes

1. Sāpes un stīvums. Pārsvarā bērni ar JIA sūdzas par sāpēm, tomēr oligoartrīta pacientiem sāpes mazāk izteiktas. Sāpes parasti tieši locītavas apvidū, kaulu sāpes nav raksturīgas. Rīta stīvumu locītavās bērni bieži vien paši noliedz, taču tiek novērots, ka bērns ir lēnāks, neveiklāks.
2. Samazināts kustību apjoms. Iekaisušajās locītavās iniciāli parasti samazinās ekstenzija, locītava tiek turēta piespiedu fleksijas pozā. Kustību apjoma deficīts reizēm ir neliels, tādēļ būtiski izvērtēt simetriskumu.
3. Locītavu pietūkums. Parasti JIA gadījumā novēro pietūkumu, lokālu hipertermiju, reti eritēmu.
4. Pietūkums blakus locītavām: tenosinovīts [4].

1.5. Komplikācijas

I Akūtā slimības periodā:

- MAS (makrofāgu aktivācijas sindroms)*, ar mirstību līdz 8-10%;

- redzes samazināšanās, aklums.

II Slimības gaitā var veidoties:

- kāju garuma difference;
- skolioze;
- augšanas aizkavēšanās;
- locītavu kontraktūras;
- slikta zobu šķilšanās un augšana;
- osteoporoze;
- psiholoģiskas problēmas (depresija, neirozes);
- sekmju pasliktināšanās skolā.

III Nekontrolētas slimības rezultātā veidojas:

- sekundāra iekšējo orgānu amiloidoze;
- nepieciešamība pēc locītavu endoprotezēšanas;
- neatgriezeniska invaliditāte [5].

*MAS- makrofāgu aktivācijas sindroms - bīstamākā sistēmiska JIA komplikācija. Klīniskās pazīmes - neremitējošs drudzis, hepatosplenomegālija, limfadenopātija, aknu disfunkcija, encefalopātija, purpura, gļotādu asiņošana. Laboratoriski: citopēnija, īpaši trombocitopēnija, paaugstināti aknu enzīmi, LDH, triglicerīdi, savukārt feritīna līmenis mēdz būt pat augstāks par 10 000 mkg/L.

2. Veselības aprūpes etaps

Klīniskais algoritms aptver primāro aprūpi, stacionāro palīdzību un pacienta novērošanu pēc izrakstīšanās no stacionāra.

3. Mērķa grupa

Ģimenes ārsti, pediatri, NMPD ārsti, ārstu palīgi, slimnīcas NMPON ārsti, ārsti – speciālisti, ārsta palīgi, medicīnas māsas, bērni ar iespējamu vai apstiprinātu juvenilu idiopātisku artrītu, viņu vecāki un aprūpētāji.

4. Bērns līdz 16 gadu vecumam ar aizdomām par JIA primārajā aprūpē

Juvenils idiopātisks artrīts ir izslēgšanas diagnoze. Precīza diagnoze ir atkarīga no detalizētas vēstures apkopošanas, no pacienta un viņa ģimenes un, pats galvenais, veicot rūpīgu muskuļu un skeleta sistēmas izmeklēšanu. Citas izmeklēšanas metodes (asins analīzes, attēldiagnostika) ir noderīgas, lai izslēgtu citas diagnozes.

4.1. Anamnēze

Maziem bērniem galvenais anamnēzes avots ir vecāki vai aprūpētāji, lielāki bērni jau paši var pastāstīt par traumu vai saslimšanām, kas bija pirms sāpēm locītavās, ar pusaudzīem nepieciešama privāta saruna, lai izslēgtu vardarbību un iespējamo seksuāli transmisīvo saslimšanu.

Sāpju anamnēze :

1. Ceļojumu anamnēze
2. Vakcinācijas statuss
3. Alerģijas
4. Ērces kodumi
5. Ietekme uz ikdienas dzīvi [6].

Tabula nr.1

Sūdzības un iespējamās diagnozes [7]

	Sūdzības	Iespējamās izmaiņas
Ar ko saista sāpju parādīšanos, potenciālie trigeri - nesenās saslimšanas anamnēzē vai trauma, vakcinācija?	Vai pēdējā laikā nav slimojis – urīnceļu infekcijas, gastroenterīti, angīnas vai vīrusu saslimšanas? Vai nav bijusi trauma, vakcinācija anamnēzē?	Konjunktivīts, artrīts un urīnceļu infekcija – Reitera sindroms. Nesenās infekcijas, īpaši bakteriālie gastroenterīti (Salmonella, Shigella, Yersinia un Campylobacter), vīrusi (parvoB19 un vējbakas) un imunizācija var asociēties ar reaktīviem artrītiem. Angīnas – Poststreptokoku artrīts.
Kāds ir slimības sākums?	Akūts, pakāpenisks	Akūts slimības sākums var liecināt par traumu, hemartrozi, sepsi vai malignitāti. Pakāpeniska sāpju attīstība var liecināt par infekciozu vai reaktīvu artrītu.
Vai ir vispārējie simptomi?	Nogurums, temperatūras pacēlumi, nespēks, svara zudums, svīšana, muskuļu sāpes, miega traucējumi u.c.?	Vairāk liek domāt par infekciozo, iekaisīgo vai neoplāzijas etioloģiju vairāk nekā mehānisko vai ortopēdisko saslimšanu. Muskuļu vājums – miozīts, malignitāte, sāpju izraisīts muskuļu vājums.
Ekstra-artikulārie simptomi	Jebkura veida izsitumi uz ādas - purpura, petehijas, mezgliņi, čūlas, alopecija, izmaiņas uz nagiem; Acu problēmas-fotofobija, apsārtums, sausuma sajūta; čūlas mutē, degunā, asiņošanas no deguna; Reino sindroms; Disfāģija, otalģija, dzirdes traucējumi; Limfadenopātija, hepatosplenomegālija; Sāpes krūtīs, galvassāpes, sāpes vēderā – konstipācijas/asins piejaukums fēcēs/slikta dūša/vemšana.	Limfadenopātija vai hepatosplenomegālija var liecināt par malignitāti vai iekaisīgām saslimšanām. Ādas izmaiņas var liecināt par vaskulītiem, psoriātisku artrītu, Laimas slimību, saistaudu saslimšanām. Ja iesaistītas acis un ir sāpes locītavās, var apsvērt JIA diagnozi. Čūlas mutē – vaskulīti. Nagu izmaiņas – saistaudu saslimšanas, psoriāze.
Kādas locītavas sāp, iesaistīto locītavu skaits, cik liels apvidus sāp?	Iesaistīta viena vai vairākas locītavas	Dažreiz bērniem ir grūti lokalizēt sāpes, īpaši mazākiem bērniem. Bērniem jālūdz parādīt sāpošās vietas. Aprūpētājiem jālūdz, vai ir pamanītas kādas izmaiņas gaitā, bērna uzvedībā vai novērots pietūkums, apsārtums. Vienas locītavas iesaiste – tranzitors sinovīts, trauma, ortopēdiskās saslimšanas, Laimas slimība, reaktīvs artrīts, JIA, TBC. Vairākas locītavas – saistaudu saslimšanas, JIA, iekaisīgo zarnu slimību saistītie artrīti, malignitāte.
Vai vēro vizuālās izmaiņas virs skartās locītavas?	Pietūkums, lokāls siltums, apsārtums, kustību ierobežojums	Siltuma vai apsārtuma esamība norāda uz iekaisuma procesu locītavā. Vairāk liek domāt

		par iekaisīgo vai infekciozo locītavas pietūkuma un sāpju dabu.
Kad parādās sāpes? Rīta stīvums, kāda pašsajūta dienas laikā Kas provocē sāpes?	Enerģijas līmenis, miega traucējumi, nogurums, rīta stīvums; Dienas laika, naktī vai visas dienas garumā fiziska slodze, ilga sēdēšana, sāpes neatkarīgi no slodzes.	Mehāniskās locītavu sāpes (hipermobilitāte, Pertesa slimība) un traumas izraisītās sāpes ir akūtas un pasliktinās pie aktivitātēm vai parādās pēc intensīvas slodzes, bet iekaisīgās sāpes (pie JIA) parasti izraisa stīvumu no rītiem un parasti jūtas slikti no rīta, bet kustību laikā un uz dienas beigām kļūst labāk. Rīta stīvums var būt viena no JIA agrīnām pazīmēm. Nakts sāpes, kas traucē miegu un ir arī dienas laikā, var liecināt par osteoīdo osteomu vai citām kaulu neoplāzijām. Nakts sāpes arī pie augšanas sāpēm, bet tās atvieglo NSPL un masāža, bērns izskatās vesels un jūtas labi dienas laikā.
Cik ilgi sāp, vai sāpes patstāvīgas vai migrējošas?		Persistējošas, intermitējošas un migrējošas sāpes/pietūkums – infekciozie artrīti, reimatoloģiskām saslimšanām, neoplastiskiem procesiem. Intermitējošas sāpes, kas saistītas ar aktivitāti – mehāniskās problēmas. Rekurentas sāpes un pietūkums vienā vai divās lielās locītavās ar spontānu rezolūciju – Laimas slimība. Migrējošas sāpes, kas ilgst dažas dienas vienā vai vairākās locītavās, tad pazūd un parādās citās – poststreptokoku artrīts, Henoha – Šenleina purpura, leikēmija vai limfoma.
Kas atvieglo sāpes?	Iepriekš lietotie medikamenti sāpju mazināšanai	Pie augšanas sāpēm līdz NSPL.
Vai ir kādas hroniskas saslimšanas? Vai ģimenē kādam ir reimatoloģiskās, hematoloģiskās, gastroenteroloģiskās vai citas nopietnas saslimšanas?		Celiakija, iekaisīgās zarnu saslimšanas, hroniskas sirds un plaušu saslimšanas ar hipoksiju, psoriāze, uveīti, cistiskā firoze, hipermobilitātes sindroms, spondiloartropātijas.
Vai tiek lietoti kādi medikamenti hronisku saslimšanu ārstēšanā?		Ilgstoša steroidu lietošana var provocēt avaskulāras nekrozes attīstību.

4.2. Klīniskā izmeklēšana

- Antropometriskie rādītāji – svars, garums, ĶMI. (Izmaiņas bērna augumā vai nesenās svara izmaiņas var liecināt par malignitāti, JIA, iekaisīgām zarnu slimībām u.c. nopietniem stāvokļiem).
- Vitālie rādītāji – elpošanas, sirds darbības frekvence, arteriālā asinsspiediena kontrole <https://www.bkus.lv/sites/default/files/editor/celvedis.pdf> 8.-10. lpp.
- Vispusīga klīniskā izmeklēšana - t.sk limfadenopātija, hepatosplenomegālija, drudzis, izsitumi (tajā skaitā psoriātiski, subkutāni mezgliņi, *café-au-lait* plankumi, citi izsitumi), nagu izmaiņas (nagu bedrītes), hematomas, asiņošana, acs un mutes dobuma izmeklēšana – apsārtums, čūlas, roku pirkstu izmeklēšana – deskvamācija, forma, mezgliņi, Reino fenomens.
- Bērna vispārējais stāvoklis - bērna izskats - slims/vesels, kāds ir bērna noskaņojums.

Sāpju stiprumu izvērtē pēc sāpju skalas (No 1 līdz 10)

https://www.spkc.gov.lv/lv/labas-prakses-piemeri/bkus_lp_pacientu_novrtana_pc_anestzijas_aprpes_proces_aldretes_skala_ar_pielikumu1.pdf 2 lpp [8].

- Muskuloskeletālās sistēmas izvērtēšanai jāizmanto pGALS - *paediatric Gait Arms Legs Spine* (pediatriskā Gaitas, Roku, Kāju, Muguras skrīninga metode). Saite, kur var lejuplādēt pGals latviešu valodā <https://www.pmmonline.org/media/ozkznatn1/top-tips-pgals-manoeuvres-latvian-intupdate-combined-2022.pdf>
Locītavu izmeklēšanas rezultātu dokumentēšanai var izmantot locītavu reimatoloģiskās izmeklēšanas tabulu (pielikums nr. 2).

Kad pacienta izvērtēšanā jāveic pGALS :

- 1) Bērns ar sāpēm muskuļos, locītavās vai mugurā
- 2) Bērns ar drudzi
- 3) Bērns ar klibošanu
- 4) attīstības aizture vai regresija
- 5) “Neveikls” bērns, ja nav neiroloģiskas slimības
- 6) Bērns ar hronisku slimību, kas var asociēties ar muskuloskeletāliem simptomiem [9].

Aizdomas par juvenilu idiopātisku artrītu

- Sāpes un/vai pietūkums vienā vai vairākās locītavās
- Stīvums pēc atpūtas vai miega
- Konstitūcijas pazīmes (piemēram, drudzis, izsitumi, svara zudums)
- Iepriekšējās epizodes
- ģimenes anamnēze (reimatisks vai autoimūnas slimības, pozitīvs HLA B27 vecākiem)
- Ietekme uz aktivitātes līmeni, miegu un/vai skolas apmeklējumu
- Ilgums vairāk kā > 6 nedēļas [8].

4.3. JIA diagnoze apšaubāma

Ja pēc anamnēzes un klīniskās izmeklēšanas datiem JIA diagnoze apšaubāma, nepieciešama tālāka diferenciālā diagnostika.

4.3.1. Diferenciāldiagnozes

Tabula nr. 3

JIA diferenciāldiagnozes [10,11]

Slimība	Sastopamība Vecums	Simptomi	Kā diagnosticēt?	Prognoze
Augšanas sāpes	10-20 % bērnu, zēni = meitenes Parasti zem 10 gadu vecuma (3-12)	Sāpes kājās, parasti abpusējas, dienas izskaņā vai naktī, neklībo, ilgst no 10 minūtēm līdz dažām stundām	Normāli fizikālās izmeklēšanas rezultāti	100 % izzūd, bērnam kļūstot vecākam
Labdabīgs hipermobilitātes sindroms Attiecas uz sāpēm ekstremitātēs, kas rodas	25-50% no tiem ir jaunāki par 10 gadiem. LHS ģimenēs bieži atkarojas.	Intermitējošas, dziļas, periodiskas sāpes dienas beigās vai naktī ceļgalos, pēdās un/vai potītēs. Ja bērns spēlē klavieres, vijoli	Pamatojoties uz iepriekš noteiktu kritēriju virkni, kas kvantitatīvi raksturo locītavu pārmērīgu kustīgumu.	Labdabīgs stāvoklis, kas ar vecumu samazinās.

sakarā ar paaugstinātu locītavu kustīgumu (kustību apjomu), bez jebkādas saistības ar iedzimtu vai saistaudu slimību		u.c., slimība to vietā var skart pirkstus. Fiziska aktivitāte vai slodze var ierosināt vai pastiprināt sāpes. Retāk var būt viegls locītavas pietūkums.	Var izmantot Beitona hipermobilitātes skalu. Laboratoriskās analīzes normas robežās.	
Tranzitors sinovīts s. toksisks sinovīts, kairināta gūža. Nezināma iemesla izraisīta šķidrums uzkrāšanās gūžas locītavā, kas pats no sevis izzūd, neatstājot bojājumu.	Tas skar 2-3% bērnu. Biežāk sastopams zēniem. Vecumā no 3 līdz 10 gadiem. (2 – 8 gadi).	Sāpes gūžā un klibošana. Gūžas sāpes, kas parasti sākas pēkšņi, var izpausties kā sāpes cirksnī, augšstilba augšējā daļā vai dažkārt ceļgalos. Vissastopamākā izpausme ir klibošana pēc pamošanās vai arī bērns atsakās staigāt. Simptomi 1-3 dienas, bet var būt arī līdz 1 mēnesim. 5% gadījumu skartas ir abas gūžas locītavas.	Fizikālā izmeklēšana sniedz raksturīgas pazīmes, samazinātas un sāpīgas kustības gūžā ar klibošānu. Anamnēzē augšējo elpceļu respiratora infekcija (32-50%). Var būt neliels EGĀ, CRP paaugstinājums (CRP <20). Rentgena uzņēmumi ir normāli, tāpēc parasti tos neveic, var veikt ultrasonogrāfiju, kur vēro nelielu izvīdumu.	Vairāk kā 99% bērnu pilnībā atveseļojas. Nereti rodas atkārtotas pārejoša sinovīta epizodes (15%), kas parasti ir vieglākas un īsākas kā pirmā epizode.
Leg-Kalve- Pertesa (Legg-Calve-Perthes) slimība jeb augšstilba kaula galviņas avaskulāra nekroze.	Tā nav bieža slimība, sastopama 1 no 10 000 bērniem. Daudz biežāk zēniem (4:1). Vecums - 3 un 12 gadu vecumā, īpaši bērniem no 4 līdz 9 gadiem.	Klibošana un dažādi izteiktas sāpes gūžā. Parasti iesaistīta ir viena gūžas locītava, apmēram 10-20% gadījumos – bilaterāli. Drudzis nav raksturīgs.	Kustības gūžā ir ierobežotas un var būt sāpīgas. Rentgena uzņēmumi sākumā var būt normāli, bet vēlāk parādās slimības progress. Ar kaulu skenēšanu un magnētisko rezonansi slimību var atklāt agrāk nekā ar parastiem rentgena uzņēmumiem. CRP – norma.	Tā atkarīga no tā, cik lielā mērā ir iesaistīta augšstilba kaula galviņa (jo mazāk, jo labāk) un no bērna vecuma (labāka zem 6 gadu vecuma). Vis process (no fragmentācijas līdz reģenerācijai) pilnībā aizņem no 12 līdz 18 mēnešiem.
Osguda-Šlatera (Osgood-Schlatter) slimība To izraisa lielā kaula tuberozes (maza kaula izaugums apakšstilba augšējā daļā) atkārtota trauma ar ceļa kauliņa cīpslu	To sastop apmēram 1% pusaudžu, biežāk tiem, kas nodarbojas ar sportu.	Sāpes pastiprinās pie aktivitātēm, tādām kā skriešana, lēkšana, uzkāpšana vai nokāpšana pa kāpnēm un stāvēšana uz ceļiem. 25-50% bilaterāls	Diagnozi uzstāda, klīniski izmeklējot, ļoti raksturīgs ir jutīgums vai sāpes, dažkārt kopā ar pietūkumu vietā, kur ceļa kauliņa cīpsla pievienojas lielajam liela kaulam. Rentgena uzņēmumi var būt normāli vai var parādīt mazus kaula fragmentus lielā lielakaula tuberozes rajonā.	Slimība ar laiku izzūd
Reaktīvs artrīts ir aseptisks akūts locītavu iekaisums, kas norīt pēc infekcijas, bez izsaucēja atrašanās		Parasti jādodomā, ja ir >1 locītava un ir ekstraartikulārs infekcijas avots. Var būt tenosinovīti, bursīti, daktilīti, konstitucionālie simptomi, var būt eritematozi elementi uz ādas kā triggers baktēriju infekcija elpvados, gremošanas traktā, urīnceļos vai dzimumorgānos. Parasti 7 — 10 dienas pēc infekcijas. Skar lielās locītavas — ceļi, potītes, gūžas	Biežākie izsaucēji: <i>Chlamydia</i> , <i>Yersinia</i> , <i>Salmonella</i> , <i>Shigella</i> , <i>Campylobacter</i> , <i>Mycoplasma</i> asins kultūras un autoantivielas parasti negatīvas Var būt neliela leukocitoze, samazināts hemoglobīns, Paaugstināti iekaisīgie rādītāji – CRP, EGĀ Sinoviālais šķidrums – sterils Var būt pozitīvs urīna vai fēču uzņēmums (atkarībā no laika) Reitera sindroms — uretrīts, konjunktivīts, artrīts Bieži asociācijā ar HLA B27	
Vīrusu etioloģijas artrīti	Parādās ziemā vai pavasarī	Asimptomātiski, bet var prezentēties ar <i>erythema infectiosum</i> , artralģijas vai	Asins analīzēs (var būt anēmija, leukopēnija, trombocitopēnija un pancitopēnija), EGĀ un CRP	

	Biežāk meitenēm kā zēniem	artrīti 8 %, parasti 2 nedēļas pēc saskares ar vīrusu. Akūts simetrisks poliartrīts — pirksti, pēdas, plaukostas, ceļi «Iekļaukāti vaigi», izsitumi	parasti - norma, ANA , RF — neg. Seroloģija: Parvovīruss B19 IG M (parādās 1 nedēļu pēc inficēšanās un persistē līdz 6 mēnešiem)	
Poststreptokoku artrīts	Nedaudz biežāk meitenēm Vecums: no 5 – 15 gadiem, vidēji 9,7 gadi	Nemigrējošs artrīts. Parasti asimetrisks apakšējo ekstremitāšu oligoartrīts, visbiežāk celis, potīte, 25 % iesaistās mugurkauls	Diagnoze balstās uz klīnisko atradni un dokumentētu pārciesto streptokoku infekciju. Attīstās pēc A grupas streptokoku infekcijas (< 10 dienas pēc)	
Laimas slimības artrīts	Parasti skolas vecuma bērni Artrīts kā vēlīna manifestācija – attīstās mēnešus vai gadus pēc ērces koduma.	var parādīties migrējošas artralģijas, mialģijas var parādīties locītavu pietūkums un kustību ierobežojums skartajās locītavās Bieži izteikts locītavu pietūkums ir mazsāpīgs vai pat bez sāpēm locītavās Visbiežāk - ceļa locītava, tad pleca, potītes, elkoņa, tenoromandibulāra, plaukostas locītava, ļoti reti sīkās locītavas.	Ierosina baktērija Borrelia burgdorferi (Laimas boreliozes) Borrelia burgdorferi IgM, IgG (ELISA). Ja IgG klases antivielas pret Borrelia burgdorferi atrod ar ELISA, tad Laimas artrīta diagnozes apstiprināšanai izmanto Western blot testu. Izmeklējot sinoviālo šķidrumu, ar PCR nosaka B. burgdorferi gēnu klātbūtni.	
Osteomielīts ir kaulu smadzeņu iekaisums, kas pāriet uz kaulaudiem, kaulu plēvi un apkārtējiem mīkstajiem audiem	Zēni slimo līdz pat divām reizēm biežāk.	izpaužas ar sāpēm skartajā kājā vai rokā un paaugstinātu ķermeņa temperatūru – virs 38°C. Jaundzimušajiem ir raksturīga pseidoparēze, kad bērns nekustina skarto ekstremitāti. Slimības sākuma stadijās izmaiņas uz ādas var nebūt redzamas; ja slimība progresē, tad parādās tūska un apsārtums.	Asins analizēs nosaka iekaisuma rādītājus, taču tie ir nespecifiski. Lai varētu noteikt izraisītāju, obligāti nepieciešams asins uzsvējums. Uzsvējums ir pozitīvs aptuveni 50% gadījumos. Vizuālai diagnostikai izmanto rentģenu, ultrasonogrāfiju un magnētisko rezonansi. Rentģenoloģiski slimības sākuma stadijās izmaiņas nav redzamas. To veic tāpēc, lai izslēgtu citas saslimšanas. Ultrasonogrāfijā var redzēt palielinātu šķidruma daudzumu locītavās vai šķidruma kolekcijas pie kaula. Magnētiskā rezonanse ir visjutīgākā izmeklēšanas metode, kas jau agrīni parāda patoloģiskas izmaiņas – kaulu smadzeņu tūska.	
Malignitāte (Leikoze, limfoma, osteosarkoma, Juinga sarkoma)	Juinga sarkoma un osteosarkoma ir 2 biežākie malignie kaulu audzēji bērniem ar sāpēm kaulos (80 un 90 %).	Intermitējošas sāpes, kas pakāpeniski pastiprinās Nakts sāpes, kuru dēļ bērns pamostas, neļdz NSPL Sarkanā karoga simptomi Sāpes kaulos sastop 21-33 % leukēmijas, muskuloskeletālie simptomi – 62 %.	Izmaiņas asins ainā (-pēnijas) Trombocīti – normas robežās vai samazināti Leikopēnijas, trombocitopēnijas un nakts sāpju kombinācija – 100 % sensitīva un 85 % specifiska pie akūtas limfoblastu leikozes. Paaugstināts EGĀ un LDH. Limfadenopātijas, hepatosplenomegālija. Rentģens – periostāla reakcija, mīksto audu iesaiste.	

4.3.2. Sarkanā karoga simptomi, liek aizdomāties par infekciju, malignitāti vai traumu:

- 1) Drudzis, slikta pašsajūta, sistēmiskas sūdzības (samazināta ēstgriba, svāra zudums, svīšana)
- 2) Kaulu vai locītavu sāpes ar drudzi

- 3) Refraktāras un nepārejošas, persistējošas nakts sāpes, kurām nav izskaidrojama iemesla, nelīdz pretsāpju zāles
- 4) Neatbilstība starp slimības vēsturi un atradni (nepienācīga bērnu aprūpe, neizskaidrojamas hematomas, iepriekš konstatētas izmaiņas muskuloskeletālā sistēmā)

Konstatējot jebkuru no sarkanā karoga simptomiem, atkarībā no pacienta stāvokļa smaguma, steidzami veicami papildus izmeklējumi vai, ja pacienta stāvoklis smags, jānosūta uz BKUS caur NMPON vai, sazinoties ar attiecīgās specialitātes ārstu (atkarībā no tā, par kādu saslimšanu rodas aizdomas), plānveidā stacionēt izmeklēšanai.

4.3.3. Izmeklējumi, kas veicami, ja diagnoze JIA apšaubāma

Tabula nr. 4

Izmeklējumi gadījumā, ja JIA diagnoze apšaubāma [12]

Attēldiagnotika:

Izmeklējums	Atradne
Rentgenogramma skartajai locītavai (locītavām) divās projekcijās	Rutinās rentgenogrammā var ieraudzīt lūzumus, dažus audzēju veidus – kaulu jaunveidojumus. Audzēji var būt redzami rentgenā kā periostāla reakcija, kortikāla destrukcija, mīksto audu masas. Var vērot hondropātijas.

Laboratorie izmeklējumi:

Tests	Stāvoklis, ko raksturo pozitīvs vai izmainīts rezultāts	Diagnostiskās iespējas
Pilna asins aina	Leikocitoze, trombocitoze – iekaisums, infekcija Citopēnija – malignitāte, sistēmas sarkanā vilkēde	Leikocītu skaits parasti ir normāls pacientiem ar JIA un 66 % bērniem ar leukēmiju
EGĀ	Iekaisums, infekcija	Var būt normāls pie artrīta Trombocītu izmaiņas un EGĀ paaugstināšanās var norādīt uz audzēju Izmainās lēnāk kā CRP
CRP	Infekcija, iekaisums	Jūtīgāks rādītājs agrīna osteomielīta gadījumā Līmenis palielinās ātri un krītas ātri, ja terapija piemērota
Alat, KFK, LDH	Miozīts, miopātija, malignitāte	Paaugstinātas transamināzes un muskuļu fermenti miozīta, miopātijas gadījumā Paaugstināta LDH malignitātes gadījumā.
ASLO	Pēcstreptokoku artrīts	Titra pieaugums pēcstreptokoka artrīta gadījumā - 21-32 dienas pēc akūta faringīta epizodes
B. Burgdorferi IgM, IgG	Laimas slimība	Jāvērtē atbilstoši klīnikai. https://bkus.lv/lv/content/vadlinijas-laima-boreliozes-diagnostikai
Analīzes atkarībā no iespējamā izraisītāja – EBV, Parvo B19 utt.		

5. JIA diagnoze pēc izmeklēšanas primārās aprūpes līmenī ticama

Ja primārās aprūpes līmenī rodas aizdomas par JIA, papildus izmeklējumus nav nepieciešams veikt, jo vizītē pie reimatologa ambulatori vai stacionārā tiks veikti visi nepieciešamie izmeklējumi. Daļa no specifiskiem izmeklējumiem bez maksas tiek veikta tikai ar bērnu reimatologa nosūtījumu, kā arī daudzos gadījumos atkārtota, lieka analīžu ņemšana var būt bērnam traumatizējoša. Ja tas nepagarina gaidīšanas laiku pie reimatologa, kā arī, ja ir pieejami speciālisti ar pieredzi darbā ar pediatriem pacientiem, līdz vizītei var veikt galveno procesā iesaistīto locītavu ultrasonogrāfiju, kā arī veikt acu apskati spraugas lampā uveīta izslēgšanai.

5.1. Terapija līdz vizītei pie reimatologa

Līdz reimatologa apskatei, primārās aprūpes speciālists var uzsākt ārstēšanu ar perorālajiem nesteroidajiem pretiekaisuma līdzekļiem (NSPL), kas uzskatāma par simptomātisku terapiju, bet neietekmē slimības gaitu, izņemot atsevišķu JIA tipu gadījumā. NSPL bērnu reimatoloģijā izmantojamās medikamentus un devas skat. 7.1.1.2. nodaļā, 8. tabulā [4].

5.2. Plānveida bērnu reimatologa konsultācija ambulatori

Ja stāvoklis neprasa steidzamu palīdzību: nav būtiski ierobežotas ikdienas aktivitātes, nav sistēmisku simptomu vai citu “sarkanā karoga” simptomu, pacientu pie reimatologa var nosūtīt plānveidā. BKUS mājaslapā pieejama informācija par iespēju ārstiem konsultēties ar BKUS speciālistiem telefoniski. <https://bkus.lv/lv/content/bkus-specialistu-konsultacijas-profesionaliem>
Pirmreizējus pacientus reimatologi pieņem tikai klātienē vizītē.

1. Vairumā gadījumu vecāki paši piesaka bērnu uz vizīti, kad no sava ģimenes ārsta saņēmuši nosūtījumu uz konsultāciju vai izmeklējumu:

- a) zvanot uz tālr. 80708866;
- b) aizpildot elektronisku pieteikuma formu:
<https://www.bkus.lv/lv/pieteikuma-forma>

2. Nosūtījumā iekļaujamā informācija:

- a) slimības diagnoze;
- b) anamnēze;
- c) klīniskā aina;
- d) veiktie izmeklējumi un tajos konstatētās izmaiņas;
- e) saņemtā terapija;
- f) indikācijas konsultācijai vai izmeklējumam un tā mērķis.

5.3. Bērnu reimatologa konsultācija BKUS paātrinātā kārtā caur steidzamības rindu

Bērnu slimnīcā ir spēkā pacientu nosūtīšanas kārtība pie speciālistiem steidzamā kārtā, lai nodrošinātu savlaicīgu diagnostiku un ārstēšanu, kā arī saskaņotu pacientu dinamiskās novērošanas kārtību. Nepieciešamību nokļūt pie speciālista vai veikt izmeklējumu izvērtē ģimenes ārsts vai primārās aprūpes ārsts. Ja pacientam speciālista konsultācija vai izmeklējums nepieciešams ātrāk, nekā var piedāvāt

attiecīgās specialitātes vai izmeklējuma rindas kārtība, nepieciešams izvērtēt pēc sekojošiem kritērijiem:

- 1) Pacienta veselības stāvoklis neatbilst neatliekamās palīdzības statusam;
- 2) Ģimenes ārsta veiktajos izmeklējumos un analīzēs ir izmaiņas, kas prasa tālāku rīcību un diagnozes apstiprināšanu 2 nedēļu laikā;
- 3) Ja pēc ģimenes ārsta domām pacientu nepieciešams tuvāko nedēļu laikā pieteikt uz izmeklējumu diagnozes apstiprināšanai, kuru nepieciešamību izvērtē speciālists;
- 4) Pacienta izrakstā no stacionāra vai konsultanta slēdzienā ir norādījums konkrēta speciālista konsultācijai (vai izmeklējumam) konkrētā laika periodā;
- 5) Pacientam ar hronisku slimību novērojams slimības paasinājums, kas nelabojas no nozīmētās ārstēšanas.

<https://bkus.lv/lv/content/bkus-specialistu-konsultācijas-profesionāliem>

5.4. Nosūtīšana stacionēšanai caur BKUS NMPON

Ja bērna stāvoklis prasa steidzamu stacionēšanu, primārās aprūpes speciālists pacientu var nosūtīt uz BKUS akūto neatliekamās medicīniskās palīdzības un observācijas nodaļu (NMPON). Bērnu reimatologi Latvijā pieejami tikai BKUS, tādēļ nosūtīšana uz reģionālo slimnīcu pediatrijas nodaļām nav racionāla, izņemot gadījumus, kad pacienta stāvokli pirms transportēšanas uz BKUS nepieciešams stabilizēt, un pārvešana veicama medicīnas personāla uzraudzībā.

Ne visas situācijas ir paredzamas, tomēr biežākās indikācijas bērna stacionēšanai caur BKUS NMPON gadījumos, kad ir aizdomas par juvenilu idiopātisku artrītu, ir:

- 1) sistēmiski simptomi - drudzis, izsitumi, hepatosplenomegālija;
- 2) aizdomas par makrofāgu aktivācijas sindromu klīniski un/vai laboratoriski;
- 3) kustību traucējumu dēļ būtiski ietekmētas ikdienas aktivitātes - bērns nespēj veikt vai ir apgrūtināta pašaprūpe, pārvietošanās;
- 4) sāpes locītavās, kuras neizdodas mazināt ar pretiekaisuma līdzekļiem.

6. Bērnu reimatologa nozīmētie izmeklējumi.

Laboratoriskie un radioloģiskie izmeklējumi, kā arī speciālistu konsultācijas ir jāpielāgo, izvērtējot konkrētā pacienta veselības stāvokli un sūdzību raksturu, objektīvās izmeklēšanas datus, un ir jānozīmē nepieciešamie izmeklējumi. Visiem pacientiem nav obligāti nepieciešams veikt pilnīgi visus izmeklējumus, kas iekļauti 1., 2., 3. tabulās.

6.1. Laboratoriskie izmeklējumi

Tabula nr.5

Laboratoriskie izmeklējumi [13,14]

Kategorija	Tests
Asinsrades sistēma	Pilna asins aina, dzelzs
Iekaisuma marķieri	CRP (C reaktīvais proteīns) EGĀ (eritrocītu grimšanas ātrums) SAA (seruma amiloīds A) feritīns, kalprotektīns
Aknu un nieru darbība, muskuļu enzīmi	ALAT (Alanīnaminotransferāze) ASAT (Aspartātaminotransferāze) GGT (gamma-glutamīltransferāze) LDH (Laktātdehidrogenāze) KFK (Kreatīnkināze) SF (sārmainā fosfatāze) urea, kreatinīns
Imunoloģiskie marķieri – JIA tipa noteikšanai	ANA (antinukleārās antivielas) HLA B27 – (Human Leukocyte Antigen (subtypes B*2701–2759)) – cilvēka leukocītu antigēns ENA (ekstrahētas antinukleārās antivielas) anti ds DNS (antivielas pret dubultspirāles dezoksiribonukleīnskābi) RF (reimatoīdais faktors) TNF (tumora nekrozes faktors) IgG, IgM, IgA (Ig – imūnglobulīns) C3, C4 (komplementa komponenti)
Vairogdziedzera darbība	Tireoīdstimulējošais hormons (TSH), brīvais tiroksīns (FT4)
Vitamīnu līmenis	D vitamīns,
Infekciju marķieri	HBV – vīrushepatīts B HCV – vīrushepatīts C HIV – cilvēka imūndeficīta vīruss Seroloģija uz Borrelia burgdorferi IgM, IgG QuantiFERON TB Gold asins tests (TB – tuberkuloze)
Citi	urīna analīze, ATK – angiotenzīna konvertāze,

6.2. Radioloģiskie un citi izmeklējumi atkarībā no simptomu spektra

Tabula nr. 6

Radioloģiskie un citi izmeklējumi [13,14]

Kategorija	Izmeklējumi
Plaušu izmeklējumi	Rentgens (Rtg) – TB (tuberkuloze) izslēgšanai
Sirds un asinsvadu sistēmas izmeklējumi	EKG (elektrokardiogramma) - JIA ar sistēmisku sākumu (Stilla slimība) Eho KS (ehokardiogrāfija) - JIA ar sistēmisku sākumu (Stilla slimība)
Locītavas	USG (ultrasonogrāfija) – iekaisuma diferencēšanai un aktivitātes izvērtēšanai, MR (magnētiskā rezonanse) – iekaisuma diferencēšanai un aktivitātes izvērtēšanai RTG locītavām – pēc indikācijām
Gastrointestinālā trakta izmeklējumi	USG vēderam un nierēm - JIA ar sistēmisku sākumu (Stilla slimība)
Ādas izmeklējumi	Biopsija - psoriātisks artrīts

6.3. Speciālistu konsultācijas atkarībā no simptomu spektra (indikācijām), lai izslēgtu citu sistēmu (orgānu) iesaisti pie JIA

Tabula nr. 7

Speciālistu konsultācijas [13,14]

Speciālists	Indikācijas
Oftalmologs	uveīta (akūta vai hroniska iridociklīta) izslēgšanai - visiem
Pneimonologs	ja aizdomas par LTBL (latenta tuberkulozes infekcija)
Dermatologs	ja aizdomas par psoriātisku artrītu
Gastroenterologs	ja aizdomas par iekaisīgām zarnu slimībām

7. Apstiprināta JIA diagnoze

Ja, ņemot vērā objektīvo izmeklēšanu, izmeklējumus, neatbilstību citām diferenciāldiagnozēm, tiek konstatēta JIA diagnoze, ir nepieciešama terapijas uzsākšana.

7.1. JIA terapija

JIA terapijai ir jābūt agrīnai, efektīgai un drošai ar terapijas mērķi agrīni sasniegt neaktīvu slimības fāzi, kas ietver:

- sinovīta/iekaisuma ārstēšanu;
- locītavas skrimšļa un kaulu bojājumu novēršanu;
- locītavu funkciju normalizēšanu un invaliditātes rašanās novēršanu.

7.1.1. JIA medikamentozā terapija

JIA medikamentozā ārstēšanā tiek pielietotas sekojošas medikamentu grupas un metodes:

- 1) nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi un glikokortikosteroīdi;
- 2) slimību modificējošie antireimatiskie medikamenti :
 - tradicionālie SML medikamenti: *Methotrexatum*, *Sulfasalazinum*, *Leflunomidum*, *Ciclosporinum*;
 - bioloģiskie SML medikamenti;
- 3) jaunākas paaudzes slimību modificējošie antireimatiskie medikamenti;
- 4) autologa cilmes šūnu transplantācija. Intensīva, lielu devu imunosupresīva terapija ar mērķi likvidēt autoreaktīvus T limfocītus ar sekojošu hematopoētisko cilmes šūnu transplantāciju;
- 5) lokāla ārstēšana:
 - acis (uveīts) - topiski glikokortikosteroīdi un midriātiķi, oftalmologa kompetence;
 - locītavas (intraartikulāras injekcijas) – *Triamcinoloni heksacetoni* vai *Methylprednisoloni acetat* 1 mg/kg lielajās locītavās (maksimāli 40 mg) un 0,5 mg/kg mazajās locītavās, maksimāli 4 reizes/gadā/vienā locītavā) [15].

7.1.1.1. Nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi

NSPL piemēroti monoterapijā bez i/a glikokortikosteroīdu ievades JIA aktīva artrīta ārstēšanā ne ilgāk par 2 mēnešiem, ja ir zema slimības aktivitāte, nav locītavu kontraktūras un nav slimības nelabvēlīgi prognostiski rādītāji. Izmanto *Diclofenac*, *Ibuprofen*, *Naproxenum*, *Meloxicamum*, *Celecoxibum* (Tabula nr.8.) [15].

7.1.1.2. Tradicionālie SML medikamenti

Methotrexatum – ir pirmās izvēles preparāts no tradicionālās SML medikamentu grupas.

- deva: 15 mg/m² 1 x nedēļā p/o vai parenterāli (s/c vai i/m), labāk tukšā dūšā;
- maksimālais efekts parasti 4–6 mēnešus pēc terapijas uzsākšanas;
- devas ≥ 15 mg/m² jānozīmē parenterāli;
- folīnskābe vai folskābe – 25–50% no MTX devas (2,5 – 7 mg) vienu reizi nedēļā 24 st. pēc MTX lietošanas vai 1 mg/dienā;
- sasniedzot remisiju – MTX turpina vēl 6 mēnešus.

Sulfasalazinum – piemērots ārstēšanā artrītam ar entezītu, HLA B27 antigēna pozitīviem JIA pacientiem. *Sulfasalazinum* lietošanu iesaka, ja MTX vai *Etanerceptum* terapija ir nepietiekama vai nevar tikt lietota.

Leflunomide - piemērots JIA ārstēšanā, ja artrīts 5 un vairāk locītavās, ja ir vidēja slimības aktivitāte ar sliktiem prognozes rādītājiem vai ir augsta slimības aktivitāte bez sliktiem slimības prognozes rādītājiem.

Ciclosporinum - kalcineirīna inhibitoru lietošana kā viena no terapeitiskajām iespējām ieteicama pacientiem ar sistēmas JIA pazīmēm, kas liecina par MAS. Kā pirmā terapijas izvēle kalcineirīna inhibitori nav piemēroti pacientiem ar aktīvu artrītu bez sistēmiskām pazīmēm.

Ja JIA terapija ar NSPL, tradicionāliem SML medikamentiem 3–6 mēnešu laikā nav efektīva un ir JIA gaitas prognostiski nelabvēlīgi faktori, tad uzsākama ārstēšana ar bioloģiskiem SML [15].

Medikamenti JIA ārstēšanai [15]

Medikaments	Deva	Eiropas Zāļu Agentūras apstiprinātais lietošanas vecums bērnu reimatoloģijā	Indikācijas bērnu reimatoloģijā
<i>Diclofenac</i>	2-3 mg/kg/dnn: dalot 3 devās p/o Retardētā forma: 1 deva	14 gadi	Artrīts
<i>Ibuprofen</i>	20-40 mg/kg/dnn: dalot 3-4 devās p/o	6 mēneši	Sāpes, drudzis
<i>Meloxicamum</i>	0,125-0,35 mg/kg/dnn p/o	15 gadi	Artrīts
<i>Naproxenum</i>	10-15 mg/kg/dnn: 2 devās p/o	1 gads	Artrīts
<i>Celecoxibum</i>	6 mg/kg/dnn: 2 devās p/o vai 12 mg/kg/dnn: 1 devā p/o	12 gadi	Artrīts
<i>Prednisonum/ prednisolonum</i>	0,1-0,2 mg/kg/dnn (maksimāli 5 mg/dnn) p/o	Pēc terapeitiskām indikācijām	JIA: smags sistēmisks JIA, smags peri-/miokardīts, smags uveīts (hipotonija vai kristaloīda makulas tūska), citu medikamentu intolerance ("zema deva"); vai kā "sākotnējā" terapija augstā devā, piemēram, 2 mg/kg/dnn, kamēr tiek sasniegts SML terapeitiskais efekts
<i>Prednisonum</i> kā orāla <u>augstas devas</u> terapija	≥1-2 mg/kg/dnn prednisolona ekvivalents		
<i>Prednisonum</i> kā orāla <u>vidējas devas</u> terapija	0,2-1,0 mg/kg/dnn prednisolona ekvivalents		
<i>Prednisonum</i> kā orāla <u>zemas devas</u> terapija	< 0,2 mg/kg/dnn prednisolona ekvivalents vai <4mg/m ² /KVL		
<i>Prednisonum</i> kā <u>i/v pulsa</u> terapija	>(5)-10 mg/kg/dnn prednisolona ekvivalenta 10-30 mg/kg/dnn Metilprednisolons i/v 1-3 dienas (maksimālā deva 1g/devā)		
<i>Triamcinoloni heksacetonidum Methylprednisoloni acetat</i>	0,5-1 mg/kg lielajās locītavās. Devas pielāgošana atkarīga no locītavas lieluma (piemēram, maksimāli 2 mg starpfalangu locītavās) injekcijas vienā un tajā pašā locītavā ne biežāk kā reizi 3 mēnešos	5 mēneši	Artrīts, tendovaginīts
<i>Sulfasalazinum</i>	30-50 mg/kg/dnn, dalot 2-3 devās	6 gadi	Artrīts
<i>Methotrexate</i>	10-15 (20) mg/m ² reizi nedēļā (p/o, s/c, i/m)	2 gadi	Poliartikulārs JIA, psoriātisks artrīts, uveīts, kolagenozes
<i>Leflunomidum</i>	Svars < 20 kg: 1.diena 100 mg/dnn, no 2.dienas 10 mg/kg/dnn Svars 20-40 kg: 1-2.diena 100 mg/dnn, no 3.dienas 10-20 mg/kg/dnn Svars > 40 kg: 1-3.dienai 100 mg/dnn, no 4.dienas 20 mg/kg /dnn	6- 17 gadi	JIA, poliartrīts, iepriekš MTX terapijas neefektivitāte
<i>Ciclosporinum</i>	3- 5 mg/kg/dnn	Pēc terapeitiskām indikācijām	sJIA ar MAS

Saīsinājumi: mg – miligrami; kg – kilogrami; dnn – diennakti, p/o – perorāli; m² – kvadrātmeters; KVL – ķermeņa virsmas laukums; i/v – intravenozi; g – grams; s/c – subkutāni

7.1.1.3. Bioloģiskie SML medikamenti

Bioloģiskie SML medikamenti būtiski aizkavē locītavu, kā arī ekstraartikulāru sistēmisku (sirds un asinsvadu sistēmas, elpošanas sistēmas, nieru u.c.) bojājumu rašanos

organismā, tādējādi samazinot pacientu invaliditāti un ievērojami uzlabojot viņu dzīves kvalitāti. Atšķirībā no parasti lietojamiem tradicionāliem SML, bioloģiskie SML iedarbojas uz konkrētām slimības procesā iesaistītām imūnsistēmas daļām. Tie selektīvi inhibē iekaisuma citokīnus, citokīnu receptorus vai tieši saistās ar receptoriem limfocītos, piemēram, CTLA-4, CD20. Bioloģiskos SML pediatrijā lieto subkutāni vai intravenozi. Šo medikamentu radīšana kļuva iespējama, pateicoties pēdējiem sasniegumiem iekaisuma procesa patofizioloģijas izpētē. To ieviešana klīniskajā praksē pavēra jaunu ēru reimatisko slimību ārstēšanā. Tomēr jāatceras, ka šie medikamenti nav alternatīva tradicionāliem antireimatiskiem medikamentiem un to lietošana ir nepieciešama tikai pacientiem ar smagākām un tradicionālas terapijas rezistentām gaitām pēc Bioloģiskās terapijas konsīlija lēmuma [16-20].

1) TNF- α medikamenti:

• TNF- α receptoru blokators

Etanerceptum/Enbrel/biosimilārs Erelzi

Tā darbības mehānisms ir TNF receptoru bloķēšana uz šūnu virsmas un TNF - α receptora konkurējoša inhibēšana, novēršot TNF mediēto šūnu atbildes reakciju TNF - α bioloģiskas inaktivēšanas dēļ. Izvadīšanas pusperiods ir 3,5 dienas.

Zāles ir indicētas aktīva poliartikulāra JIA pacientiem no 2 gadu vecuma, ja atbildes reakcija iniciāli pret *Methotrexatum* un *Leflunomidum* terapiju nav bijusi pietiekama vai pierādīta to nepanesamība [21].

• TNF- α rekombinēta cilvēka monoklonāla antiviena

Adalimumabum/Humira/biosimilārs Hyrimoz

Tā darbības mehānisms ir neitralizēt TNF bioloģisko darbību, bloķējot tā mijiedarbību ar p55 un p75 šūnu virsmas TNF receptoriem. Izvadīšanas pusperiods ir 14 dienas.

Zāles kombinācijā ar *Methotrexatum* ir indicētas aktīva poliartikulāra JIA ārstēšanai bērniem no 2 līdz 17 gadu vecumam [21].

2) IL-6 humanizēta monoklonāla antiviena

Tocilizumabum/RoActembra

Tocilizumabum ir humanizēta IgG1 monoklonāla antiviena pret cilvēka interleikīna-6 (IL-6) receptoru. Tas specifiski saistās gan ar šķīstošiem, gan pie membrānas fiksētiem IL-6 receptoriem, tādējādi mazinot iekaisumu un citus JIA simptomus. Izvadīšanas pusperiods ir 8 – 14 dienas.

Tocilizumabum ir indicēts aktīva sistēmiska JIA un JIA poliartrīta ārstēšanai pacientiem no divu gadu vecuma, kuriem bijusi nepietiekama atbildes reakcija uz iepriekš veikto ārstēšanu ar NSPL, MTX un sistēmiskajiem kortikosteroīdiem [21].

3) T šūnu kostimulācijas modulators

Abataceptum

Abataceptum ir konjugēta olbaltumviela, kas sastāv no cilvēka citotoksiskā T –limfocītu saistītā antigēna 4 ekstracelulāriem domēniem, kas saistītās pie cilvēka IgG1 modificētā Fc fragmenta. *Abataceptum* lieto kā otrās rindas bioloģisko medikamentu vidēji smaga vai smaga aktīva JIA poliartikulārās formas ārstēšanai no 6 gadu vecuma [21].

4) IL-1 medikamenti

- **Humanizēta monoklonāla IL-1 beta antiiviela**

Canakinumabum

Canakinumabum ir humanizēta monoklonāla cilvēka interleikīna-1 beta (IL-1 beta) antiiviela. *Canakinumabum* ir indicēts aktīva sistēmiska JIA ārstēšanai pacientiem no divu gadu vecuma [21].

- **Cilvēka IL-1 receptoru antagonists**

Anakinrum/Kineret

Anakinrum ir cilvēka IL-1 antagonists, neitralizē IL-1 alfa un IL-1 beta bioloģisko aktivitāti. JIA ārstēšanai *Anakinrum* tiek rekomendēts kā sākotnējā terapija pacientiem ar aktīvu sistēmisku JIA ar augstu slimības aktivitāti un MAS [20,21].

Bioloģiskie SML JIA terapijā [21]

Zāles	Mērķis	JIA indikācijas	Ievades veids	Devu varianti
<i>Etanerceptum</i>	TNF	Poliartikulārs JIA vecumā no 2 gadiem	Zemādas injekcija	0,4 mg/kg divas reizes nedēļā, maksimāli 25 mg/devā
<i>Adalimumabum</i>	TNF	Poliartikulārs JIA vecumā no 2 gadiem	Zemādas injekcija	24 mg/m ² , maksimāli 40 mg/devā katru otro nedēļu
<i>Tocilizumabum</i>	IL-6	Sistēmisks un poliartikulārs JIA vecumā no 2 gadiem	Intravenoza infūzija	8 mg/kg, ja svars ≥ 30 kg 12 mg/kg, ja svars < 30kg
<i>Abataceptum</i>	CTLA-4	Poliartikulārs JIA vecumā no 6 gadiem	Intravenoza infūzija	10 mg/kg, 0., 2. un 4. nedēļā, pēc tam katru 4. nedēļu, maksimāli 1000 mg/devā
<i>Canakinumabum</i>	IL-1 beta	Sistēmisks JIA vecumā no 2 gadiem	Zemādas injekcija	4 mg/kg, ja svars > 7,5 kg, maksimāli 300 mg, katru ceturto nedēļu
<i>Anakinrum</i>	IL-1 alfa un IL-1 beta	-	Zemādas injekcija	1,5 – 4 mg/kg, 1 reizi dienā, nepārsniedzot 8 mg/kg.

Bioloģisko SML lietošanas nevēlamās blakusparādības apkopotas 3. tabulā.

7.1.1.4. Jaunākas paudzes medikamenti**JAK medikaments *Tofacitinib*/ Xeljanz**

Aktīvā viela tofacitinibs iedarbojas, bloķējot enzīmu Janus kināžu darbību. Šiem enzīmiem ir svarīga nozīme iekaisuma procesā. Bloķējot šo enzīmu darbību, tofacitinibs palīdz mazināt iekaisumu un slimības simptomus.

Atļauts lietot bērniem no 2 gadu vecuma ar aktīvu poliartikulāru juvenilu idiopātisku artrītu (pJIA) vai juvenilu psoriātisku artrītu. Xeljanz tiek lietots pēc tam, kad ārstēšana ar vienu vai vairākiem SML nav bijusi pietiekami iedarbīga. Var lietot Xeljanz kopā ar metotreksātu vai vienu pašu, ja pacienti nevar lietot metotreksātu.

Juvenila idiopātiska artrīta ārstēšanai lieto Xeljanz divreiz dienā, un ieteicamā deva ir atkarīga no pacienta ķermeņa masas. Pacienti, kuru ķermeņa masa ir vismaz 40 kg, var lietot tabletes (5 mg divas reizes dienā) vai šķidro formu (5 ml divas reizes dienā), bet pacientiem, kuru ķermeņa masa ir mazāka par 40 kg, lieto zāļu šķidro formu (no 3,2 līdz 5 mg, pamatojoties uz pacienta ķermeņa masu) [22,23].

Sīkāka informācija par Xeljanz ir atrodama aģentūras tīmekļa vietnē: ema.europa.eu/medicines/human/EPAR/xeljanz.

7.1.2. Nemedikamentozā ārstēšana**7.1.2.1. Fizikālā un rehabilitācijas medicīna**

Rehabilitācija ir būtiska JIA ārstēšanas sastāvdaļa. Katram pacientam tiek izstrādāts un piemērots individuāls rehabilitācijas plāns (fizioterapeits, ergoterapeits, fizikālās un

rehabilitācijas medicīnas ārsts).

Aktīvas slimības periodā rehabilitācijas galvenais mērķis ir sāpju mazināšana un locītavu kustību apjoma saglabāšana, pielietojot aukstuma aplikācijas, atbilstošus vingrojumus un locītavas atslogojošas ortozes.

Neaktīvajā periodā uzsvars ir uz mobilitātes, muskuļu spēka un funkciju uzlabošanu, kontraktūru un deformāciju profilaksi. Tiek pielietotas siltuma aplikācijas, masāža, individuāli pielāgoti vingrojumi, ja nepieciešams, izgatavotas un pielāgotas ortozes. Būtiska ir ergonomikas un locītavu aizsardzības principu izskaidrošana, mājas vingrojumu un pašpalīdzības programmas apmācība.

Remisijas laikā mērķis ir atgūt un uzturēt labu fizisko sagatavotību, galvenokārt, ar fizisku aktivitāšu palīdzību. Regulāras, mērenas intensitātes, vecumam un funkcionālajam stāvoklim piemērotas fiziskās aktivitātes vismaz divas reizes nedēļā, iekļaujot vingrojumus svaru nesošās pozīcijās, uzlabojot muskuļu spēku, kustības locītavās un mazinot osteoporozes risku [24,25].

7.1.2.2. Psiholoģiskais atbalsts

Rehabilitācijā jāietver individuāli psiholoģiskā palīdzība - psihologs, psihoterapeits vai psihiatrs, lai palīdzētu pacientam sadzīvot ar hroniskām sāpēm un nogurumu, kā arī palīdzētu veidot sociālās iemaņas.

Tabula Nr. 10

Bioloģisko SML lietošanas nevēlamo blakusparādību kopsavilkums [21]

Blakusparādības	Anti-TNFα	Anti-IL-6	Anti-CTLA-4	Anti-IL-1
Aknu enzīmu līmeņa paaugstināšanās	•	•		•
Demielinizācija un neiroloģiskas komplikācijas	•			
Ekzēma un ādas psoriātisks bojājums	•	•		
Hematoloģiskie parametri	•	•		•
HSM /kardiovaskulāras slimības	•			
Injekcijas vietas/infūzijas izraisītas reakcijas	•	•	•	•
Infekcijas	•	•	•	•
Kuņģa-zarnu trakta traucējumi		•		•
Lipīdu profila izmaiņas		•		•
Malignitāte	Nav precīzu datu par paaugstinātu risku – jānovēro			
Mijiedarbība ar citām zālēm		•		

Autoimūnie sindromi (t.sk. SSV)	•			
Tuberkuloze	•		•	•
Makrofāgu aktivācijas sindroms	•			

8. Pacienta novērošana primārajā aprūpē pēc JIA diagnozes noteikšanas

JIA pacienta turpmākā novērošana ir ģimenes ārsta/pediatra un bērnu reimatologa pastāvīgs kopdarbs. JIA pacientiem ir nepieciešams nodrošināt regulāras vizītes pie ģimenes ārsta un bērnu reimatologa, kā arī citiem speciālistiem atkarībā no indikācijām. Bērnu reimatologs, regulāri izvērtējot slimības aktivitāti, nosaka pacienta uzraudzības, izmeklēšanas plānu, tajā iekļaujot visas algoritmā tālāk minētās sadaļas.

Lai izvērtētu pacienta slimības aktivitāti, lemtu par reimatologu kontroles vizīšu biežumu, tiek izmantota Bērnu veselības novērtējuma aptauja *CHAQ* (skatīt 1. pielikumu), *ACR Pedi* terapijas efektivitātes kritēriji (skatīt 3. pielikumu), slimības remisijas kritēriji (skatīt 4. pielikumu).

Aktīvas slimības laikā bērnu reimatologa konsultāciju nepieciešams veikt biežāk (aptuveni reizi 2 nedēļās vai reizi mēnesī), bet, slimībai stabilizējoties, bērnu reimatologa konsultācija rekomendēta reizi 3 mēnešos. Slimībai sasniedzot remisiju, kontrole pie bērnu reimatologa nepieciešama retāk – vidēji reizi 6 mēnešos. Pirms kārtējās paredzētās bērnu reimatologa konsultācijas tiek veikti iepriekš reimatologa nozīmētie izmeklējumi. Gadījumā, ja reimatologa konsultāciju dažādu iemeslu dēļ nav iespējams veikt, ģimenes ārstam jāvadās pēc tālāk esošajām sadaļām, lai lemtu par izmeklējumu apjomu slimības aktivitātes un medikamentu blakusefektu kontroles izvērtēšanai.

Obligāta ir arī regulāra JIA pacienta kontrole pie oftalmologa hroniska iridociklīta izvērtēšanai. Gadījumā, ja ir augsts risks hroniska iridociklīta attīstībai (ANA pozitīvi pacienti, jaunāki par 7 gadiem, slimības ilgums ≤ 4 gadi), nepieciešama konsultācija pie oftalmologa reizi 3 mēnešos, pārējos gadījumos oftalmologa konsultācija indicēta retāk – reizi 6 līdz 12 mēnešos [26].

Pacienta dinamiskās novērošanas kopsavilkums [13]

Izmeklējumi Specialisti	Pirms tera- pijas	1. mēn	2. mēn	3. mēn	4. mēn	5. mēn	6. mēn	7. mēn	8. mēn	9. mēn	10. mēn	11. mēn	12. mēn
Pilna asins aina	•	•		•			•			•			•
EGĀ	•	•		•			•			•			•
CRP	•	•		•			•			•			•
Urīna analīze	•	•		•			•			•			•
Bilirubīns	•	•		•			•			•			•
AIAT asins serumā	•	•		•			•			•			•
ASAT asins serumā	•	•		•			•			•			•
Kreatinīns asins serumā	•	•		•			•			•			•
Kopējais holesterīns, ABLH, ZBLH, TG - attiecas uz <i>Tocilizumabum</i>	•						•						•
Imunoloģiskie rādītāji: ANA, anti-dsDNS, ENA, RF, antivielas pret fosfolipīdiem un kardiolipīdiem, IgM, IgG, IgA	•												•
HBsAg, anti- HBc IgM, anti- HCV, HIV	•												•
PPD reakcija (intradermālais tuberkulīna tests); ± T-SPOT; ± QuantiFERON TG Gold asins tests Pneimologa slēdziens, ja aizdomas par latentu tuberkulozi	•												•
Krūškurvja RTG	•												•

8.1. Medikamentu lietošanas un blakusparādību kontrolēšana

Pacientam nepieciešamo medikamentu recepšu izrakstīšanu var veikt gan bērnu reimatologs, gan ģimenes ārsts/pediātrs pēc reimatologa norādījumiem. Bioloģiskās terapijas un JAK inhibitoru (Tofacitinibs) gadījumā to veic tikai bērnu reimatologs.

JIA pacientiem, saņemot gan tradicionālos, gan bioloģiskos SML, ir svarīgi regulāri veikt noteiktus izmeklējumus, lai monitorētu ne tikai slimības aktivitāti, bet arī potenciālās medikamentu blakusparādības. Medikamentu toksicitātes, blakusparādību kontroli pamatā uzrauga bērnu reimatologs, bet arī ģimenes ārstam/pediatram jāseko līdzi pacienta regulārai izmeklēšanai ar mērķi agrīnāk konstatēt un novērst medikamentu toksicitāti. Izmeklējumu biežumu nosaka, izvērtējot medikamenta blakusefektu riskus, individuālu pacienta medikamentu panesamību, blakusslimību esamību, ņemot vērā arī flebotomijas provocētās sāpes, kā arī izmeklējumu izmaksas. Standarta rekomendācijas medikamentu biežāko blakusefektu kontrolei skatīt tabulā nr. 12.

Kopsavilkums par izmeklējumiem pirms un SML lietošanas laikā pacientam ar JIA [27,28]

Nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi (NSPL)
<p>Pilna asins aina, bilirubīns, aknu enzīmi, kreatinīna līmenis serumā</p> <ul style="list-style-type: none"> ● pirms tiek sākta regulāra lietošana vai pēc 1 mēneša ● ilgstoši lietojot ikdienā, jāatkārto aptuveni divas reizes gadā ● lietojot regulāri (3 – 4 dienas nedēļā), jāatkārto aptuveni reizi gadā
Metotreksāts, sulfasalazīns, leflunomīds
<p>EGĀ, CRP, pilna asins aina, AlAT, AsAt, bilirubīna, albumīna, kreatinīna līmenis serumā</p> <ul style="list-style-type: none"> ● pirms terapijas uzsākšanas ● aptuveni 1 mēnesi pēc terapijas uzsākšanas ● aptuveni 2 – 3 mēnešus pēc devas palielināšanas ● ja rezultāti ir normas robežās un deva stabila, jāatkārto ik pēc 3 – 4 mēnešiem
IL-, IL- 6, Tofacitinibs
<p>EGĀ, CRP, pilna asins aina, AlAT, AsAt, bilirubīna, albumīna, kreatinīna līmenis serumā</p> <ul style="list-style-type: none"> ● pirms terapijas uzsākšanas ● jāatkārto pēc 1 mēneša ● jāatkārto ik pēc 2 -3 mēnešiem <p>Holesterīns, ABLH, ZBLH, TG (<i>Tocilizumabum, Tofacitinib</i> terapijas gadījumā)</p> <ul style="list-style-type: none"> ● pirms terapijas uzsākšanas ● jāatkārto pēc 1 mēneša ● jāatkārto ik pēc 2 -3 mēnešiem
TNFi, hidroksihlorokvīns
<p>PAA + leukocitārā formula, aknu enzīmi</p> <ul style="list-style-type: none"> - pirms terapijas, - turpmāk reizi gadā. <p>Hidroksihlorokvīna lietošanas gadījumā jāveic acu ārsta konsultācija:</p> <ul style="list-style-type: none"> - pirms terapijas, - turpmāk reizi gadā.
Abatacept – nav nepieciešami izmeklējumi
Tuberkulozes skrīningizmeklējums
<ul style="list-style-type: none"> ● pirms terapijas uzsākšanas, ● jāatkārto aptuveni reizi gadā.
RTG krūškurvim; ANA, ENA, anti-dsDNS; HBsAg, Anti-HBc IgM, anti-HCV, anti-HIV; RF, IgG, IgM, IgA
<ul style="list-style-type: none"> ● pirms terapijas uzsākšanas, ● jāatkārto reizi gadā.
<p>Ja pacientam norādes par iespējamu antifosfolipīdu sindromu – lupus antikoagulants, anti-kardioliipīdu antivielas IgM un IgG, anti-fosfolipīdu antivielas IgM un IgG</p> <ul style="list-style-type: none"> ● pirms terapijas uzsākšanas,

- jāatkārto reizi gadā.

Gadījumā, ja pacients saņem vairākus medikamentus vienlaicīgi, rekomendēta biežāka blakusparādību kontrole.

Pirms MTX un LEF uzsākšanas meitenēm reproduktīvā vecumā rekomendēta grūtniecības testa veikšana, kā arī konsultēšana par kontracepciju, ko savas kompetences ietvaros var veikt bērnu reimatologs vai ģimenes ārsts, nepieciešamības gadījumā rekomendējot ginekologa konsultāciju.

Papildus analīžu, izmeklējumu kontroli (ārpus šīs tabulas) pēc nepieciešamības nosaka bērnu reimatologs [4, 26,27].

8.2. Veselības risku novēršana

Ģimenes ārsts/pediatri regulāri izvērtē bērna psihomotoro attīstību, uzturu, skolas gaitas, fiziskās aktivitātes, un attiecīgi konsultē par veselīgu dzīvesveidu:

- rekomendēta sabalansēta, uzturvielām bagāta diēta atbilstoši bērna vecumam;
- nav rekomendēta specifiska diēta, konkrētu produktu izslēgšana no uztura (piemēram, glutēna vai piena produktu nelietošana), kā rezultātā ir risks uzturvielu trūķumam bērna organismā;
- nav arī pierādījumu par konkrētu pārtikas piedevu, augu valsts izcelsmes produktu lietošanu JIA pacientiem, tādēļ tādas netiek rekomendētas;
- D vitamīna profilakse atbilstoši vecumam;
- neatkarīgi no farmakoterapijas, ir rekomendēts fiziski aktīvs dzīvesveids atbilstoši slimības aktivitātei;
- rekomendēts izvairīties no traumatiskiem sporta veidiem, ņemot vērā, ka traumas var provocēt JIA paasinājumu;
- pacientiem, kuri saņem imūnsupresīvu terapiju, rekomendēts izvairīties no sabiedriskām vietām infekciju slimību profilaksei;
- pusaudžu vecumā stingri jāizvairās no kaitīgiem ieradumiem [4,13].

8.3. Blakusslimību ārstēšana

Jebkura cita akūta vai hroniska slimība var izprovocēt JIA paasinājumu, pasliktināt tā gaitu, kā arī ietekmēt JIA terapiju. Tādēļ ir svarīgi jebkuru esošu blakusslimību laicīgi konstatēt un ārstēt.

Lielākā daļa pacientu ar JIA saņem imūnsupresīvu terapiju, kādēļ ir lielāks risks saslimšanai ar infekcijas slimībām (visbiežāk vieglas pakāpes augšējo elpceļu infekcijas), bet pastāv risks arī smagām bakteriālām, virālām infekcijām, kuru gaita var būt netipiska imūnsupresīvās terapijas dēļ. Ir svarīgi rūpīgi izvērtēt pacientu katras infekciju slimības laikā un gadījumā, ja ir aizdomas par bakteriālu, smagu virālu infekciju, hroniskas infekcijas paasinājumu, sintētiskie un bioloģiskie slimību modificējošie medikamenti saslimšanas laikā īslaicīgi jāatceļ, līdz infekcija tiek kontrolēta [13].

8.4. Profilaktiskā vakcinācija

Profilaktiskā vakcinācija tiek organizēta, sadarbojoties bērnu reimatologam ar pacienta ģimenes ārstu/pediatru. Rekomendācijas par vakcināciju tiek sniegtas ārsta speciālista konsultācijas slēdzienā/stacionāra izrakstā. Vismaz reizi gadā bērnu reimatologs:

- izvērtē pacienta vakcinācijas statusu, tā atbilstību Latvijā noteiktajam profilaktiskās vakcinācijas kalendāram;
- izvērtē nepieciešamību veikt papildus vakcināciju ar kalendārā neiekļautajām vakcīnām;
- izvērtē kontrindikācijas vakcinācijai, nepieciešamību vakcināciju atlikt/aizliegt.

Bērna ar JIA profilaktiskās vakcinācijas pamatprincipi (pieejams tiešsaistē <https://ard.bmj.com/content/annrheumdis/82/1/35.full.pdf>):

- vakcināciju vēlams veikt slimības remisijas fāzē;
- gan dzīvās, gan nedzīvās profilaktiskās vakcīnas stingri rekomendēts veikt JIA pacientiem, kuri nesaņem imūnsupresīvo terapiju;
- vakcinācijas rekomendācijas jāizpilda atbilstoši Latvijā noteiktajam vakcinācijas kalendāram, ceļotāju kalendāram, izņemot gadījumus, kad pacientam ar imūnsupresiju* nepieciešams saņemt dzīvu novājinātu vakcīnu;
- nedzīvās vakcīnas var veikt pacientiem ar JIA, kuri saņem imūnsupresīvo terapiju, bet jāņem vērā, ka imūnā atbilde atsevišķos gadījumos varētu būt vājāka;
- dzīvās novājinātās vakcīnas jāizvairās dot imūnsupresētiem* pacientiem, izņemot atsevišķus gadījumus ar MMR un vējbaku profilaktisko vakcināciju;
- ja iespējams, tad profilaktiskā vakcinācija jāorganizē 2-4 nedēļas pirms imūnsupresīvās terapijas uzsākšanas, bet vakcinācijas dēļ nedrīkst atlikt pacientam nepieciešamo terapiju;
- profilaktisko vakcināciju vēlams veikt arī pacienta, kurš saņem imūnsupresīvo terapiju, ģimenes locekļiem.

Konkrētu vakcīnu rekomendācijas:

- ikgadējā nedzīvā gripas vakcīna ir stingri rekomendēta visiem JIA pacientiem, kuri saņem terapiju;
- pneimokoku vakcīna (PCV10 vai PCV13) ir rekomendēta visiem pacientiem ar JIA, kuri to iepriekš nav saņēmuši;
- MMR balstvakcināciju var saņemt JIA pacients, kurš lieto metotreksātu;
- vakcinācija pret vējbakām ir stingri rekomendēta JIA pacientiem, kuri lieto metotreksātu un iepriekš nav vakcinēti vai nav pārslimojuši vējbakas;
- vakcināciju pret dzelteno drudzi stingri rekomendē neveikt imūnsupresētiem pacientiem [26,28].

*imūnsupresēts pacients ir bērns, kurš lieto prednizolonu devā $\geq 0.5\text{mg/kg/dienā}$ vismaz 2 nedēļas ilgi, metotreksātu $\geq 15\text{mg/m}^2/\text{nedēļā}$, ciklosporīnu $>2.5\text{mg/kg/dienā}$, azatioprīnu $\geq 3\text{mg/kg/dienā}$, ciklofosfamīdu perorāli $>2\text{mg/kg/dienā}$, leflunomīdu $\geq 0.5\text{mg/kg/dienā}$, mikofenolāta mofetilu $\geq 30\text{mg/kg/dienā}$, visi, kuri lieto bioloģiskos vai mērķa sintētiskos SMARM, kā arī visu iepriekš minēto medikamentu kombinācijas neatkarīgi no devām.

8.5. Psihosociālais atbalsts

Ņemot vērā, ka JIA ir hroniska slimība, kas var būtiski ietekmēt dzīves kvalitāti, JIA pacientiem biežāk kā vispārējā populācijā var novērot trauksmi, depresiju, somatizāciju,

sociālas problēmas. Psihosociālās problēmas potenciāli var ietekmēt slimības gaitu, slēpt/imitēt JIA simptomus, mazināt līdzestību terapijai.

Ir svarīga agrīna psihosociālu problēmu konstatēšana, konkrētu speciālistu piesaiste (psihologs, psihoterapeits, psihiatrs). Nereti psihosociāla palīdzība ir nepieciešama arī JIA pacienta ģimenes locekļiem, aizbildņiem. Gadījumā, ja bērnam ir bailes no dažādām medicīniskām procedūrām (izmeklējumiem, adatu dūrieniem, zāļu lietošanas), Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā ir pieejams pediatrijas spēļu speciālists, kurš ar dažādām spēļu metodēm iepazīstina bērnu ar izmeklējumiem, procedūrām [13,29].

8.6. Rehabilitācija

Neatkarīgi no pacientam saņemtās farmakoterapijas, rehabilitācija ir būtiska JIA ārstēšanas sastāvdaļa, kas jāturpina pastāvīgi un ilgstoši arī primārajā aprūpē [2, 27].

Rehabilitācijas veidu un intensitāti pamatā nosaka FMRĀ atkarībā no slimības aktivitātes, iesaistītajām locītavām, pacienta kustību deficītiem. Pacientu pie FMRĀ var nosūtīt gan bērnu reimatologs, gan ģimenes ārsts. Slimības paasinājuma gadījumā, var būt nepieciešama FMRĀ konsultācija paātrinātā kārtā, ko var pieteikt caur BKUS mājaslapu (<https://www.bkus.lv/lv/content/steidzamibas-rindas-pieteikums-gimenes-arstiem-un-specialistiem>). BKUS stacionārā esošos pacientus konsultē FMRĀ un, tiem izrakstoties, tiek sniegtas rekomendācijas par tālāk nepieciešamo rehabilitāciju ambulatori, kā arī iedoti nosūtījumi rehabilitācijā iesaistīto speciālistu konsultācijām.

Gadījumos, ja ir nepieciešama intensīva rehabilitācija, FMRĀ organizē pacienta nosūtīšanu uz rehabilitācijas centru (pamatā uz Nacionālo rehabilitācijas centru "Vaivari").

8.7. Invaliditātes kārtošana

Ģimenes ārsts sadarbībā ar bērnu reimatologu veic invaliditātes kārtošanu pacientam, balstoties uz MK noteikumiem Nr. 805 "Prognozējamas invaliditātes, invaliditātes darbības zaudējuma noteikšanas un invaliditāti apliecinoša dokumenta izsniegšanas noteikumi", pieņemti 2014.g. 23. decembrī.

Invaliditātes ekspertīzi var veikt personai ar JIA, kura nepārtraukti ārstējusies vismaz sešus mēnešus ilgi pirms iesnieguma iesniegšanas dienas komisijā, tai ir radušies vai var uzskatīt, ka ir radušies stabili funkcionēšanas ierobežojumi, un to apliecina medicīniskie dokumenti. Iesniegumu invaliditātes ekspertīzei var iesniegt arī ātrāk, ja veselības traucējumi ir smagi un ar nelabvēlīgu prognozi, vai radušies stabili funkcionēšanas ierobežojumi.

Bērnu reimatologs nosaka un pamato JIA diagnozi, izvērtē slimības aktivitāti un gaitu, stadiju, locītavu un citu bojāto orgānu funkciju traucējumus, terapijas efektivitāti, to visu apraksta ārsta konsultanta slēdzienā, uz kā balstoties, var tikt veidots nosūtījums uz VDEĀVK (veidlapa Nr. 088/u) [30].

8.8. Vecāku izglītošana

Latvijas Pediatru reimatologu biedrības izveidotajā mājaslapā www.bernureimatologija.lv ir pieejama plaša informācija JIA pacientiem un viņu vecākiem par dažādām reimatoloģiskām slimībām, t.sk. JIA.

Kas ir juvenils idiopātisks artrīts?

Juvenils idiopātisks artrīts (JIA) ir hroniska slimība, kurai raksturīgs pastāvīgs

locītavu iekaisums. Termins “Juvenils idiopātisks artrīts” nozīmē to, ka tas ir juvenils (slimības sākums ir līdz 16 gadu vecumam); idiopātisks (nav zināms konkrēts cēlonis); artrīts (locītavas iekaisums).

JIA gadījumā locītavas iekaisumam jāilgst vismaz 6 nedēļas. Iekaisuma rezultātā veidojas pietūkums, sāpes un traucētas locītavas funkcijas (kustību ierobežojums).

Kādēļ attīstās juvenils idiopātisks artrīts?

JIA, tāpat kā lielākajai daļai citu cilvēka autoimūno hronisko iekaisumu slimību, izcelsme nav skaidra, un nav zināmi precīzi slimības attīstības mehānismi, ir noskaidrots, ka slimības var izprovocēt infekcijas, traumas, pārsaulesošānās, pārsaldēšanās, fizisks un emocionāls stress, it sevišķi, ja ģimenē jau ir cilvēki ar kādām autoimūnām saslimšanām.

Kādas ir juvenila idiopātiska artrīta pazīmes un simptomi?

Tipiski artrīta simptomi: klibošana, rīta stīvums (grūtības piecelties no rīta, iekustēties), locītavu pietūkums, ierobežotas kustības locītavā, samazināta aktivitāte, sāpes locītavā, drudzis (tikai sistēmiska JIA gadījumā).

Kā diagnosticē juvenilu idiopātisku artrītu?

JIA diagnoze ir balstīta uz artrīta klātbūtni un pastāvību, kā arī jebkuras citas slimības rūpīgu izslēgšanu, ņemot vērā medicīnisko vēsturi, fizikālo izmeklēšanu un laboratoriskās pārbaudes.

Diagnozes noteikšana reizēm prasa daudz laika un pacietības, jo ne vienmēr visas slimības izpausmes parādās vienlaicīgi, vai arī nav pagājis pietiekami ilgs laiks no slimības sākuma; lai diagnozi varētu apstiprināt, jāpaiet vismaz 6 nedēļām.

Svarīgi izslēgt citus locītavu iekaisuma cēloņus, kas var būt gan infekciju slimības, gan iekšējo orgānu saslimšanas (piemēram, celiakija), kā arī dažādas citas reimatoloģiskas un nereimatoloģiskas saslimšanas. Diagnozes noteikšana ir komandas darbs, kurā piedalās ne tikai bērnu reimatologs, bet arī acu ārsts, ortopēds, fizioterapeits, ergoterapeits un citi speciālisti.

Kā juvenils idiopātisks artrīts tiek ārstēts?

Ārstēšanas mērķis ir iegūt JIA neaktīvu/miera periodu, kad mazinās sāpes un izzūd citi iekaisuma simptomi, aizkavēt locītavu progresējošu bojājumu un saglabāt locītavas funkcijas. Tomēr jāreķinās, ka JIA ir hroniska slimība, kurai var būt ilgstoši neaktīvi /miera periodi un paasinājumi. Dažādiem slimības tipiem ir atšķirīgas ārstēšanas vadlīnijas, kas regulāri tiek pārskatītas, balstoties uz jaunākajiem starptautiskajiem pētījumiem. Katrs bērns uz ārstēšanu reaģē atšķirīgi, tādēļ ne vienmēr uzreiz izdodas panākt slimības neaktīvo/miera periodu.

Svarīgi apzināties, ka ārstēšana nesastāv tikai no medikamentiem. Tajā ietilpst fizioterapija (vingrošana, peldēšana), fizikālā terapija (aukstums un citas procedūras), ergoterapija (ortozes locītavu funkciju atvieglošanai), psihologa, psihoterapeita palīdzība, retāk ķirurģiska ārstēšana.

JIA ārstēšanā izmanto dažāda veida medikamentus. Ir medikamenti, kas iedarbojas pēc dažām stundām (nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi jeb NSPL), bet kas neizmaina slimības gaitu un to neaptur, savukārt slimību modificējošie pretreimatiskie līdzekļi (SMPL) spēj izmainīt slimības gaitu, neļaujot tai progresēt.

Sintētiskie slimību modificējošie pretreimatiskie līdzekļi (SMPL) tiek lietoti vairumā JIA gadījumu un no tiem visizplatītākais ir Metotreksāts (MTX). Šajos gadījumos lieto terminu - tradicionālā ārstēšanas taktika. JIA ārstēšanā tiek izmantoti arī bioloģiskie medikamenti, kurus lieto, ja nav terapeitisks efekts no tradicionālās ārstēšanas. Lai gan bioloģisko medikamentu iedarbība var būt efektīga, tomēr slimības sākumā priekšroka joprojām visā pasaulē ir tradicionālajai ārstēšanai ar sintētiskiem SMPL medikamentiem, jo tā daudzos gadījumos ir pietiekami efektīga, lētāka un ir ilgstošāka ārstēšanas pieredze [31,32].

8.9. Rīcība slimības paasinājuma gadījumā

Gadījumā, ja pacientam gan klīniski, gan laboratoriski novērojams JIA paasinājums, ir jāvadās atkarībā no slimības paasinājuma smaguma pakāpes:

- klīniski viegla paasinājuma gadījumā pacients var turpināt novērošanos pie ģimenes ārsta, terapijā nozīmējot NSPL, miera režīmu, aukstuma aplikācijas, kā arī novēršot paasinājuma provocējošos faktorus (piemēram, infekcijas) [8];
- gadījumā, ja klīniski viegls paasinājums ieilgst, vai parādās ikdienas aktivitātēm traucējošas sūdzības, papildus iepriekš minētajām rekomendācijām, pacientam jāplāno ātrāka bērnu reimatologa konsultācija ambulatori;
- smaga slimības paasinājuma gadījumā nepieciešams bērnu nosūtīt uz BKUS NMPON akūtā kārtā.

Literatūras avoti

1. Staņēviča V, Šantere R, Dāvidsone Z, Ščegoļevs A. Juvenils idiopātisks artrīts. Klīniskās vadlīnijas ārstiem. 2011. Pieejams tiešsaistē: <https://www.vmnvd.gov.lv/lv/juvenils-idiopatisks-artrits-kliniskas-vadlinijas-arstiem>
2. Petty RE, Southwood TR, Baum J, Bhattay E, Glass DN, Manners P, et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban, 1997. *J Rheumatol* 1998;25:1991–4
3. Petty RE, Southwood TR, Manners P. Et al.: International League of Associations of Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol* 2004;31:390-2
4. Petty RE, Laxer ML, Lindsley CB; 2021. Textbook of Pediatric Rheumatology;
5. Cassidy JT, Laxer ML, Petty RE, Lindsley CB; 2011. Textbook of Pediatric Rheumatology; p.211-297
6. National Health service. Medical Guidelines for Paediatric Medicine. 2017. *SC(NHS)FT Reg. I.D. No. 346.*
7. Kozireva K, Staņēviča V, Šantere R, Dāvidsone Z. Bērns ar muskuloskeletālām sāpēm – rekomendācijas pirmsslimnīcas etapā. 2017. VSIA BKUS rekomendācijas.
8. The Royal Australian College of General Practitioners. Clinical guideline for the diagnosis and management of juvenile idiopathic arthritis. 2009.
9. Foster H, Jandial S. pGALS – paediatric Gait Arms Legs and Spine: a simple examination of the musculoskeletal system. 2013.
10. The Royal Children’s Hospital Melbourne. The acutely swollen joint. 2021. Pieejams tiešsaistē: https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/The_acutely_swollen_joint/
11. Pediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Informācija par bērnu reimatiskajām slimībām. 2016. Pieejams tiešsaistē: <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/info>
12. Junnila JL, Cartwright VW. Chronic Musculoskeletal Pain in Children: Part I. Initial Evaluation. 2006. *Am Fam Physician*. 2006;74(1):115-122
13. Lazareva A, Šantere R, Dāvidsone Z, Staņēviča V. Juvenila idiopātiska artrīta klīniskās vadlīnijas. 2016. Pieejams tiešsaistē: <https://www.spkc.gov.lv/lv/registretas-2016gada/577507fc88fe91.pdf>
14. Onel KB, Horton DB, Lovell DJ, Shenoi S, Cuello CA, Angeles-Han ST et al. 2021 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic

Arthritis: Recommendations for Nonpharmacologic Therapies, Medication Monitoring, Immunizations, and Imaging. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2022 Apr;74(4):505-520.

15. Dueckers G, Guellac N, Nieheus T, et al; *Evidence and consensus based GKJR guidelines for the treatment of juvenile idiopathic arthritis*. *Clinical Immunology* 2012;142:176-193.
16. Furst DE, Keystone EC, Braun J, et al. *Updated consensus statement on biological agents for treatment of rheumatic diseases*, 2010. *Ann Rheum Dis* 2011; 70 (Suppl 1): i2–i36. Doi:10.1136/ard.2010.146852
17. Ostrig GT, Singh-Grewal D: *Juvenile idiopathic arthritis in the new world of biologics*. *Journal of Pediatric and Child Health* 2013 Sep;49(9):E405-12.
18. Sandborg C, Mellins ED: *A new era in the treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis*. *NEJM* 2012;237(25):2439-2440.
19. Ringold S, Weiss PF, et a. *2013 Update of the 2011 American College of Rheumatology Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis*. *ARTHRITIS & RHEUMATISM* Vol. 65, No. 10, October 2013, pp 2499–2512.
20. Onel KB, Horton DB, Lovell DJ et al. *2021 American College of Rheumatology Guideline for the treatment of Juvenile idiopathic arthritis: therapeutic approaches for oligoarthritis, temporomandibular jointarthritis, and systemic juvenile idiopathic arthritis*. *J Arthritis & Rheumatology*, Vol. 74, No. 4, April 2022, pp 553–569.
21. EMA zāļu apraksti. Pieejami tiešsaistē:
http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/landing/epar_search.jsp&mid=WC0b01ac058001d124
 - a. *Enbrel (Etanerceptum)*
http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000262/WC500027361.pdf
 - b. *Humira (Adalimumabum)*
http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000481/WC500050870.pdf
 - c. *RoActemra (Tocilizumabum)*
http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000955/WC500054890.pdf
 - d. *Orencia (Abataceptum)*
http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000701/WC500048935.pdf
 - e. *Ilaris (Canacinumabum)*
http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/001109/WC500031680.pdf
 - f. *Kineret (Anacinrum)*
http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000363/WC500042310.pdf

22. N Ruperto, H Brunner, O Synoverska, T Ting, C Mendoza, A Spindler et al. Tofacitinib in juvenile idiopathic arthritis: a double blind , placebo- controlled, withdrawal phase 3 randomised trial. *The Lancet* Vol. 398, Issue 10315, P 1984-1996, November 27, 2021.
23. Kenny G et al. NICE guidance. Tofacitinib for treating juvenile idiopathic arthritis, technology appraisal guidance. 2021.
24. Kuchta G, Davidson I.: *Occupational and physical therapy for children with rheumatic diseases*.2008,RadcliffeOxford.
25. Walker JM, Helewa A: *Physical rehabilitation in arthritis*. St. Louis: WB Saunders 2004,350(25): 2591-2602
26. Angeles-Han ST, Ringold S, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML et al. American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Screening, Monitoring, and Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis–Associated Uveitis. *Arthritis Care & Research*. 2019. Vol.71; pp 703-716.
27. Beukelman T, Patkar NM, Saag KG, Tollenson-Rinehart S, Cron RQ, DeWitt EM, et al. 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: initiation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2011;63:465-82
28. Jansen MHA, Rondaan C, Legger GE, Minden K, Uziel Y, Toplak N et al. EULAR/PRES recommendations for vaccination of paediatric patients with autoimmune inflammatory rheumatic diseases: update 2021. *Ann Rheum Dis*. 2023 Jan;82(1):35-47.
29. Fair DC, Rodriguez M, Knight AM, Rubinstein TB. Depression And Anxiety In Patients With Juvenile Idiopathic Arthritis: Current Insights And Impact On Quality Of Life, A Systematic Review. *Open Access Rheumatol*. 2019;11:237-252
30. Ministru kabineta noteikumi nr. 805. “Prognozējamas invaliditātes, invaliditātes darbaspēju zaudējuma noteikšanas un invaliditāti apliecinoša dokumenta izsniegšanas noteikumi”. *Latvijas vēstnesis*. 2014; 257.
31. Latvijas Pediātru reimatologu biedrība. Juvenils idiopātisks artrīts. Informācija vecākiem. 2016. Pieejams tiešsaistē: <https://www.bernureimatologija.lv/slimibas>
32. Pediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Informācija par bērnu reimatiskajām slimībām. 2016. Pieejams tiešsaistē: <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/info>.
33. Giannini EH, Ruperto N, Ravelli A, Lovell DJ, Felson DT, Martini A; *Preliminary definition of improvement in juvenile arthritis*. *Arthritis & Rheum*1997,40:1202–1209

34. Lovell DJ, Martini A et al: Instruction and evaluation of joint assessors for trials performed by the Pediatric rheumatology collaborative study group (PRCSG) and the Pediatric rheumatology international trials organisation (PRINTO).2007. Pieejams tiešsaistē:<https://prcsg.org/index.php/prcsg-printo-joint-assessor-certification/instructions-and-evaluations>
35. Wallace CA, Ruperto N, Giannini EH. *Preliminary criteria for clinical remission for select categories of juvenile idiopathic arthritis*. J Rheumatol2004; 31: 2290–4.
36. Wallace CA, Giannini EH, Huang B, Itert L, Ruperto N for the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA), the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG), and the Pediatric Rheumatology InterNational Trials Organisation (PRINTO). *American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinically inactive disease in select categories of juvenile idiopathic arthritis*. Arthritis Care Res 2011;63;929-936.

Pielikumi

Pielikums Nr.1

Bērna veselības novērtējuma aptaujas lapa [13]

Šī aptauja ir vērsta, lai uzzinātu, kā slimība ietekmē Jūsu bērna funkcionēšanu ikdienas dzīvē. Sekojošajos jautājumos lūdzu atzīmēties atbildi, kas vislabāk raksturo Jūsu bērna parastās aktivitātes (vidēji visas dienas laikā) pagājušajā nedēļā. Lūdzu atzīmēties tikai tās izmaiņas, kuras izraisījusi slimība. Ja vairākums bērnu Jūsu bērna vecumā nespēj veikt kādas darbības, tad atzīmēties "Neattiecas". Piemēram, Jūsu bērns nevar veikt kādas darbības, tāpēc ka viņš ir par mazu, nevis slimības dēļ, tad atzīmēties "Neattiecas".

	Bez grūtībām	Nedaudz apgrūtināti	Ar lielām grūtībām	Nespēj izdarīt	Neattiecas
Ģērbšanās un tualete					
Vai Jūs/Jūsu bērns var:					
• Apģērbties, t.sk., aizsiet kurpju šņores un aizpogāties?					
• Pats sev izmazgāt matus?					
• Novilkt zeķes?					
• Apgriezt nagus?					
Piecelšanās					
Jūs/Jūsu bērns var:					
• Piecelties no zema krēsla vai grīdas?					
• Iekāpt gultā vai izkāpt no tas, piecelties stāvus gultiņā?					
Ēšana					
Jūs/Jūsu bērns var:					
• Sagriezt pats savu ēdienu?					
• Pacelt krūzi vai glāzi pie mutes?					
• Attaisīt jaunu maizes iepakojumu?					
Staigāšana					
Vai Jūs/Jūsu bērns var:					
• Staigāt pa līdzenu virsmu/zemi?					
• Uzkāpt piecus pakāpienus?					

Lūdzu, uzskaitiet rīkus, ko Jūsu bērns izmanto augstāk minēto aktivitāšu veikšanai:

Spieķis		Rīki, kurus izmanto, lai apģērbtos (pogu saākēšana, gara mēlīte apavu uzvilkšanai)	
Nūja		Speciāli zīmuļi vai rīki	
Rāmis uz riteņiem		Speciāls vai izgatavots krēsls	
Ratiņkrēsls		Citi (atzīmēties kādi)	

Lūdzu, atzīmēties kategorijas, kurās Jūsu bērnam nepieciešama palīdzība no citu personu puses sakarā ar slimību:

Ģērbšanās un tualete		Ēšana	
Piecelšanās		Pārvietošanās	

	Bez grūtībām	Nedaudz apgrūtināti	Ar lielām grūtībām	Nespēj izdarīt	Neattiecas
Higiēna					
Vai Jūs/Jūsu bērns var:					

• Nomazgāties un noslaucīt visu ķermeni?					
• Lietot dušu (ieiet un izejiet no dušas kabīnes)?					
• Lietot tualeti (podiņu)?					
• Tīrīt zobus?					
• Ķemmēt/sukāt matus?					
Sniegšanās					
Jūs/Jūsu bērns var:					
• Sasniegt un nocelt no augstuma, kas lielāks par bērna augumu, kādu smagu objektu, piemēram, grāmatu?					
• Noliekties un pacelt no grīdas kādu apģērba gabalu vai papīra lapu?					
• Parvilkt džemperu pār galvu?					
• Pagriežot galvu, skatīties pār plecu?					
Satveršana					
Jūs/Jūsu bērns var:					
• Rakstīt vai skricelēt ar pildspalvu vai zīmuli?					
• Attaisīt mašīnas durvis?					
• Attaisīt burkas vāku, kas jau iepriekš tikušas attaisītas?					
• Atgriezt un aizgriezt krānu?					
• Attaisīt un aiztaisīt durvis, pagriežot apaļu rokturi?					
Aktivitātes					
Vai Jūs/Jūsu bērns var:					
• Risināt uzdevumus un iepirkties?					
• Iekāpt un izkāpt no mašīnas, rotaļu mašīnas vai skolas autobusa?					
• Braukt ar trīsriteni vai divriteni?					
• Darīt mājas darbus (trauku mazgāšana, atkritumu iznešana, putekļu sūkšana, gultas saklāšana u.c.)?					
• Skriet un rotaļāties?					

Lūdzu, uzskaitiet jebkuru palīdzību vai rīkus, ko Jūsu bērns izmanto augstāk minētajām aktivitātēm:

Augstāks tualetes sēdeklis		Dušas barjera	
Sēdeklis dušā		Ilgstoši lietoti rīki sasniegšanai	
Burkas attaisāmais		Ilgstoši lietoti rīki	

Lūdzu, atzīmējiet kategorijas, kurās Jūsu bērnam nepieciešama palīdzība no citu personu puses sakarā ar slimību:

Higiēna		Satveršana un lietu atvēršana	
Sasniegšana		Uzdevumi un sīki mājas darbi	

Bērna veselības novērtējuma aptaujas lapas novērtēšana.

1. Katra no 8 sekcijām tiek novērtēta pēc augstākās vērtības, ko atzīmē pacients vai viņa vecāki:

- „bez grūtībām” vai „neattiecas” – 0 balles
- „nedaudz apgrūtinoši” – 1 balle
- „ar lielām grūtībām” – 2 balles
- „nespēj izdarīt” – 3 balles

2. Novērtē sekciju par papildus rīkiem vai citas personas palīdzību. Ja jebkura no tām atzīmēta, tad skatās uz sekciju, uz kuru tas attiecas:

- Ja sekcija bija novērtēta kā 0, tad palielina uz 2 ballēm,
- Ja sekcija bija novērtēta kā 2, tad atstāj kā 2 balles,
- Ja sekcija bija novērtēta kā 3, tad atstāj 3 balles.

3. Summē visas astoņas sekcijas, izdala ar 8 un iegūst skaitli no 0 līdz 3, kas ir BVNA lapas vērtība.

JIA pacienta locītavu reimatoloģiska izmeklēšana [34]

	P	S	KI	LOCĪTAVAS	P	S	KI
				Temporomandibulārā			
				Sterno-klavikulārā			
				Akromio-klavikulārā			
				Plecs			
				Elkonis			
				Plauksta			
				MKFI			
				MKFII			
				MKFIII			
				MKFIV			
				MKFV			
				PIFI			
				PIFII			
				PIFIII			
				PIFIV			
				PIFV			
				DIFII			
				DIFIII			
				DIFIV			
				DIFV			
				Gūža			
				Celis			
				Potīte			
				Intertarsālāslocītavas			
				Subtalārāslocītavas			
				MTFI			
				MTFII			
				MTFIII			
				MTFIV			
				MTFV			
				KājupirkstsI			
				KājupirkstsII			
				KājupirkstsIII			
				KājupirkstsIV			
				KājupirkstsV			
				Kaklaskriemeļi			
				Krūšuskriemeļi			
				Jostaskriemeļi			
				Sakroileālālocītava			

L
A
B
Ā

P
U
S
EK
R
E
I
S
Ā

P
U
S
E**P** – pietūkums; **S** – sāpes; **KI** – kustību ierbežojums

ACR Pedi terapijas efektivitātes kritēriji. [33]

1. Ārsta vispārējais slimības aktivitātes novērtējums (10 cm vizuālā skala VAS).
2. Pacienta/vecāka vispārējais stāvokļa novērtējums (10 cm vizuālā skala VAS).
3. Funkcionālā spēja – bērna veselības novērtējuma aptaujas lapa (*Child Health Assessment Questionnaire – CHAQ*).
4. Locītavu skaits ar aktīvu artrītu.
5. Locītavu skaits ar neaktīvu artrītu.
6. Eritrocītu grimšanas ātrums.

Terapijas efektu nosaka, salīdzinot ACR Pedi kritērijus pirms terapijas uzsākšanas un 3-6 mēnešus pēc terapijas uzsākšanas, ko izsaka procentos:

- ACR 30% uzlabošanās kritēriji (ACR Pedi 30). Kā minimums 30% uzlabojumi no sākumstāvokļa minimums trijos no sešiem komponentiem, ar 30% pasliktināšanos ne vairāk kā vienā komponentā.
- ACR 50% uzlabošanās kritēriji (ACR Pedi 50). Prasa 50% uzlabojumus trijos no sešiem komponentiem ar 30% pasliktināšanos ne vairāk kā vienā komponentā
- ACR 70% uzlabošanās kritēriji (ACR Pedi 70). Prasa 70% uzlabojumus trijos no sešiem komponentiem ar 30% pasliktināšanos ne vairāk kā viena komponentā.

**Juvenila idiopātiska artrīta kritēriji neaktīvai slimībai
un klīniskai remisijai [35,36]**

Kritēriji

- Nav aktīva sinovīta
- Nav drudža, izsitumu, serozīta, hepatosplenomegālijas vai vispārējas limfadenopātijas attiecināmas uz JIA
- Nav aktīva uveīta
- Normāls EGĀ un/vai CRP
- Ārsta vispārējais slimības aktivitātes novērtējums neuzrāda aktīvu slimību

Neaktīva slimība

Prasa, lai pacients atbilst visiem augstāk minētiem kritērijiem.

Klīniska remisija ar ārstēšanu

Seši (6) nepārtraukti neaktīvas slimības mēneši, lietojot medikamentus.

Klīniska remisija bez ārstēšanas

Divpadsmit (12) nepārtraukti neaktīvas slimības mēneši, nelietojot medikamentus.