

УДК 616-053.2:616.74-002:616-039.5

**М.Й. Рейтмаєр, А.Б. Волосянко, О.Б. Синовєрська,
Л.Я. Іванишин, Ю.І. Алексеєва**

Дебют і перебіг рідкісного ювенільного дерматоміозиту. Частина I: клінічний випадок

Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

Modern Pediatrics.Ukraine.2020.4(108):93-98; doi 10.15574/SP.2020.108.93

For citation: Raitmeyer MY, Volosyanko AB, Synoverska OB, Ivanyshyn LYa, Alekseieva YI. (2020). Debut and course rare of juvenile dermatomyositis. Part I: clinical case. Modern Pediatrics. Ukraine. 4(108): 93-98. doi 10.15574/SP.2020.108.93

Описано випадок дебюту та перебігу рідкісного ювенільного дерматоміозиту (ЮДМ). Особливість цього випадку полягає в тому, що хвороба розпочалася з домінування ознак вираженої інтоксикації, виразково-некротичного ураження язика та анасарки. Типові шкірні клінічні прояви хвороби були відстрочені на один місяць. Лабораторне дослідження виявило підвищення рівня показників гострої фази запального процесу та титрів антинуклеарних антитіл, а серед ферментів, специфічних для міопатичного синдрому, позитивною виявилася тільки збільшена активність аланінамінотрансферази. Електроміограма будь-яких порушень не зафіксувала. Через два роки констатовано коморбідність хвороби з простою формою псоріазу. Тривале (семирічне) спостереження дозволило констатувати хронічний аміопатичний перебіг хвороби. Показано, що використання стандартного лікування метилпреднізолоном, метотрексатом та плаквенилом в такому випадку виявилось недостатньо ефективним.

У другій частині статті буде наведено огляд літератури стосовно інших нетипових варіантів прояву та перебігу ЮДМ та здійснено порівняльний клінічний аналіз цього клінічного випадку з іншими подібними спостереженнями.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом зазначеної у роботі установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів

Ключові слова: ювенільний дерматоміозит, ювенільний аміопатичний дерматоміозит, атипичний перебіг, виразково-некротичний глосит, анасарка, псоріаз, лікування.

Debut and course rare of juvenile dermatomyositis. Part I: clinical case

M.Y. Raitmeyer, A.B. Volosyanko, O.B. Synoverska, L.Ya. Ivanyshyn, Y.I. Alekseieva

Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

Describes the onset and course of a rare case of juvenile dermatomyositis. Its peculiar clinical was the beginning of the disease with a predominance of signs of severe intoxication, ulcerative-necrotic damage of the tongue and anasarca. Typical cutaneous clinical manifestations of the disease were delayed by one month. Laboratory studies revealed an increase in the level of the acute inflammatory markers and titers of antinuclear antibodies, and among the enzymes specific for the myopathic syndrome, only increased alanine aminotransferase activity was positive. The electromyogram did not record any violations. Two years later, comorbidity of the disease with psoriasis vulgaris was noted. Long-term (seven-year) observation revealed chronic amyopathic course of the disease. It has been shown that the use of standard treatment with methylprednisolone, methotrexate and plaquenil in this case is not effective enough. The second part of the article will be provide a review of the literature on other atypical variants of the onset and course of juvenile dermatomyositis and comparative clinical analysis of this clinical case with other similar observations.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

Key words: juvenile dermatomyositis, juvenile amyopathic dermatomyositis, atypical course, ulcerative necrotic glossitis, anasarca, psoriasis, treatment.

Дебют и течение редкого ювенильного дерматомиозита. Часть I: клинический случай

М.И. Рейтмаєр, А.Б. Волосянко, О.Б. Синовєрська, Л.Я. Іванишин, Ю.І. Алексеєва.

Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

Описан случай дебюта и течения редкого ювенильного дерматомиозита. Его особенностью этого случая является то, что болезнь дебютировала с доминирования признаков выраженной интоксикации, язвенно-некротического поражения языка и анасарки. Типичные кожные клинические проявления болезни были отсрочены на один месяц. Лабораторное исследование продемонстрировало повышение уровня показателей острой фазы воспалительного процесса и титров антинуклеарных антител, а среди ферментов, специфичных для миопатического синдрома, положительной оказалась только увеличенная активность аланинамінотрансферазы. Электромиограмма каких-либо нарушений не зафиксировала. Через два года констатирована коморбидность болезни с простой формой псоріаза. Длительное (семилетнее) наблюдение позволило констатировать хроническое амиопатическое течение болезни. Показано, что использование стандартного лечения метилпреднізолоном, метотрексатом и плаквенилом в таком случае недостаточно эффективно.

Во второй части статьи будет приведен обзор литературы относительно других нетипичных вариантов дебюта и течения ювенильного дерматомиозита и осуществлен сравнительный клинический анализ этого клинического случая с другими подобными наблюдениями.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей, ребёнка.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Ключевые слова: ювенільний дерматомиозит, ювенільний амиопатичний дерматомиозит, атипичне течение, язвенно-некротичний глосит, анасарка, псоріаз, лікування.

Вступ

Ювенільний дерматоміозит (ЮДМ) належить до дифузних захворювань сполучної тканини в дітей віком до 16 років, патогенетичною основою якого є аутоімунна васкулопатія, а основними клінічними проявами — проксимальна м'язова слабкість та **обов'язкове** специфічне ураження шкірних покривів. У деяких випадках хвороба може набувати ознак системності з залученням у патологічний процес інших органів і систем. ЮДМ відносять до орфанної патології — захворюваність складає приблизно 2–4 випадки на мільйон дитячого населення. Разом із тим, це найбільш поширена запальна міопатія у дітей.

Захворювання є доволі серйозним. У гострий період ЮДМ може стати безпосередньою причиною смерті за короткий час: з одного боку — через пряме ураження попереочно-посмугової мускулатури та виникаючі при цьому ускладнення, зумовлені м'язовою слабкістю (наприклад, розлади ковтання та пов'язані з ними аспіраційні пневмонії), а з іншого — через мультисистемні васкулопатії та ускладнення, що при цьому виникають, найчастіше зі сторони органів дихальної, серцево-судинної та травної систем (швидко прогресуюча інтерстиціальна хвороба легень, гостра дихальна та серцева недостатність, міокардит із порушенням ритму й провідності, шлунково-кишкові кровотечі, перфорація кишечника) [1,5]. Слід зауважити, що в доглукокортикоїдний період внаслідок цих причин помирало близько третини хворих на ЮДМ і тільки сучасні терапевтичні підходи дали можливість знизити цей показник більш ніж у 10 разів — до 2–3% [6].

У довгостроковій перспективі найбільшу загрозу захворювання набуває вже в дорослому віці. Саме в цей період, часто спостерігається малігнізація [2], яка для дітей є вкрай нетиповою. Окрім того, тривалість життя хворих суттєво скорочують і так звані «накопичувальні» ураження внутрішніх органів, такі як інтерстиціальна хвороба легень, ідіопатичний альвеоліт, ішемічна хвороба серця, тромбоз і емболія, зрідка — звизракування кишечника та його перфорація.

Як це не дивно, до недавнього часу були відсутні загальноприйняті міжнародні протоколи діагностики, моніторингу та лікування хворих на ЮДМ. Лише в останнє десятиліття робота в цьому напрямі активізувалася. З цієї метою фахівці міжнародної групи з міозиту й

клінічних досліджень (the International Myositis and Clinical Studies — IMACS group) у Північній Америці та експерти організації міжнародних випробувань у педіатричній ревматології (Paediatric Rheumatology International Trials Organisation — PRINTO) у Європі розробили відразу два незалежні набори анкетних запитань для вивчення ЮДМ [10]. Акцент дослідження був спрямований на встановлення ефективних критеріїв ранньої діагностики, моніторингу активності й тяжкості захворювання та прийняття єдиних стандартизованих методів лікування. Першим вагомим підсумком міжнародних зусиль у цьому напрямку стало прийняття у 2017 році одразу двох значимих документів: перший визначав класифікаційні критерії клінічних форм дерматоміозиту (ДМ) в дорослих і дітей [8], а другий рекомендував консенсусне рішення стосовно діагностики та підходів до терапії цього захворювання [4].

У тому ж таки 2017 р. фахівці північноамериканського альянсу дитячого артрити та ревматологічних досліджень у педіатрії (Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance, CARRA) розглянули та прийняли одразу три консенсусні клінічні плани медикаментозного впливу на ЮДМ без залучення м'язової тканини (аміопатичної, клінічно аміопатичної та гіпоаміопатичної форми захворювання) [7].

Утім, разом зі стрімким накопиченням наукових знань, виявилися численні прогалини в найрізноманітніших аспектах цієї патології [9]. Зокрема, було з'ясовано, що одним із найважливіших прогностичних факторів ЮДМ є його вчасна діагностика та невідкладно призначене лікування [4]. Саме цій проблемі присвячено опис клінічного випадку ЮДМ та результати семирічного проспективного спостереження.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом зазначеної у роботі установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Хлопчик віком 5 років і 10-ти місяців госпіталізований до відділення інтенсивної терапії Івано-Франківської обласної дитячої клінічної лікарні у вкрай тяжкому стані з різко вираженими ознаками інтоксикації, які клінічно супроводжувалися афтозно-виразковим стоматитом та неспецифічним геморагічним висипом на всьому тілі. З анамнезу хвороби відомо,

що хлопчик захворів раптово 11 днів тому. Захворювання розпочалося гостро з інтенсивного болю у ротовій порожнині та підвищення температури тіла до 39,5–40,2°C. Упродовж трьох днів лікувався амбулаторно з діагнозом стоматит, а на четверту добу стан погіршився та пацієнта було госпіталізовано до районної дитячої лікарні. Запропоноване симптоматичне лікування дезінтоксикаційними та антипіретичними лікарськими засобами, включаючи глюкокортикоїди (1 мг/кг/добу по преднізолону), виявилось малоефективним. Стан хворого залишався стабільно тяжким. Більше того, на шосту добу перебування в стаціонарі у хворого виник небулочий геморагічний висип на всьому тілі. Власне, відсутність, на той час, достовірного діагнозу й стала причиною екстреного переведення хворого до спеціалізованого стаціонару.

На момент об'єктивного огляду пацієнта у реанімаційному відділенні констатовано: хлопчик у вкрай тяжкому стані через домінування ознак гострої неспецифічної інтоксикації: температура тіла – 39,8°C, на зовнішнє оточення реагував слабо, був мало контактним. Шкіра суха, різко бліда. Виявлено численні геморагічні петехіально-екхімозні висипання на всьому тілі з максимальним скупченням на

верхній частині тулуба та кінцівках, деякі елементи були з ознаками некрозу. Над згинальними поверхнями колінних та гомілково-ступневих суглобів, бокових поверхнях тулуба візуалізувався судинний малюнок у вигляді сітчастого ліведо, на шкірі згинальних поверхонь променево-зап'ясткових суглобів – у вигляді зливного ліведо (рис. 1).

Гомілково-ступневі суглоби були помірно дефігуровані за рахунок набряклості періартикулярних тканин та незначного випоту в їхню порожнину. Слизова губ суха, з поперечними тріщинками. У ротовій порожнині, на внутрішній поверхні щік, – численні звирозковані афти, ясна – гіперемовані та набряклі. На передньо-боковій частині язика зліва – виразка розміром до 1,5 см у діаметрі та глибиною до 0,4–0,5 см. Лімфатичні вузли збільшені в підщелепній ділянці, щільно-еластичні, помірно болючі, не спаяні між собою та навколишніми тканинами, шкіра над ними не змінена. Обстеження дихальної системи виявило тахіпноє до 42–46 дихальних рухів у одну хвилину. Пальпація, перкусія та аускультация легень патологічних змін не виявили. Периферійний пульс становив 110–124 в одну хвилину, артеріальний тиск – 90/55 мм. рт. ст.,



Рис. 1. Зливне сітчасте ліведо на шкірі згинальних поверхонь променево-зап'ясткових суглобів (12–13 день від початку хвороби)



Рис. 2. Виразково-некротичне ураження язика (19–20 день від початку хвороби)



Рис. 3. Висип над розгинальними поверхнями колінних суглобів (34–36 день від початку хвороби)



Рис. 4. Висип над розгинальними поверхнями ліктьових суглобів (34–36 день від початку хвороби)

межі серця не поширені, тони аритмічні у зв'язку з дихальною аритмією, вислуховувався непровідний систолічний шум над верхівкою та точкою Боткіна. Живіт був м'яким, не болючим. Виявлено гепатомегалію: край печінки локалізувався на 2,5–3 см нижче правої ребрової дуги, помірно щільний, гострий. Розміри селезінки не збільшені. Діурез достатній, патологічних домішок у калових масах не виявлено.

Результати лабораторних та інструментальних досліджень у перші дві доби перебування на стаціонарному лікуванні (12–13 день від початку захворювання) були наступними.

- Клінічний аналіз крові виявив лейкоцитоз із кількістю лейкоцитів $26,7 \times 10^9 / \text{л}$ з вираженими нейтрофіліозом та лімфопенією — 88% і 7% відповідно до загальної кількості білих клітин крові. Показник швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ) склав 47 мм/год.
- Клінічне мікроскопічне дослідження осаду сечі патологічних змін не виявило.
- Біохімічне обстеження крові: загальний білок — 80,4 г/л, загальний білірубін — 11,9 мкмоль/л, прямий — 3,8 мкмоль/л, АлАТ — 2,06 мкмоль/л·год., АсАТ — 0,77 мкмоль/л·год., сечовина — 2,7 ммоль/л, креатинін — 49,6 мкмоль/л, тимолова проба — 1,42 (норма до 0,24).
- Білкові фракції: загальний білок — 77,0 г/л, альбуміни — 46,2%, глобуліни — 53,8%, $\alpha 1$ — 7,6%, $\alpha 2$ — 12,0%, β — 15,3%, γ — 18,8%, коефіцієнт А/Г — 0,85.
- Білки «гострої фази»: С-РП — 24 мг/л (норма — до 6).
- Коагулограма: протромбіновий час 15,8 с, протромбіновий індекс — 82,9%, МНС — 1,76, фібриноген — 4,0 г/л, тромбіновий час — 15,6, АЧТЧ — 25,4 с.
- Активність креатинфосфокінази (КФК): 18,4 од/л (норма — до 24 од/л).
- Антинуклеарні антитіла (АНА): виявлено в титрі 1:500 (референтна норма — менше 1:100).
- Аутоантитіла до Jo-1: не виявлено.
- Антитіла до одно- та двоспиральної ДНК: не виявлено.
- Імуносерологічне дослідження сироватки крові на виявлення маркерів HBV-та HCV-інфекції: HBsAg — не виявлено, anti HCV — не виявлено.
- Електрокардіограма (ЕКГ): ритм синусовий, тахіаритмія (пульс 108–124 в 1 хв.), вольтаж ЕКГ в нормі, біоелектрична систола нормальна.

- Ультразвукове дослідження м'язів: патологічних змін не виявлено.
- Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини: край печінки локалізується на 2 см нижче ребрової дуги. Периваскулярна інфільтрація паренхіми. Параумбілікально візуються лімфатичні вузли розміром до 5–7 мм. В черевній порожнині між петлями кишечника та по фланках виявлено незначну кількість вільної рідини. Інших патологічних змін не виявлено.
- Ультразвукове дослідження легень: патологічних змін не виявлено.
- Ехокардіоскопія: листки перикарду без особливостей. Камери серця не поширені. Сумарна скоротливість добра (фракція викиду 60%). Стінки міокарду не потовщені. Вогнищевих порушень скоротливості не виявлено. Дефектів міжшлуночкової та міжпередсердної перетинки серця немає.
- Рентгенографія органів грудної порожнини у прямій проекції: виявлено посилення легеневого малюнку в медіальних ділянках обох легень.
- Електроміографія (ЕМГ): ознак патологічного процесу в м'язах не виявлено.

Неспецифічність клінічних проявів і результатів клініко-лабораторних та інструментальних досліджень не дозволяли встановити достовірний діагноз. Проводилася диференційна діагностика між різними нозологічними групами захворювань — бралися до уваги сепсис, септичний інфекційний ендокардит, синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання крові як ускладнення гіпотетичної вірусної інфекції, системні васкуліти та інші дифузні захворювання сполучної тканини, не виключалася і онкопатологія. Були проведені всі необхідні додаткові обстеження, включаючи дослідження пунктату кісткового мозку, бактеріологічні дослідження крові, сечі, однак вони були в межах норми. У той же час стан дитини залишався стабільно тяжким, незважаючи на інтенсивну дезінтоксикаційну, антибактеріальну та стероїдну терапію метилпреднізолоном в дозі 1,5 мг/кг/добу по преднізолону. До кінця першого тижня перебування в спеціалізованому стаціонарі (19–20 день від початку захворювання) у хворого почергово констатовано тотальний набряк підшкірно-жирової клітковини, наростання ознак артритів колінних і ліктьових суглобів та збільшення розмірів і поглиблення виразки язика (рис. 2), а до кінця другого тижня (26–27 день від початку захворювання) —

виникнення еритематозних висипань над розгинальними поверхнями колінних і ліктьових суглобів. Останнє дало підстави думати про дебют ЮДМ.

Таким чином було встановлено попередній клінічний діагноз. Хоча через тяжкий стан пацієнта, на той час, не можна було зрозуміти причину його загальної слабкості. Було негайно збільшено дозу симптом-модифікуючого препарату метилпреднізолону до 3,0 мг/кг/добу у двох внутрішньовенних введеннях, а в якості базисного хворобо-модифікуючого протиревматичного препарату застосовано метотрексат у дозі 0,4 мг/кг в одному підшкірному введенні на тиждень. У зв'язку з поступовим нівелюванням ознак інтоксикації запропоноване лікування привело до покращення стану приблизно через 8–10 днів (34–36 день від початку хвороби), однак саме в цей період часу почергово проявилися характерні для дерматоміозиту типові шкірні клінічні прояви: чітко сформувалися висипання над розгинальними поверхнями колінних та ліктьових суглобів (рис. 3,4), пізніше виникли ознака та знак Готрона (гіперемія та гіперкератоз шкіри над розгинальними поверхнями п'ясно-фалангових та проксимальними міжфаланговими суглобами обох кистей), і, насамкінець, геліотропний висип. Окрім того, на місці геморагічного висипу, більше над розгинальними поверхнями ліктьових суглобів, з'явилися поодинокі некротичні зміни шкіри з наступним рубцюванням.

Пацієнт впродовж семи років знаходиться під динамічним спостереженням. До цього часу не вдалося отримати стійку та тривалу ремісію ЮДМ. Цікаво, що внаслідок самостійного припинення хворим прийому протиревматичних препаратів загострення хвороби виникало двічі, причому, як і на початку хвороби, кожне з загострень розпочиналося з підвищення температури тіла до фебрильних значень та виразково-некротичного глоситу з цілком певною первинною локалізацією, посилення інтенсивності шкірних проявів та відновленням шкірних виразок над колінними та ліктьовими суглобами. За виключенням постійного геліотропного висипу, можна констатувати, що у хворого продовжують стійко утримуватися специфічні шкірні прояви ЮДМ з рубцями над

розгинальними поверхнями ліктьових суглобів, причому ознаки прогресуючої м'язової слабкості та утворення кальцинатів відсутні. Разом з тим, існуюча загроза повторного рецидиву стала підставою до практично постійного прийому хворим базисного препарату метотрексату, підтримуючої дози метилпреднізолону (4 мг/добу), а пізніше (через 2,5 роки) короткочасного (близько 5-ти місяців) курсу гідроксихлорохіну. Останній був відмінений через відсутність клінічної ефективності.

І ще один цікавий факт. Через два роки від початку захворювання у пацієнта діагностовано просту форму псоріазу. Збільшення інтенсивності псоріатичного висипу відбувається як правило навесні. В таких випадках хворому рекомендується короткочасне (на один-два місяці) збільшення дози метилпреднізолону до 12 мг/добу та місцеву терапію топічними глюкокортикоїдами.

Висновки

1. Початок ювенільного дерматоміозиту може бути атипичним та сукупно маніфестувати ознаками інтоксикації, геморагічним висипом, патологічними змінами ротової порожнини (аж до виразково-некротичного глоситу), генералізованою набряклістю підшкірно-жирової клітковини та поліартритом.

2. Рання діагностика ювенільного дерматоміозиту з відстроченими шкірними проявами на тлі аміопатичного перебігу є дуже складною.

3. Аміопатичний ювенільний дерматоміозит зі стійким ураженням шкіри в деяких випадках може потребувати безперервного протиревматичного лікування.

4. Коморбідність ювенільного дерматоміозиту з псоріазом є діагностичною та лікувальною проблемою і вимагає міждисциплінарного підходу до її вирішення.

Обговорення та аналітично-порівняльний огляд літератури з іншими рідкісними проявами хвороби буде наведено в другій частині статті.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської Декларації. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Barth Z, Witczak BN, Schwartz T et al. (2016). In juvenile dermatomyositis, heart rate variability is reduced, and associated with both cardiac dysfunction and markers of inflammation: a cross-sectional study median 13.5 years after symptom onset. *Rheumatology*. 55(3): 535–543. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kev376>
- Bowerman K, Pearson D, Okawa J et al. (2020). Malignancy in Dermatomyositis: A Retrospective Study of 201 Patients Seen at the University of Pennsylvania. *J American Academy Dermatology*. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.02.061>
- Doblog GC, Svensson J, Lundberg IE et al. (2018). Mortality in idiopathic inflammatory myopathy: results from a Swedish nationwide population-based cohort study. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 77: 40–47. <https://ard.bmj.com/content/77/1/40.citation-tools>
- Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E et al. (2017). Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Annals Rheumatic Diseases*. 76: 329–340. <https://ard.bmj.com/content/76/2/329>
- Gitiaux C, Antonio M, Aouizerate J et al. (2016). Vasculopathy-related clinical and pathological features are associated with severe juvenile dermatomyositis. *Rheumatology*. 55(3): 470–479. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kev359>
- Huber AM, Feldman BM. (2005). Long-term outcomes in juvenile dermatomyositis: How did we get here and where are we going?. *Curr Rheumatol Rep*. 7: 441–446. <https://doi.org/10.1007/s11926-005-0048-1>
- Kim S, Kahn P, Robinson AB et al. (2017). Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance consensus clinical treatment plans for juvenile dermatomyositis with skin predominant disease. *Pediatr Rheumatol*. 15(1). <https://doi.org/10.1186/s12969-016-0134-0>
- Lundberg IE, Miller FW, Tjarnlund A et al. (2016). Diagnosis and classification of idiopathic inflammatory myopathies (Review Symposium). *J Intern Med*. 280(1): 39–51. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/joim.12524>
- McCann LJ, Arnold K, Pilkington CA et al. (2014). Developing a provisional, international Minimal Dataset for Juvenile Dermatomyositis: for use in clinical practice to inform research. *Pediatr Rheumatol Online J*. 12(31). <https://doi.org/10.1186/1546-0096-12-31>
- Ruperto N, Ravelli A, Pistorio A et al. (2008). For the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) and the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG). The provisional Paediatric Rheumatology International Trial Organisation/American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism disease activity core set for the evaluation of response to therapy in juvenile dermatomyositis: a prospective validation study. *Arthritis Rheum*. 59: 4–13. <https://doi.org/10.1002/acr.20280>

Відомості про авторів:

Рейтмаєр Михайло Йосипович — к.мед.н., доц. каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0002-9737-410X>.
Волосянко Андрій Богданович — д.мед.н., проф., зав. каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0003-2306-9804>.
Синюверська Ольга Богданівна — д.мед.н., проф., зав. каф. дитячих хвороб післядипломної освіти Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0003-1072-3782>.
Іванишин Леся Ярославівна — к.мед.н., доц. каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <http://orcid.org/0000-0003-2350-3375>.
Алексеева Юлія Іванівна — к.мед.н., доц. кафедри педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0002-6279-9992>.

Стаття надійшла до редакції 13.01.2020 р.; прийнята до друку 29.05.2020 р.

УВАГА! ВАЖЛИВА ІНФОРМАЦІЯ!

Зміни в оформленні списку літератури

Перший (основний) варіант наводиться одразу після тексту статті, джерела подаються в алфавітному порядку. Список літератури наводиться латиницею. Джерела українською та російською мовами наводяться у перекладі на англійську мову, але так, як вони показані та реєструються на англійських сторінках сайтів журналів. Якщо джерело не має аналога назви на англійській мові — воно наводиться у транслітерації. Таке оформлення списку літератури необхідне для аналізу статті та посилань на авторів у міжнародних наукометричних базах даних, підвищення індексу цитування авторів.

Другий варіант повторює перший, але джерела українською та російською мовами подаються в оригінальній формі. Цей варіант необхідний для оформлення електронних версій журналу на українській і російській сторінках, цитованості у кирилических наукометричних базах.

Приклади оформлення джерел літератури

Журнальна публікація

Author AA, Author BB, Author CC. (2005). Title of the article. Title of Journal. 10(2);3:49-53.

Книжка

Author AA, Author BB, Author CC. (2006). Title of the book. City: Publisher: 256.

Розділ у книжці

Author AA, Author BB, Author CC. (2006). Title of the chapter(s) of the book. In book Author(s). Title of the book. Eds. Name. City: Publisher: 256.

Інтернет-ресурс

Author AA, Author BB, Author CC. (2006). Title of article. Title of Journal/book. URL-address.