

УДК 616-053.2:616.74-002:616-039.5

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

## **Дебют і перебіг рідкісного ювенільного дерматоміозиту. Частина II: клінічний аналіз із порівняльно-аналітичним оглядом літератури**

Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. 5(109): 45-51. doi 10.15574/SP.2020.109.45

**For citation:** Raitmeyer MY, Volosyanko AB, Synoverska OB, Ivanyshyn LYa, Alekseieva YI. (2020). Debut and course rare of juvenile dermatomyositis. Part II: clinical analysis with comparative analytical review of the literature. Modern Pediatrics. Ukraine. 5(109): 45-51. doi 10.15574/SP.2020.109.45

У першій частині статті описано рідкісний випадок дебюту і перебігу ювенільного дерматоміозиту. У другій частині проведено порівняльно-клінічний аналіз результатів власного спостереження з іншими аналогічними повідомленнями.

Основна увага зосереджена на атипичних варіантах початку захворювання, зокрема ознаках вираженого інтоксикаційного синдрому, геморагічно-некротичного висипу, анасарки, ураження ротової порожнини у вигляді стоматиту та виразково-некротичного глоситу. Показано труднощі ранньої діагностики хвороби на тлі відстроченої маніфестації патогномічних шкірних проявів та відсутності достовірних ознак міопатичного синдрому. Визначено клініко-лабораторні особливості аміопатичного ювенільного дерматоміозиту зі стійким ураженням шкіри. Представлено три диференційовані плани-рекомендації фахівців Північноамериканського альянсу дитячого артриту та ревматологічних досліджень у педіатрії стосовно лікування хворих, у котрих ніколи не було ураження м'язової тканини та тих, у кого клінічні прояви міопатії спостерігалися тільки в перші місяці хвороби. Простежено сучасні тенденції досягнень та прогалин щодо класифікації, діагностики та лікування різних форм ювенільного дерматоміозиту. На основі огляду та аналізу наукових публікацій висвітлено можливі прогностичні наслідки аміопатичної форми захворювання у дітей.

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 II: clinical analysis with comparative analytical review of the literature**

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

Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

The first part of the article describes a rare case of the onset and course of juvenile dermatomyositis. In the second part the comparative clinical analysis of results under supervision with other similar reports is carried out.

The main attention is focused on atypical variants of the onset of the disease, in particular signs of severe intoxication syndrome, hemorrhagic-necrotic rash, anasarca, lesions of the oral cavity in the form of stomatitis and ulcerative-necrotic glossitis. The difficulties of early diagnosis of the disease on the background of delayed manifestation of pathognomonic skin signs and the absence of reliable features of myopathic syndrome are shown. Clinical and laboratory characteristics of amyopathic juvenile dermatomyositis with persistent skin lesions have been defined. There are three differentiated plans-recommendations of the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance for the treatment of patients who have never had muscle damage and those who have had clinical manifestations of myopathy only in the first months of the disease. Current trends in achievements and gaps in the classification, diagnosis and treatment of various forms of juvenile dermatomyositis have been observed. On the basis of scientific publications the possible prognostic consequences of the amyopathic form of this disease in children are highlighted.

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 ювенального дерматомиозита.**

#### **Часть II: клинический анализ со сравнительно-аналитическим обзором литературы**

**М.И. Рейтмаер, А.Б. Волосянко, О.Б. Синоверська, Л.Я. Іванишин, Ю.И. Алексеєва.**

Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

В первой части статьи описан редкий случай дебюта и течения ювенального дерматомиозита. Во второй части выполнен сравнительно-клинический анализ результатов собственного наблюдения с другими аналогичными сообщениями.

Основное внимание сосредоточено на атипичных вариантах начала заболевания, в частности признаках выраженного интоксикационного синдрома, геморагически-некротической сыпи, анасарки, поражения ротовой полости в виде стоматита и язвенно-некротического глоссита. Показано трудности ранней диагностики болезни на фоне отсроченной манифестации патогномичных кожных проявлений и отсутствии достоверных признаков миопатического синдрома. Обозначены клинико-лабораторные особенности амиопатического ювенального дерматомиозита с устойчивым поражением кожи. Представлены три дифференцированные плана-рекомендации специалистов Североамериканского альянса детского артрита и ревматологических исследований в педиатрии по лечению больных без поражения мышечной ткани и тех, у кого клинические проявления миопатии наблюдались только в первые месяцы болезни. Прослежены современные тенденции достижений и пробелов в классификации, диагностике и лечении различных форм ювенального дерматомиозита. На основе обзора и анализа научных публикаций освещены возможные прогностические последствия амиопатической формы этого заболевания у детей.

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:** ювенальный дерматомиозит, ювенальный амиопатический дерматомиозит, атипичное течение, язвенно-некротический глоссит, анасарка, псоріаз, лечение.

У першій частині статті описано клінічний випадок рідкісного дебюту і перебігу ювенільного дерматоміозиту (ЮДМ). Його визначальними рисами стали:

- початок захворювання, який характеризувався клінічними проявами вираженої інтоксикації, стоматиту, виразково-некротичного глоситу, анасарки, поліартриту та на один місяць відстрочених типових уражень шкіри;
- хронічний аміопатичний перебіг ЮДМ (ЮДМам) впродовж семи років спостереження;
- приєднання через два роки простої форми псоріазу (psoriasis vulgaris).

Описаний клінічний випадок потребував вирішення одразу кількох важливих діагностично-лікувальних питань. В основному вони стосувалися:

- труднощів ранньої діагностики;
- проблеми стійкої резистентності шкірних проявів ЮДМ до базисного протиревматичного лікування, швидкого рецидиву виразково-некротичного ураження язика у випадку його відміни; відсутності апробованих та узгоджених схем лікування таких випадків;
- коморбідності з псоріазом.

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.

**Труднощі ранньої діагностики.** Результати масштабних аналітичних досліджень засвідчують факт запізнілої діагностики ЮДМ практично у всіх регіонах світу: навіть у випадку гострого початку встановлення діагнозу може тривати кілька місяців, а при поступовому — і кілька років [8,28,34]. У першому випадку найчастішими причинами відстроченої діагностики є нетипові клінічні прояви раннього ЮДМ з домінуванням ознак неспецифічної інтоксикації чи патологічних змін зі сторони інших органів і систем, у другому — повільне наростання проксимальної м'язової слабкості дає час для адаптації та залишається малопомітним як для дітей, так і для батьків. Звичайно, що вирішального значення ці фактори набувають тільки за умови відсутності властивих для цього захворювання шкірних уражень.

У описаній клінічній картині мала місце одна з таких діагностичних ситуацій. Доміну-

вання впродовж перших чотирьох тижнів хвороби ознак інтоксикації, геморагічного висипу з некротичними елементами, афтозного стоматиту та виразково-некротичного глоситу потребувало чимало часу та зусиль на диференційну діагностику — верифікувати ЮДМ за умови відсутності ураження шкіри та міопатичного синдрому, на той час, було вкрай проблематично.

Слід зазначити, що у науковій літературі описані численні випадки первинних патологічних змін при ЮДМ у ротовій порожнині, зокрема телеангіоектазії ясен, виразково-афтозного стоматиту, гінгівіту [7,35]. Відомо також і про випадок кальцинозу язика, проте про можливість виразково-некротичного глоситу не повідомлялось [22].

Разом з тим, виникнення виразок можливе у більш дистальних відділах шлунково-кишкового тракту, зокрема в шлунку, тонкому і товстому кишечнику [3,37,43]. Фігурує також повідомлення про двобічні виразки голосових зв'язок у дорослого пацієнта з двомісячною історією аміопатичного дерматоміозиту (ДМа) [41]. Як правило, це відбувається у гострій фазі захворювання. Деяка аналогія з наведеними вище випадками є і в нашому клінічному описі: з одного боку, виразково-некротичний глосит у хворого виник у гострому періоді хвороби, а з іншого — ЮДМ протікав у нього без будь-яких ознак проксимального м'язового ураження.

Стосовно міопатичного синдрому, то прискіпливий діагностичний пошук у цьому напрямі все-таки проводився. Клінічно визначити слабкість м'язів чи їхню болючість у хворого було непросто: перешкодою цьому були вік пацієнта (5 років і 10 місяців), виражена інтоксикація з лихоманкою, набряклість підшкірно-жирової клітковини та запальні зміни у суглобах. Водночас, до цілеспрямованих досліджень спонукали ознаки системного запального процесу та результати окремих біохімічних та імуноферментних досліджень: найбільша увага була звернена на підвищення рівня гострофазних показників та збільшення активності аланінамінотрансферази (АЛТ) — одного з ключових ферментів, оцінка якого (окрім іншого) є складовою для визнання факту запальної міопатії [1]. Особливо турбувало збільшення концентрації антинуклеарних антитіл, що давало вагомі підстави думати про існування якоїсь невідомої аутоімунної патології.

У цьому контексті до уваги брався також недеструктивний артрит гомілково-ступневих, колінних та ліктьових суглобів. Річ у тому, що

на той час великі багатонаціональні когортіві дослідження клінічної картини ЮДМ встановили можливість ураження суглобів (артриту/артралгії) у 20–98% таких хворих [20,31,37]. Однак, нормальні показники електроміограми (ЕМГ) та креатинфосфокінази (КФК), отримані у хворого, не давали підстав вважати цей діагноз вірогідним. Саме тому біопсія м'язів, результат якої є одним з визначальних критеріїв дерматоміозиту (ДМ) А. Бохана та Дж. Петера, не проводилася через відсутність прямих ознак ураження м'язової тканини (за винятком підвищеного рівня АЛТ) [4,5].

Дійсно, як і на початку захворювання, так і подальше семирічне спостереження не виявило у пацієнта будь-яких лабораторно-інструментальних змін проксимальних м'язів кінцівок та шиї, що помітно вирізнялося з класичної клінічної картини ЮДМ. У науковій літературі такий перебіг хвороби знайшов свою назву як «аміопатичний». Цей термін вперше було запропоновано американським вченим Пірсоном у 1979 р. для опису рідкісного захворювання шкіри в дорослих, що має такі ж шкірні симптоми, як і класичний ДМ, проте не має міопатичного синдрому [29]. У окрему ж нозологічну одиницю аміопатичний перебіг ДМ було офіційно виокремлено тільки через 25 років (2004 р.). Це сталося на 119 міжнародному конгресі Європейського нейромускульного центру (European Neuromuscular Centre (ENMC)) [13]. Тоді було визнано, що це такий ДМ, який характеризують типові для хвороби зміни шкіри за відсутності об'єктивної слабкості, нормальних лабораторних показників «м'язових» ферментів та нормальної ЕМГ, а м'язова біопсія, якщо вона зроблена, не розкриває будь-якого іншого фенотипу хвороби.

У 2017 р. експерти Європейської ліги проти ревматизму та Американської колегії ревматологів (EULAR/ACR) розглянули класифікацію ДМ та ЮДМ спільно й також виокремили аміопатичний ДМ з-поміж інших ідіопатичних запальних міопатій та визнали його фенотипічну самостійність як у дітей, так і в дорослих, проте не дійшли висновку щодо діагностичних критеріїв цієї форми захворювання [19]. Важливим є те, що прийняті рекомендації дозволяють діагностувати ДМ чи ЮДМ (ЮДМам) у пацієнтів із патогномонічним шкірним висипом без урахування даних біопсії м'язів: вона рекомендована тільки тим, у кого є клініко-лабораторні ознаки ідіопатичного міопатичного синдрому [19].

Завершуючи короткий огляд перебігу ЮДМ без ураження мускулатури та порівнюючи його з отриманими нами даними, відкритим залишається важливе питання: враховуючи все-таки наявність у пацієнта стійкого, здатного до рецидиву, запально-некротичного ураження язика, то — це ЮДМ аміопатичний, ЮДМ гіпоаміопатичний (враховуючи підвищену активність АЛТ у дебюті захворювання [21,32]), чи це якийсь інший фенотип хвороби? З деякою аналогією в цьому сенсі можна розглядати повідомлення норвезьких ревматологів та кардіологів про ізольоване порушення зі сторони іншого попереочно-посмугованого м'язового органу — серця: у 59 пацієнтів з тривалістю хвороби від 2-ох до 38-ми років (медіана спостереження — 16,8 років) та високою активністю на її початку з подальшим переважанням шкірних уражень без м'язової участі, виявлено достовірно більшу, у порівнянні з контрольною групою, кількість осіб із ознаками систолічної та діастолічної дисфункції міокарда лівого шлуночка [39].

Ще одним рідкісним клінічним проявом, який виник у хворого на третьому тижні захворювання, була помірна тотальна набряклість підшкірно-жирової клітковини. Симптом, який нагадує анасарку, при ЮДМ є доволі рідкісним і за поодинокими науковими спостереженнями діагностується тільки на початкових етапах цієї хвороби [2,25,38,46]. Основні висновки, здійснені за результатами цих спостережень, є неоднорідними, проте у двох основних напрямках вони принаймні акцентовані: з одного боку, генералізований набряк у дебюті ЮДМ є предиктором тяжкого перебігу захворювання і вимагає негайної та агресивної терапії [2,25,38,46], а з іншого — такий прояв за відсутності очевидних причин його розвитку та типових шкірних проявів можна розглядати як ймовірну додаткову діагностичну ознаку захворювання [2,38]. У цілому, описане клінічне спостереження підтвердило наведені припущення: покращення загального стану хворого вдалося досягти лише за допомогою використання високих доз системних глюкокортикоїдів і метотрексату, а їхнє тривале використання у подальшому не призвело до повної ремісії хвороби. Водночас, навіть володіючи відповідними знаннями про можливість набряку підшкірно-жирової клітковини в дебюті ЮДМ, особливо за умови його аміопатичного перебігу та ще й до появи характерних шкірних проявів, запідозрити це захворювання вкрай

складно. Очевидно, таку казуїстичну клінічну маніфестацію можна оцінити тільки ретроспективно й клініцист у таких випадках практично не має шансів коректно верифікувати причину виникнення цього симптому.

Величезних труднощів у ранній діагностиці ЮДМ у нашого пацієнта завдала затримка появи типових шкірних ознак, яка склала приблизно місяць. У цілому, така ситуація при ЮДМ є давно відомою і, як уже згадувалося, вона може тривати кілька років. Так, за даними 55 центрів американської педіатричної ревматології при первинному зверненні до різних спеціалістів та з різних причин, серед тих, кому пізніше було встановлено діагноз ЮДМ, патогномонічний для хвороби висип констатовано тільки у 44% випадків [34].

Разом з тим, виразки шкіри та їхнє наступне рубцювання реєструються доволі часто: за результатами широкомасштабного міжнародного дослідження 490 хворих на ЮДМ (248 – в Європі та 242 – у Латинській Америці) – подібні ураження діагностовано у 195 (44%) пацієнтів [31]. Трохи інші показники, проте з набагато меншою кількістю вибірки, отримано з інших джерел. Наприклад, за даними університетської лікарні м. Осло (Норвегія) ретроспективний аналіз 60-ти хворих із початком захворювання до 18 років (медіана спостереження – 16,8 року), виразки шкіри були у 40% пацієнтів, а накопичувальне утворення рубців чи атрофії шкіри діагностовано у 63% [37]; за даними національного реєстру 151 хворого на ЮДМ у Великій Британії та Ірландії виразки шкіри були у 23% обстежених [20]. Швидше за все, ці розбіжності можна пояснити різною тривалістю хвороби та часом спостереження, а, можливо, і географічно-етнічними особливостями країн, де проводилися дослідження.

Окремо привертає увагу почерговість виникнення висипань у хворого: спочатку вони з'явилися над розгинальними поверхнями колінних та ліктьових суглобів, пізніше – над розгинальними поверхнями п'ясно-фалангових і проксимальних міжфалангових суглобів китиць (ознака Готрона), а ще пізніше змінився колір повік (геліотропний висип). Аналогічну послідовність висипу при ЮДМ (у т.ч. ЮДМам) було встановлено спільною групою фахівців у галузі дерматології, педіатрії та ревматології зі штату Пенсільванія (США) [30]. Важливим є те, що автори дослідження також констатували в таких випадках і псоріатичний висип, який діагностовано ними у 25% обсте-

жених хворих. Таким чином, ці дані відразу за трьома вагомими ознаками – послідовністю виникнення висипу, наявністю псоріазу та діагностованим ЮДМам цілком співпадають з перебігом хвороби в описаному нами випадку.

Сітчасте ліведо, яке маніфестувало на початку хвороби й продовжує утримуватися до цього часу, належить до нечастого клінічного прояву ЮДМ. Поодинокі свідчення у науковій літературі вказують на можливість його появи в дебюті захворювання чи при виникненні ускладнень, а іноді – і на прогностично тяжчий перебіг захворювання [10,33]. У цілому, ці дані також співпадають з перебігом хвороби в описаному випадку та опосередковано підтверджують наведене нами спостереження.

Дані про можливість виникнення в дебюті ЮДМ геморагічного петехіально-екхімозного висипу (з поодиноким некрозом) на тілі в доступній нам літературі не знайдено.

**Проблема стійкої резистентності шкірних проявів ЮДМ до базисного протиревматичного лікування.** Власне, стійкість шкірних проявів ЮДМ, постійне існування ліведо, швидке відновлення виразок шкіри з наступним утворенням рубців на тлі безперервного протиревматичного лікування стало однією з найбільших проблем у виборі тактики ведення пацієнта. З цією метою було навіть запропоновано короткочасну (близько 5 місяців) комбінацію лікарських засобів із застосуванням підтримуючої дози метилпреднізолону (4 мг на добу), метотрексату (0,4 мг/кг один раз на тиждень) та, рекомендованого у випадках значного ураження шкіри, гідроксихлорохіну (5 мг/кг один раз на добу) [8,40], однак це не призвело до істотного клінічного покращення. У нашому випадку найефективнішим терапевтичним засобом виявилось збільшення дози метилпреднізолону до 0,75–1,0 мг/кг залежно від інтенсивності висипу впродовж 1–2 місяців із наступним середнім темпом зменшення дози до підтримуючої.

Взагалі, проблема відсутності ефективних схем лікування ЮДМ зі стійкими шкірними проявами без клінічно значимого ураження м'язів є широко відомою, вона часто обговорюється, проте нині єдиної думки з цього приводу немає [14,17,40,44]. Опубліковані у 2010 р. аналітичні дані стосовно лікування ювенільного ЮДМ на всій території Північної Америки [40] показують, що у випадку торпідного аміопатичного перебігу хвороби переважна більшість опитаних американських та канадських лікарів

застосовували високі дози глюкокортикоїдів (вище 1,5 мг/кг) та середні дози метотрексату (від 10 до 20 мг/м<sup>2</sup>/тиждень). При цьому близько двох третин респондентів користувалися комбінацією цих препаратів у поєднанні з гідроксихлорохіном, а одна третина застосовувала гідроксихлорохін у вигляді монотерапії.

У 2017 р. фахівці північноамериканського альянсу дитячого артрити та ревматологічних досліджень в педіатрії (Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance, CARRA), приймаючи до уваги те, що:

- стійкий висип є важливим для пацієнта та часто призводить до порушення його психосоціального статусу через зміну зовнішнього вигляду, постійну загрозу посилення болю, зниження функціональних можливостей, тощо;
- на даний час відсутні загальноприйняті ефективні методики лікування ЮДМ з переважним шкірним ураженням.

Розглянули та прийняли три консенсусні клінічні плани медикаментозного лікування одразу для двох підгруп хворих, в яких захворювання на даний час протікає без залучення м'язової тканини, тобто аміопатичної, клінічно аміопатичної та гіпоаміопатичної форми ЮДМ [14,17]. До першої підгрупи ввійшли пацієнти, в яких у дебюті хвороби практично не було міопатичного синдрому, а тільки специфічні ураження шкіри; до другої — пацієнти, у яких були поєдані ознаки ураження м'язів і шкіри, вони отримали певний курс протиревматичного лікування, що призвів до повного (чи майже повного) нівелювання проявів міопатичного синдрому, але у них утримувалися стійкі шкірні прояви більше 3-ох місяців.

У результаті, для хворих на ЮДМ першої підгрупи консорціум CARRA планом А рекомендує використання тільки гідроксихлорохіну 5 мг/кг/добу (максимум 400 мг); планом В — гідроксихлорохіну в тій же дозі та метотрексату 0,15–1 мг/кг (максимум 40 мг) один раз на тиждень, а планом С — гідроксихлорохіну, метотрексату в тих же дозах та кортикостероїдів у перерахунку для преднізолону 1–2 мг/кг/добу (максимум 60 мг) [17].

Водночас, для пацієнтів другої підгрупи план А передбачає застосування внутрішньовенного імуноглобуліну в дозі 2 г/кг (максимум 70 г), потім кожні 2 тижні 3 рази, пізніше — щомісяця; план В — мікофенолат мофетил 10 мг/кг/добу (максимум 1500 мг); а план С — циклоспорин не менше 3 мг/кг/добу

(більш високі дози можуть застосовуватися на розсуд лікуючого лікаря з відповідним моніторингом артеріального тиску та функції нирок) [14]. На початку лікування лікар може обрати будь-який план лікування, враховуючи при цьому тяжкість шкірних уражень. У подальшому він обирає план В або С залежно від торпідності хвороби до пропонованої ним терапії. Щоправда, необхідний термін, у який слід проводити зміну медикаментозної терапії не зазначений і таким чином залишається невідомим скільки він може тривати.

Слід наголосити — авторами консенсусного рішення бралися до уваги тільки легкі форми ЮДМ з типовими шкірними проявами без супутньої ліподистрофії, кальцинозу, виразок шкіри та клінічного ураження внутрішніх органів [14,17], а зазначені рекомендації відображають тільки можливі підходи до лікування такого ЮДМ і не повинні вважатися стандартом.

Згідно викладених рекомендацій описаний хворий належить до першої підгрупи та отримує лікування з використанням двох препаратів (план В). Застосування у нього трьох препаратів (план С) впродовж 5 місяців не призвело до значимого покращення і було відмінене. Зважаючи на виключну стійкість ураження шкіри та схильність до періодичного загострення хвороби на тлі практично безперервної базисної терапії, виникає як мінімум два запитання: чи дійсно зазначені CARRA терапевтичні підходи є ефективними у всіх випадках будь-яких форм ЮДМ, чи все-таки ізольоване ураження інших поперечно-посмугованих м'язів (наприклад, серця [39]) та, як в описаному в цьому клінічному випадку, ураження язика, належить до іншої, ще більш унікальної форми ЮДМ чи ДМ та потребує якогось іншого, чимось модифікованого терапевтичного підходу.

**Коморбідність з псоріазом.** Безперечно, клінічна ситуація у хворого ускладнилася коморбідністю ЮДМ з простою формою псоріазу. Спочатку це було зумовлено чисто діагностичною проблемою: поява на третьому році від початку хвороби численних бляшкоподібних сріблястих лускатих висипань, локалізованих на волосистій частині голови, тулубі та кінцівках, які супроводжувалися незначним свербезом, спричинила низку запитань стосовно їхньої оцінки. Річ в тому, що на той час вже було відомо про можливість паралельного перебігу ЮДМ/ЮДМам/ДМ та псоріазу або виникнення при цих захворюваннях псоріазоподібного висипу [6,12,16,30,36]. Ці та

більш пізні наукові повідомлення про подібні випадки [11,23,26,45] наголошують на серйозній проблемі швидкої верифікації діагнозу та неминучій потребі міждисциплінарного підходу у спробі її вирішення. Аналогічна ситуація склалася при диференціації висипу і в нашого хворого: лише тісна співпраця дитячих кардіоревматологів, дерматологів, імунологів та морфологів дозволила констатувати у нього співіснування двох захворювань.

Водночас зі встановленням діагнозу постало питання тактики ведення пацієнта. Слід зазначити, що псоріаз у нього виник на тлі прийому метотрексату, який розглядався і тепер розглядається, як один зі стандартів лікування цієї недуги [18,24]. Очевидно, що мали рацію американські вчені з Чикаго (штат Іллінойс, США), охарактеризувавши коморбідність ЮДМ та псоріазу подвійною неприємністю, зазначивши при цьому виникаючі протиріччя у загальному та медикаментозному лікуванні цих двох захворювань [16]. Питання залишається відкритим до цього часу.

**Стосовно прогнозу.** Описаний пацієнт не зовсім відповідає деяким літературним даним про відносно сприятливий перебіг та прогноз ЮДМам [9,21]:

- по-перше: його історія хвороби засвідчила, що відмова від базисного протиревматичного лікування неодмінно призводила до швидкого (впродовж одного-двох місяців) відновлення ознак неспецифічної інтоксикації, виразково-некротичного глоситу та шкірних виразок над колінними й ліктьовими суглобами з посиленням інтенсивності типових шкірних проявів

і підвищенням показників гострої фази запального процесу);

- по друге: довгостроковий прогноз залишається невідомим. Існують дані про тяжкі, швидко-прогресуючі ускладнення аміопатичного ДМ зі сторони легень [15,27] та можливість малігнізації у дорослому віці [42]. Окрім того, у частини таких хворих у подальшому розвивається класичний ДМ з усіма ознаками запальної міопатії, а їхня частка може сягати 26% [32].

## Висновки

1. Діагностика гострого ювенільного дерматомиозиту з атиповими клінічними проявами та відстроченим ураженням шкіри може стати складним завданням. Її суттєво ускладнюватиме аміопатичний чи гіпоаміопатичний перебіг хвороби.

2. Лікування хворих на ювенільний аміопатичний дерматомиозит зі стійкими шкірними проявами засновано на даних особистого досвіду практичних лікарів та консенсусних рішень експертів — усталених загальноприйнятих міжнародних протоколів на сьогоднішній день не існує.

3. Клініка ювенільного дерматомиозиту, коморбідного з іншими соціально значимими захворюваннями, зокрема псоріазом, є маловідомою, а тактика ведення таких пацієнтів та терапевтичні підходи до їхнього сумісного лікування не розроблені.

4. Довгостроковий прогноз аміопатичної форми ювенільного дерматомиозиту, особливо в поєднанні з іншими імунокомпетентними хворобами, в т.ч. псоріазом, остаточно не з'ясований.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів*

## REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Bereghnoy VV, German OB. (2016). Myopathic syndrome in pediatric cardiorheumatology, criteria of differential diagnosis (lecture). *Sovremennaya pediatriya*. 8(80): 84–89. [Бережний В.В., Герман О.Б. (2016). Міопатичний синдром у дитячій кардіоревматології, критерії диференційної діагностики (лекція). *Современная педиатрия*. 8(80): 84–89]. doi: 10.15574/SP.2016.80.84.
2. Barsell A, Librizzi J. (2015). A 5-Year-Old Girl with Fatigue, Diffuse Edema, and Weakness. *Pediatr Ann*. 44(11): 475–476. <https://doi.org/10.3928/00904481-20151112-04>.
3. Besnard C, Gitiaux C, Girard M et al. (2019). FRI0309 Severe abdominal manifestations in juvenile dermatomyositis. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 78: 836. [https://ard.bmj.com/content/78/Suppl\\_2/836.1](https://ard.bmj.com/content/78/Suppl_2/836.1).
4. Bohan A, Peter JB. (1975). Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 292: 344–347. [https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM197502132920706?url\\_ver=Z39.88-2003&rft\\_id=ori:rid:crossref.org&rft\\_dat=cr\\_pub%3dpubmed](https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM197502132920706?url_ver=Z39.88-2003&rft_id=ori:rid:crossref.org&rft_dat=cr_pub%3dpubmed).
5. Bohan A, Peter JB. (1975). Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med*. 292: 403–407. [https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM197502202920807?url\\_ver=Z39.88-2003&rft\\_id=ori:rid:crossref.org&rft\\_dat=cr\\_pub%3dpubmed](https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM197502202920807?url_ver=Z39.88-2003&rft_id=ori:rid:crossref.org&rft_dat=cr_pub%3dpubmed).
6. Cao H, Parikh TN, Zheng J. (2009). Amyopathic dermatomyositis or dermatomyositis-like skin disease: retrospective review of 16 cases with amyopathic dermatomyositis. *Clin Rheumatol*. 28: 979–984. <https://doi.org/10.1007/s10067-009-1152-9>.
7. Dourado MR, Filho TJS, Salo T. (2017). Oral signs in juvenile dermatomyositis. *J Oral Diag*. 2(1). doi: 10.5935/2525-5711.20170027.
8. Enders FB, Hofer M. (2011). Juvenile dermatomyositis in Western Switzerland. *Pediatr Rheumatol*. 9(1): 52. doi.org/10.1186/1546-0096-9-S1-P52.
9. Gerami P, Walling HW, Lewis J et al. (2007). A systematic review of juvenile-onset clinically amyopathic dermatomyositis. *BJD*. 157(4): 637–644. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2133.2007.08055.x>.
10. Gertner E, Rosenbloom MH. (2016). Susac syndrome with prominent dermatological findings and a prompt response to intravenous immunoglobulin, steroids, and rituximab: a case report. *J Med Case Reports*. 10: 137. <https://doi.org/10.1186/s13256-016-0917-4>.
11. Gil B, Merav L, Pnina L et al. (2016). Diagnosis and treatment of clinically amyopathic dermatomyositis (CADM): a case series and literature review. *Clin Rheumatol*. 35: 2125–2130. <https://doi.org/10.1007/s10067-015-2928-8>.
12. Haroon M, Devlin J. (2009). Gottron's papule in amyopathic dermatomyositis mimicking psoriasis. *Clin Rheumatol*. 28: 1245–1246. <https://doi.org/10.1007/s10067-009-1244-6>.

13. Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR et al. (2004). 119th ENMC international workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis. *Neuromuscul Disord.* 14: 337–345. [https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966\(04\)00040-9/abstract](https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966(04)00040-9/abstract).
14. Huber AM, Kim S, Reed AM et al. (2017). The Juvenile Dermatomyositis Research Committee of the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance. Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance Consensus Clinical Treatment Plans for Juvenile Dermatomyositis with Persistent Skin Rash. *J Rheumatology.* 44(1): 110–116. <https://doi.org/10.3899/jrheum.160688>.
15. Ichiyasu H, Sakamoto Y, Yohida C et al. (2017). Rapidly progressive interstitial lung disease in a patient with anti-MDA5-positive amyopathic dermatomyositis. *Respiratory Medicine Case Report.* 20: 51–54. [https://journals.lww.com/jpho-online/Abstract/2017/04000/Juvenile\\_Dermatomyositis\\_as\\_a\\_Paraneoplastic.4.aspx](https://journals.lww.com/jpho-online/Abstract/2017/04000/Juvenile_Dermatomyositis_as_a_Paraneoplastic.4.aspx).
16. Kim NN, Lio PA, Morgan GA et al. (2011). Double Trouble: Therapeutic Challenges in Patients With Both Juvenile Dermatomyositis and Psoriasis. *Arch Dermatol.* 147(7): 831–835. doi:10.1001/archdermatol.2011.49.
17. 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>.
18. Leman J, Burden D. (2001). Psoriasis in Children. *Paediatr Drugs.* 3: 673–680. <https://doi.org/10.2165/00128072-200103090-00005>.
19. Lundberg IE, Tjarnlund A, Bottai M et al. (2017). European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis.* 76(12): 1955–1964.
20. McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM et al. (2006). The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) — clinical characteristics of children recruited within the first 5?yr. *Rheumatology.* 45(10): 1255–1260. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kei099>.
21. Mamurova G, Kishi T, Targoff IN et al. (2018). Childhood Myositis Heterogeneity Collaborative Study Group, Features distinguishing clinically amyopathic juvenile dermatomyositis from juvenile dermatomyositis. *Rheumatology.* 57(11): 1956–1963. <https://academic.oup.com/rheumatology/article/57/11/1956/5054648>.
22. Maritsi D, Leahy CA. (2010). Juvenile dermatomyositis with tongue calcinosis and poor growth. *Arch Dis Child.* 95(12): 997. <https://adc.bmj.com/content/95/12/997>. citation-tools.
23. Markovic A, Schuster V, Simon J?C, Kunz M. (2019). Erythematous scaling lesions of the face, dorsal fingers, elbows, and knees together with symmetrical muscle weakness in a child. *Clin Case Reports.* 7(7): 1347–1349. <https://doi.org/10.1002/ccr3.2219>.
24. Mentery A, Cordoro KM, Davis DMR et al. (2020). Joint American Academy of Dermatology-National Psoriasis Foundation guidelines of care for the management and treatment of psoriasis in pediatric patients. *JAAD.* 82(1): 161–201. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.08.049>.
25. Mitchell JP, Dennis GJ, Rider LG. (2001). Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity. *J Pediatr.* 138(6): 942–945. doi: 10.1067/mpd.2001.113363.
26. Montoya CL, Gonzalez ML, Ospina FE et al. (2017). A Rare Case of Amyopathic Juvenile Dermatomyositis Associated With Psoriasis Successfully Treated With Ustekinumab. *JCR: Journal of Clinical Rheumatology.* 23(2): 129–130. doi: 10.1097/RHU.0000000000000430.
27. Nandy A, Ga?ni S, Sore P. (2018). Rapidly progressive interstitial lung disease in a patient with anti-MDA5-positive amyopathic dermatomyositis. *Scand J Rheum.* 47(4): 334–335. <https://www.tandfonline.com/doi/citedby/10.1080/03009742.2017.1369155?scroll=top&needAccess=true>.
28. Okong'o LO, Esse M, Wilmshurst J et al. (2016). Characteristics and outcome of children with juvenile dermatomyositis in Cape Town: a cross-sectional study. *Pediatr Rheumatol Online J.* 14(1): 60. <https://doi.org/10.1186/s12969-016-0118-0>.
29. Pearson CM. (1979). Polymyositis and dermatomyositis. In: *Arthritis and Allied Conditions* (McCarty DJ, ed.), 9th edn. Philadelphia: Lea and Febiger: 742–761.
30. Peloro TM, O.Fred Miller OF, Thomas F, Hahn TF, Eric D. Newman ED. (2001). Juvenile dermatomyositis: A retrospective review of a 30-year experience. *JAAD.* 45(1): 28–34. <https://doi.org/10.1067/mjd.2001.113686>.
31. Ravelli A, Trail L, Ferrari C et al. (2010). Long-term outcome and prognostic factors of juvenile dermatomyositis: A multinational, multicenter study of 490 patients. *Arthritis Care Res.* 62(1): 63–72. <https://doi.org/10.1002/acr.20015>.
32. Rider LG, Nistala K. (2016). The juvenile idiopathic inflammatory myopathies: pathogenesis, clinical and autoantibody phenotypes, and outcomes. *Journal of internal medicine.* 280(1): 24–38. <https://doi.org/10.1111/joim.12444>.
33. Robazzi TCMV, Bulhoes C, Chaves L et al. (2017). A case of severe cutaneous involvement on initial clinical presentation of juvenile dermatomyositis. *Rev Argent Reum.* 28(3): 33–37. [http://revistasar.org.ar/revistas/2017/n3/6\\_caso\\_clinico.pdf](http://revistasar.org.ar/revistas/2017/n3/6_caso_clinico.pdf).
34. Robinson AB, Hoeltzel MF, Wahezi DM et al. (2014). Clinical Characteristics of Children With Juvenile Dermatomyositis: The Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance Registry. *Arthr Res.* (66): 404–410. <https://doi.org/10.1002/acr.22142>.
35. Ruparella P, Verma O, Shah V, Shah K. (2018). Juvenile dermatomyositis — a case report with review on oral manifestations and oral health considerations. *Intational Journal of Orofacial Myology.* 44: 52–61. <https://web.a.ebscohost.com/abstract?direct=true&profile=ehost&scope=site&authtype=crawler&url=07350120&AN=142035268&h=lc0YUyjo2zowwqlRAPrzH2xvCmlagfd9YvhvFEUnT6DjBOYzB17JlueY6wsmLpxonQcgk842CY6g80PZV9g%3d%3d&url=c&resultNs=AdminWebAuth&resultLocal=ErrCrlNotAuth&urlhashurl=login.aspx%3fdirect%3dtrue%26profile%3deh ost%26scope%3dsite%26authtype%3dcrawler%26jrn%3d07350120%26AN%3d142035268>.
36. Pavlovi? MD, Ze?evi? RD, Zolotarevski L. (2004). Psoriasis in patients with dermatomyositis. *Military Medical Review.* 61(5): 557–559. doi: 10.2298/VSP0405557P.
37. Sanner H, Gran J-T, Sjaastad I et al. (2009). Cumulative organ damage and prognostic factors in juvenile dermatomyositis: a cross-sectional study median 16.8 years after symptom onset. *Rheumatology.* 48(12): 1541–1547. <https://academic.oup.com/rheumatology/article/48/12/1541/1787359>.
38. Saygi S, Alehan F, Baskin E et al. (2008). Juvenile Dermatomyositis Presenting With Anasarca. *Journal Child Neur.* 23(11): 1353–1356. <https://doi.org/10.1177/0883073808318544>.
39. Schwartz T, Sanner H, Gjesdal O et al. (2014). In juvenile dermatomyositis, cardiac systolic dysfunction is present after long-term follow-up and is predicted by sustained early skin activity. *Ann Rheumatic Diseases.* 73: 1805–1810. <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2013-203279>.
40. Stringer E, Bohnsack J, Bowyer SL et al. (2010). Treatment Approaches to Juvenile Dermatomyositis (JDM) Across North America: The Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA) JDM Treatment Survey. *J Rheumatology.* 37(9): 1953–1961. <https://doi.org/10.3899/jrheum.090953>.
41. Sugimori Y, Yamashita H, Yorifuji H et al. (2018). A Case of Clinically Amyopathic Dermatomyositis With Hoarseness Due to Vocal Cord Necrosis. *Journal of Clinical Rheumatology.* 24(1): 50–51. [https://journals.lww.com/jclinrheum/Citation/2018/01000/A\\_Case\\_of\\_Clinically\\_Amyopathic\\_Dermatomyositis.13.aspx?sessionEnd=true](https://journals.lww.com/jclinrheum/Citation/2018/01000/A_Case_of_Clinically_Amyopathic_Dermatomyositis.13.aspx?sessionEnd=true).
42. Tansley SL, Betteridge ZE, Gunawardena H et al. (2014). Anti-MDA5 autoantibodies in juvenile dermatomyositis identify a distinct clinical phenotype: a prospective cohort study. *Arthritis Res Ther.* 16: R138. <https://doi.org/10.1186/ar4600>.
43. Vardeh H, Magro CM, Cynthia M et al. (2016). Gastrointestinal Pathology Associated With Dermatomyositis: Presentation of 3 Cases and a General Review. *A.J.S.P.: Rev. & Rep.* 21: 293–300. [https://journals.lww.com/pathologycasereviews/Abstract/2016/11000/Gastrointestinal\\_Pathology\\_Associated\\_With.8.aspx](https://journals.lww.com/pathologycasereviews/Abstract/2016/11000/Gastrointestinal_Pathology_Associated_With.8.aspx).
44. Walling HW, Gerami P, Sontheimer RD. (2010). Juvenile-Onset Clinically Amyopathic Dermatomyositis. *Pediatr-Drugs.* 12: 23–34. <https://doi.org/10.2165/10899380-000000000-00000>.
45. Xing Y, Xie J, Jiang S et al. (2019). Co-existence of Juvenile dermatomyositis and psoriasis vulgaris with fungal infection: A case report and literature review. *JCD.* 18(5): 1560-1563. <https://doi.org/10.1111/jocd.12869>.
46. Zedan M, El-Ayouty M, Abdel-Hady H et al. (2008). Anasarca: not a nephrotic syndrome but dermatomyositis. *J Pediatr.* 167(7): 831–834. doi: 10.1007/s00431-008-0716-z.

### 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.