

## НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

Научная статья

УДК 616.74-002-053.2

3.1.21. Педиатрия (медицинские науки)

doi: 10.29039/1992-6499-2023-1-106-115

### **ТРУДНОСТИ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ ЮВЕНИЛЬНОГО ДЕРМАТОМИОЗИТА: КРАТКИЙ ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

\*Севда Насреддиновна Мамедова, Сурхай Новрузович Мусаев  
Азербайджанский медицинский университет, Баку, Азербайджан

*Аннотация.* Ювенильный дерматомиозит – аутоиммунное, относительно редкое мультисистемное заболевание неизвестной этиологии, позднее установление диагноза и позднее начало терапии которого может привести к инвалидизации ребенка и даже к летальному исходу. Заболевание начинается в большинстве случаев в возрасте 5–12 лет, хотя может дебютировать как в более раннем, так и в более старшем возрасте. Ювенильный дерматомиозит имеет выраженный клинический полиморфизм, что затрудняет своевременную диагностику и терапию. Рассмотрен случай развития этого заболевания у подростка, обращено внимание на сложность постановки диагноза при первичном обращении за медицинской помощью. Показана положительная динамика течения заболевания на фоне верно подобранной терапии. Указано на важность соблюдения предписанного лечения, отказ от которого может привести к неблагоприятному исходу.

*Ключевые слова:* ювенильный дерматомиозит, диагностика, клиническая картина, лечение, динамическое наблюдение, исходы заболевания

*Для цитирования:* Мамедова С. Н., Мусаев С. Н. Трудности ранней диагностики ювенильного дерматомиозита: краткий обзор литературы и клинический случай // Астраханский медицинский журнал. 2023. Т. 18, № 1. С. 106–115. doi: 10.29039/1992-6499-2023-1-106-115.

## OBSERVATIONS FROM PRACTICE

Original article

### **CHALLENGES IN EARLY DIAGNOSIS OF JUVENILE DERMATOMYOSITIS: A BRIEF REVIEW OF THE LITERATURE AND A CASE STUDY**

Sevda N. Mamedova, Surkhay N. Musaev  
Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

*Abstract.* Juvenile dermatomyositis (JDM) is an autoimmune, relatively rare multisystem disease of unknown etiology, of which late diagnosis and late initiation of therapy can lead to a child's disability and even lethal outcome. The disease begins in most cases at the age of 5–12 years though can manifest itself both in earlier, and at more advanced age. This disease has a pronounced clinical polymorphism, which complicates early diagnosis and therapy. The article provides a brief overview of research carried out in recent years. A rare case of development of juvenile dermatomyositis in a teenager is considered. Attention is drawn to the complexity of staging this disease during the initial treatment for medical care. A positive dynamics of the course of the disease was shown against the background of correctly selected therapy. The importance of adherence to the prescribed treatment is indicated, the refusal of which can lead to adverse outcomes

*Keywords:* juvenile dermatomyositis, diagnosis, disease outcomes, treatment, dynamic observation, disease outcomes

*For citation:* Mamedova S. N., Musaev S. N. Challenges in early diagnosis of juvenile dermatomyositis: a brief review of the literature and a case study. Astrakhan Medical Journal. 2023; 18 (1): 106–115. doi: 10.29039/1992-6499-2023-1-106-115. (In Russ.).

\* © Мамедова С.Н., Мусаев С.Н., 2023

**Введение.** Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) представляет собой системное аутоиммунное заболевание, обусловленное иммуноопосредованной васкулопатией и характеризующееся симметричной проксимальной мышечной слабостью в сочетании с типичными высыпаниями на коже (гелиотропная сыпь, симптом Готтрона), возможным вовлечением суставов, легких, желудочно-кишечного тракта и других органов [1]. Заболевание, которое имеет признак миозита без поражения кожи, называют полимиозитом (ПМ). В большинстве исследований дерматомиозит и ПМ рассматриваются вместе из-за схожести симптоматики и редкости обоих заболеваний.

Частота ЮДМ/ПМ составляет примерно 2,5 случая на 100 000 детского населения [2]. Заболевание начинается в большинстве случаев в возрасте 5–12 лет, хотя может дебютировать как в более раннем, так и более старшем возрасте [3]. В дошкольном возрасте соотношение заболевших девочек и мальчиков одинаково. В пубертатном возрасте ЮДМ чаще встречается у девочек в соотношении 2 : 1.

В настоящее время точная причина возникновения ЮДМ не известна, хотя активно рассматривается мультифакториальная этиология. Среди факторов внешней среды наиболее значимы инфекции и ультрафиолетовое облучение [4]. Предполагается триггерная роль вирусов Коксаки В1 и ЕСНО, парвовирус В19, вирус гриппа, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), Т-клеточный лимфотропный вирус человека (HTLV-1) [3, 5]. Многие из этих вирусов обладают тропностью к мышцам. Предшествующая инфекция может спровоцировать аутоиммунный процесс, а также обострение симптомов заболевания [6].

У детей с идиопатической иммуновоспалительной миопатией в крови определяются миозит-специфические антитела (МСА) и миозит-ассоциированные антитела (МАО) [7]. Были проанализированы данные, полученные из 22 стран мира о распространенности МСА и МАО в зависимости от географического положения и возможной связи с УФ-излучением [8]. Полученные результаты подтверждают связь между анти-PL7, анти-Ro52, анти-La, анти-Ku и уровнем УФ-излучения. Отмечено, что распространенность анти-Mi-2 увеличивается вблизи экватора, в то время как распространенность анти-MJ/NXP2 и анти-ARS увеличивалась в географических точках дальше от экватора. Проведенные многочисленные научные работы подтверждают также наличие связи МСА и МАО со специфическими вариантами течения заболевания [9, 10, 11].

В клинической картине заболевания часто его начало отмечается общей слабостью, быстрой утомляемостью, недомоганием, снижением аппетита. В большинстве случаев при ЮДМ поражение кожи предшествует поражению мышц [3, 10, 12]. Патогномоничными для ЮДМ/ДМ считают папулы Готтрона и признак Готтрона [13]. Наряду с этим у пациентов часто отмечается фоточувствительность к воздействию ультрафиолетового света и появление эритемы на участках, подвергающихся воздействию солнечных лучей: на верхней трети спины, плече (симптом «шали»), а на передней верхней части груди – эритема как знак V (зона декольте). Наблюдается периорбитальный отек и эритема, имеющая лиловый или вишнево-красный оттенок (симптом «очков»). На волосистой части головы шелушение может сопровождаться не рубцовой алопецией. Сопутствующие кожные изменения при ДМ включают в себя пойкилодерму и признак «кобуры» (на латеральной поверхности бедер и над тазобедренными суставами ниже большого вертела имеется линейная макулярная лиловая эритема). «Рука механика» (на подушечках пальцев и ладонях отмечается шелушение, трещины и признаки капиллярита) относится к редким проявлениям ДМ [14].

Отличительной чертой ЮДМ является симметричная слабость проксимальных мышц, которую в начале развития заболевания трудно отличить от утомляемости [15]. Пораженные мышцы могут быть болезненными, отечными. Иногда боль в области брюшных мышц может стимулировать острый живот. Из-за миопатического синдрома больные лежат в вынужденной позе, с трудом поднимают голову с подушки, не могут поднимать руки, чтобы одеться (симптом «рубашки»), не могут подняться по лестнице (симптом «лестницы»), присаживаться на корточки и вставать (симптом «горшка»). В то же время они без усилий держат ручку в руке и застегивают пуговицы на одежде, так как при выполнении этих действий в работу включаются дистальные группы мышц.

На фоне болезни снижаются или выпадают рефлексы, развивается миогенный паралич или парез. Из-за поражения мышц глотки и слабости проксимальных отделов пищевода нарушается процесс проглатывания твердой пищи, а жидкая может выливаться через нос, ребенок поперхивается. При поражении жевательных мышц нарушается процесс пережевывания пищи, а также открывание рта. Дисфагия может привести к аспирации и развитию аспирационной пневмонии. Изменяется тембр голоса, появляется гнусавость – развивается дисфония. Нередко наблюдается маскообразное лицо из-за поражения мимических мышц.

Артралгия или полиартрит с симметричным поражением как крупных, так и мелких суставов могут быть первыми клиническими признаками ЮДМ, что нередко приводит к диагностическим ошибкам [16]. Исходом полиартрита может быть образование сухожильно-мышечной контрактуры. Стойкие болезненные контрактуры могут имитировать псевдоартрит и привести к инвалидности.

Клинические признаки поражения сердца (миокардит, перикардит и эндокардит) на фоне поражения сердечной мускулатуры могут быть стертыми. Болевой синдром может быть признаком поражения межреберных мышц, а не признаком кардита [17]. Перкуторно отмечается расширение границ сердца, при аускультации – приглушенность или глухость тонов сердца, иногда нарушение ритма, на верхушке – нежный систолический шум; на электрокардиограмме – снижение электрической активности миокарда, нарушение проводимости сердца, изменение конечной части желудочкового комплекса, что позволяет диагностировать поражение миокарда [18].

При ЮДМ поражение почек встречается нечасто, обычно наблюдается преходящий мочевого синдром: протеинурия, небольшая гематурия, связанные с повышенной проницаемостью сосудов и лихорадкой. Однако в последние годы выявляют и более тяжелые почечные изменения, вплоть до развития острой почечной недостаточности, часто наблюдаемые при перекрестных синдромах, в основном с системной склеродермией [19].

Вследствие поражения скелетной мускулатуры при ЮДМ нарушается дыхательная функция, уменьшается объем дыхания и жизненная емкость легких. Нередко это состояние сочетается с псевдобульбарным синдромом (нарушается глотание и избыточная саливация), что приводит к аспирационной и гипостатической пневмонии [15]. По литературным данным, интерстициальная болезнь легких у детей развивается по сравнению со взрослыми редко [20]. Клинически болезнь проявляется одышкой, непродуктивным кашлем, нарастающей дыхательной недостаточностью. Над легкими при аускультации выслушиваются непостоянные хрипы. На компьютерной томографии органов грудной клетки нередко обнаруживается утолщение стенок бронхиол, а также линейные ателектазы, изменения по типу «матового стекла» [21].

Изменение со стороны эндокринной системы связано с длительным назначением глюкокортикоидов и иммуносупрессантов, а также влиянием патогенеза заболевания на растущий организм. Нередко наблюдается отставание детей в росте, замедление темпов полового развития, снижение минеральной плотности костей [22].

Одним из характерных проявлений ЮДМ является кальциноз, которые представляет собой отложения кальция карбоната. Кальциноз проявляется по-разному: в виде отдельных поверхностных мелких бляшек или узелков, располагающихся под кожей, в подкожно-жировой клетчатке в виде более крупных узелковых отложений, расположенных в более глубоких слоях ткани, включая мышцы и межмышечные фасции, в связках и сухожилиях, а также могут быть обширные отложения кальция по всему телу [23]. Кальциноз часто бывает безболезненным, обычно возникает в течение 5 лет после начала заболевания. Мужской пол, более юный возраст пациента, позднее начало лечения, носительство аллелей ФНО $\alpha$ -308А или ИЛ1 $\alpha$ -889С, наличие анти-NXP2 АТ, сохраняющаяся высокая активность заболевания спустя 6 месяцев после установления диагноза и начала лечения, изначально высокий уровень и длительное повышение «мышечных» ферментов в крови являются факторами риска развития кальциноза [24].

Редким начальным проявлением ЮДМ является анасарка, которая представляет собой тяжелую и генерализованную форму отека. В литературе имеется описание пациентов в возрасте 4 и 11 лет, которые поступили в отделение неотложной помощи с анасаркой и у которых впоследствии были диагностированы ЮДМ [25].

Диагноз ЮДМ ставится на основании критериев А. Бохана и Б. Питера [26] и подтверждается лабораторными данными. Критерии А. Бохана и Б. Питера включают в себя следующие признаки: классическая сыпь (гелиотропная сыпь, папула Готтрона), проксимальная мышечная слабость, повышение уровня в сыворотке одного из мышечных ферментов, электромиография, демонстрирующая денервацию и миопатию, и биопсия мышц, свидетельствующая о воспалительном миозите. Диагноз считается определенным, если у пациента помимо классической сыпи присутствуют три критерия, или вероятным, если у пациента присутствуют два критерия и сыпь. Эти критерии неоднократно модифицировались [27].

Европейская лига по борьбе с ревматизмом (EULAR) и Американский колледж ревматологов (ACR) разработали и утвердили диагностические критерии взрослых и ювенильных идиопатических воспалительных миопатий [28]. Суть диагностических критериев состоит в том, что каждому признаку, имеющемуся у пациента, присваиваются определенные баллы, по сумме баллов делается

заключение о наличии «определенного», «вероятного» и «возможного» диагноза идиопатической воспалительной миопатии. Сумма баллов 5,5 (6,7 с биопсией мышц) соответствует диагнозу «вероятное ИВМ». Диагноз «определенный ИВМ» может быть поставлен, если общая сумма баллов составляет  $\geq 7,5$  ( $\geq 8,7$  при биопсии мышц). Сумма баллов  $< 5,3$  ( $< 6,5$  при биопсии мышц) исключает ИВМ [28].

При проведении лабораторных анализов у больных с ЮДМ в крови характерно повышение уровня ряда мышечных ферментов, включая креатинфосфокиназу (КФК), лактатдегидрогеназу, альдолазу, аспаратаминотрансферазу (АСТ), аланинаминотрансферазу (АЛТ). При тяжелом течении процесса перечисленные ферментные показатели могут превышать норму в 8–10, а иногда в 20 раз. Нормализация этих показателей нередко наблюдается позже наступившей клинической ремиссии. При нормальном самочувствии больного повышение мышечных ферментов может предупреждать о грядущем обострении болезни. Скорость оседания эритроцитов и С-реактивный белок могут быть повышенными или нормальными. Антинуклеарные антитела положительны в 80 % случаев, а ревматоидный фактор обычно отрицателен [9]. Надо учитывать, что в некоторых случаях клинические и лабораторные данные не всегда совпадают с активностью заболевания, поэтому проводят также электромиографию, ультразвуковое исследование и магнитно-резонансную томографию мышц [19].

При ЮДМ с помощью капилляроскопии ногтевого ложа, особенно на ранних стадиях заболевания, можно обнаружить признаки васкулопатии мелких сосудов в виде отдельных капиллярных петель, которые расширены, извиты или выпадают [29]. Надо отметить, что пациенты с активной стадией заболевания имеют больше аномальных капилляров ногтевого ложа по сравнению с пациентами с неактивной стадией.

Для оценки мышечной силы эксперты PRINTO (Pediatric Rheumatology International Trials Organisation) рекомендуют использовать шкалы CMAS (Childhood Myositis Assessment Scale) или MMT (Manual Muscle Test). Состояние кожных покровов можно оценить, используя шкалу CAT (Cutaneous Assessment Tool) или ее сокращенную версию. Более проста в использовании модифицированная шкала CDASI-2 (Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index – version). Для общей оценки активности ЮДМ рекомендована шкала MDAAT (Myositis Disease Activity Assessment Tool), которая детально оценивает активность заболевания на основании состояния мышц, кожи и других органов (желудочно-кишечный тракт, дыхательная и сердечно-сосудистая система) и имеет высокую надежность. Кроме того, в практической работе можно использовать шкалу DAS (Disease Activity Score), которая оценивает поражение мышц и кожи, но менее чувствительна и специфична для оценки пациентов с наиболее тяжелыми вариантами заболевания. Визуальную аналоговую шкалу врача VAS (Visual Assessment Score), которая включает в себя наиболее полную информацию о пациенте (анамнез, результаты обследования, анализа крови и терапии), рекомендуется использовать при длительном мониторинге. Кроме того, для оценки функционального состояния ребенка предлагают использовать шкалу CHAQ (Childhood Assessment Questionnaire), а для оценки качества жизни – шкалу CHQ (Child Health Questionnaire) [1, 4].

Международной организацией по изучению детской ревматологии PRINTO определена неактивная стадия ЮДМ, которая соответствует трем из четырех критериев:

- 1) уровень КФК в сыворотке крови  $\leq 150$  МЕ/л;
- 2) CMAS  $\geq 48$ ;
- 3) MMT  $\geq 78$  баллов;
- 4) общая оценка врача PGA (Physician global assessment)  $\leq 0,2$  [30].

В 2015 г. было предложено включить показатель общей активности заболевания по шкале PGA в качестве важного критерия, поскольку кожные проявления заболевания недооцениваются критериями PRINTO [31]. Зарубежные авторы, оценивая вероятность полной клинической ремиссии у 307 пациентов с ЮДМ, пришли к выводу о том, что сроки для отмены кортикостероидов в неактивной фазе могут составлять несколько лет, исходя из отдельных клинических признаков, отсутствия реактивации на фоне снижения дозы ГК и наличия аутоантител к миозиту [32].

В клинической практике дифференциальную диагностику ЮДМ проводят с прогрессирующей мышечной дистрофией, миастенией, миопатией (лекарственной, при метаболических расстройствах, развивающейся на фоне некоторых эндокринных заболеваний) [33]. Эритематозную сыпь, наблюдаемую при ЮДМ, можно ошибочно принять за кожные болезни (грибковая инфекция, экзема, псориаз и т.д.). Достаточно часто ЮДМ приходится дифференцировать с другими заболеваниями соединительной ткани (системная склеродермия, красная волчанка, перекрестный синдром и др.) [34].

**Клиническое наблюдение.** Девочка Р. в возрасте 9 лет 10 мес. была госпитализирована (29.03.2021 г.) в кардиоревматологическое отделение учебно-терапевтической клиники города Баку Азербайджанского медицинского университета.

**Жалобы при поступлении:** выраженная мышечная слабость, особенно в конечностях, ограничение объема движений в суставах, выпадение волос, быстрая утомляемость, снижение аппетита, поперхивание при глотании жидкой пищи, высыпания на разгибательной поверхности коленных, локтевых, пястно-фаланговых суставов, тени вокруг глаз лилово-синюшного цвета.

**Анамнез жизни:** ребенок от I беременности, протекавшей без осложнений. Самопроизвольные роды через естественные родовые пути на 39 неделе гестационного периода. Масса тела новорожденного при рождении 2 700 г, рост 49 см. Ребенок находился на грудном вскармливании до 4 мес. Плановую вакцинацию проводили в определенной последовательности, в установленные сроки. Наследственный анамнез не отягощен. Зафиксирована аллергия пищевая (мед, малина) и лекарственная (арбидол). Из перенесенных заболеваний мама отмечала острые респираторные вирусные инфекции 2–3 раза в год, длительностью около 5 дней.

**Анамнез заболевания:** со слов родителей ребенок болеет с января 2021 г. Первые признаки заболевания – быстрая утомляемость, снижение аппетита, высыпания на коже лица и верхней части грудной клетки. Обратились к участковому педиатру. Был поставлен диагноз «Аллергический дерматит», назначено: гипоаллергенная диета и антигистаминные препараты. Состояние не улучшилось. Была направлена к аллергологу. К назначению добавлен преднизолон, после чего получен незначительный временный положительный клинический эффект. Однако при уменьшении дозы преднизолона постепенно снизилась общая активность, появились боли в ногах, общая слабость. Врач расценил это как побочное действие на применяемые лекарственные препараты.

В феврале 2021 г. на разгибательной поверхности коленных и локтевых суставов появилась сыпь, возвышающаяся над поверхностью кожи, тени вокруг глаз были слабо лилово-синюшного цвета, усилились жалобы на общую слабость, мышечную гипотонию, быструю утомляемость, снижение аппетита (за 2 мес. ребенок похудел на 2,5 кг). Девочка стала спотыкаться при ходьбе, после чего была направлена к неврологу, который после обследования исключил неврологическую патологию. 23.03.2021 г. ребенка госпитализировали в тяжелом состоянии в городскую детскую больницу № 1 г. Баку. 29.03.2021 г. пациентка была переведена в кардиоревматологическое отделение учебно-терапевтической клиники г. Баку Азербайджанского медицинского университета с диагнозом «Ювенильный дерматомиозит».

**Данные объективного обследования при поступлении в стационар:** температура тела  $36,1^{\circ}\text{C}$ , вес = 35 кг. Частота сердечных сокращений – 100 ударов в минуту, частота дыхательных движений – 20 в минуту, артериальное давление – 104/60 мм рт. ст. Состояние ребенка тяжелое за счет преимущественно миопатического синдрома. Девочка вялая. Отмечается эритематозная сыпь над разгибательными поверхностями коленных, локтевых и пястно-фаланговых суставов кисти (симптом Готтрона). Наблюдаются высыпания на лице, периорбитальная лиловая эритема (симптом «очков»). Обнаружен капиллярит ладоней и стоп, хейлит, стоматит. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные, не спаянные с окружающей тканью. Подкожно-жировая клетчатка развита несколько слабо. Тонус мышц снижен. Наблюдается проксимальная мышечная слабость в верхних и нижних конечностях, ограничение движения в суставах (возможно, за счет сухожильно-мышечных контрактур), болевой синдром при сгибании ног (в местах прикрепления мышц). Из-за выраженной мышечной слабости ребенок испытывает трудности, когда поднимает руки или берет ложку. При аускультации и перкуссии со стороны легких и сердца выраженных изменений нет. Живот при пальпации мягкий, несколько болезненный в эпигастральной области. Физиологические отправления в норме.

#### **Данные лабораторных и инструментальных исследований**

**Общий анализ крови (30.03.2021 г.):** лейкоциты –  $11,44 \times 10^9/\text{л}$ , нейтрофилы –  $8,32 \times 10^9/\text{л}$ , незрелые гранулоциты –  $0,57 \times 10^9/\text{л}$ , моноциты –  $1,33 \times 10^9$ , эритроциты –  $4,17 \times 10^{12}/\text{л}$ , гемоглобин – 11,4 г/дл, гематокрит – 35,8 %, средний объем эритроцита – 85,9 фл, среднее содержание гемоглобина в эритроците – 27,3 пг, средняя концентрация гемоглобина в эритроците – 31,8 г/дл, тромбоциты –  $253 \times 10^9/\text{л}$ , скорость оседания эритроцитов – 13 мм/ч, нейтрофилы палочкоядерные – 4 %, нейтрофилы сегментоядерные – 66 %, лимфоциты – 20 %, эозинофилы – 1 %, моноциты – 9 %.

**Биохимический анализ крови:** КФК – 70 мкмоль/л (N), глюкоза (на тощак) – 5,7 ммоль/л (N), С-реактивный белок – 1,36 мг/л (N), натрий 140,0 ммоль/л (N), калий – 4,5 ммоль/л (N), кальций общий – 2,0 ммоль/л (N), КФК – 3343 Ед/л (N = 26-308 Ед/л), АЛТ – 116,2 Ед/л (N < 35 Ед/л), АСТ – 206,3 Ед/л (N < 35 Ед/л), гамма-глутамилтрансфераза – 23 Ед/л (N=7-50 Ед/л), билирубин – 0,345 мг/дл (N=0,3-1,2 мг/дл),

лактатдегидрогеназа – 480,0 Ед/л (N=240-480 Ед/л), ANA – 1,8 Ед (N=0,8-1,2 Ед); антитела к гистидил тРНК синтетазе (-) отрицательно. SARS-CoV-2 Antigen – негативно. Витамин D – 26,01 нг/мл (20–30 нг/мл – недостаточность витамина D).

Исследованы маркеры вирусных гепатитов, ВИЧ-инфекции. Получены отрицательные результаты. Клинический анализ мочи (30.03.2021 г.) без патологии.

При анализе лабораторных данных было установлено, что биохимические маркеры мышечной патологии значительно повышены. Оценка мышечной силы по шкале CMAS (Childhood Myositis Assessment Scale) составила 5 баллов. Рентгеноскопия органов грудной клетки – без патологии.

*Рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта:* эзофагит, гастродуоденит, гастро-эзофагальный рефлюкс.

*Электрокардиография:* Синусовая тахикардия. Электрическая ось сердца расположена нормально. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства: умеренная гепатоспленомегалия. Капилляроскопическая картина: деструкция и дезорганизация капилляров, уменьшение их числа, увеличение размера.

Проведена консультация с неврологом и онкологом. Рекомендовано: биопсия мышц с участка максимальной болезненности и игольчатая электромиография, от чего родители ребенка категорически отказались.

На основании анамнеза, клинического обследования, лабораторно-инструментальных данных был поставлен диагноз: «Ювенильный дерматомиозит, острое течение, 3 ст. активности, функциональная недостаточность 3 ст. Сопутствующий диагноз: хронический гастродуоденит в фазе обострения. Эзофагит. Гастро-эзофагальный рефлюкс. Гиповитаминоз D. Капиллярит. Хейлит. Стоматит».

От применения генно-инженерных биологических препаратов родители также отказались.

На фоне проводимой терапии (метилпреднизолон, метотрексат, фолиевая кислота, омепразол, вольтарен, трентал, урсосан, аквадетрим, обработка слизистой полости рта) отмечался положительным эффект: несколько уменьшилась мышечная слабость, суставной и кожный синдромы, несколько снизился уровень показателей ферментов мышечного распада в сыворотке крови (26.04.2021 г.: КФК – 2200 Ед/л, АСТ – 158,5 Ед/л, АЛТ – 79,8 Ед/л). Пациентка выписана 27.04.2021 г. под наблюдение ревматолога и педиатра по месту жительства. Перед выпиской родителям дали памятку, где было указано время, количество, название и условие приема каждого препарата.

В динамике биохимические показатели крови улучшались (07.05.2021 г.: КФК – 1490 Ед/л, АСТ – 113,3 Ед/л, АЛТ – 53,6 Ед/л; 17.05.2021 г.: КФК – 617,3 Ед/л, АСТ – 72,0 Ед/л, АЛТ – 32,4 Ед/л; 31.05.2021 г.: КФК = 367,09 Ед/л, АЛТ = 19,6 Ед/л, АСТ – 51,3 Ед/л; 29.06.2021 г.: КФК – 112,86 Ед/л, АСТ = 30,8 Ед/л, АЛТ = 30,8 Ед/л). Девочка стала активнее. Свободно поворачивалась в постели, движение в верхних конечностях стали более свободными, сидя могла поднять ноги на уровни коленей.

В июле, в доме, где жила девочка, тяжело болел дедушка, который вскоре умер от онкологического заболевания. Ребенок находился без контроля со стороны взрослых и перестал принимать медикаменты. Через 16 дней девочка в крайне тяжелом состоянии была госпитализирована в реанимационное отделение городской детской больницы № 1 г. Баку. Проведено лабораторно-инструментальное обследование. Диагноз: «Ювенильный дерматомиозит. Интерстициальная пневмония. Сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность. Анемия». Через два дня, несмотря на уговоры врачей, родители, написав расписку, забрали ребенка, и в тот же день девочка умерла дома от быстро прогрессирующей интерстициальной пневмонии.

**Заключение.** Представленный материал свидетельствует о больших трудностях ранней диагностики ювенильного дерматомиозита, которые возникают у клинициста из-за выраженного клинического полиморфизма, недостаточного опыта врача ввиду редкой встречаемости данного заболевания. Пациенты с диагнозом «Ювенильный дерматомиозит» в течение всего периода болезни должны находиться под динамическим наблюдением ревматолога и не прекращать лечение, не достигнув полной ремиссии. Часто результат лечения ребенка, особенно в домашних условиях, напрямую зависит от правильно выстроенных взаимоотношений врача с родителями. Участковый врач и ревматолог должны налаживать коммуникацию с родителями и контролировать их участие в процессе лечения. Здоровье ребенка зависит не только от правильно назначенного лечения, но и в неменьшей степени от родителей, выполняющих это назначение. Раннее и необоснованное прекращение терапии приводит к тяжелым осложнениям, которые нередко заканчиваются летальным исходом.

**Раскрытие информации.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Disclosure.** The authors declare that they have no competing interests.

**Вклад авторов.** Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

**Authors' contribution.** The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

**Источник финансирования.** Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

**Funding source.** The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

### Список источников

1. Подчерняева Н. С., Коневина М. С., Тихая М. И. Ювенильный дерматомиозит : современные представления. Ч. 2: Оценка активности и лечение // Педиатрия. 2019. Т. 98, № 5. С. 135–146.
2. Meyer A., Meyer N., Schaeffer M., Gottenberg J. E., Geny B., Sibia J. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies : a systematic review // Rheumatology (Oxford). 2015. Vol. 54, no. 1. P. 50–63.
3. Bogdanov I., Kazandjieva J., Darlenski R., Tsankov B. N. Dermatomyositis : Current Concepts of Skin and Systemic Manifestations // Clin. Dermatol. 2018. Vol. 36, no. 4. P. 450–458.
4. Mamurova G., Rider L. G., Ehrlich A., Jones O., Pachman L. M., Nickeson R., Criscione-Schreiber L. G., Jung L. K., Miller F. W., Katz J. D. Environmental factors associated with disease flares in juvenile and adult dermatomyositis // Rheumatology (Oxford). 2017. Vol. 56, no. 8. P. 1342–1347.
5. Adler B. L., Christopher-Stine L. Triggers of inflammatory myopathy : insights into pathogenesis // Discov. Med. 2018. Vol. 25, no. 136. P. 75–83.
6. Limaye V., Smith C., Koszyca B., Blumbergs P., Otto S. Infections and vaccinations as possible triggers of inflammatory myopathies // Muscle Nerve. 2017. Vol. 56, no. 5. P. 987–989.
7. Tieu J., Lundberg I. E., Limaye V. Idiopathic Inflammatory Myositis // Best Pract. Res. Clinic. Rheumatology. 2016. Vol. 30, no. 1. P. 149–168.
8. Aguilar-Vazquez A., Chavarria-Avila E., Pizano-Martinez O., Ramos-Hernandez A., Andrade-Ortega L., Rubio-Arellano E. D., Vazquez-Del Mercado M. Geographical Latitude Remains as an Important Factor for the Prevalence of Some Myositis Autoantibodies : A Systematic Review // Front Immunol. 2021. Vol. 12. Article 672008.
9. Pachman L. M., Nolan B. E., DeRanieri D., Khojah A. M. Juvenile Dermatomyositis : New Clues to Diagnosis and Therapy // Curr. Treatm. Opt. Rheumatol. 2021. Vol. 7, no. 1. P. 39–62.
10. Wu J. Q., Lu M. P., Reed A. M. Juvenile dermatomyositis : advances in clinical presentation, myositis-specific antibodies and treatment // World J. Pediatr. 2020, Vol. 16. no. 1. P. 31–43.
11. Kwiatkowska D., Reich A. The Significance of Autoantibodies in Juvenile Dermatomyositis // Biomed Research International. 2021. Vol. 2021. Article ID 5513544.
12. Barrón-Calvillo E. E., García-Romero M. T. Early-onset juvenile dermatomyositis : A report of two cases and review of the literature // Pediatr. Dermatol. 2022. Vol. 39, no. 2. P. 260–263.
13. Huber A. M. Juvenile idiopathic inflammatory myopathies // Pediatr. Clin. North. Am. 2018. Vol. 65, no. 4. P. 739–756.
14. Hee-Kyung Ryu, Hyang Sook Jeong, Yeon Woong Chung. Juvenile Dermatomyositis Presenting with Erythematous Swelling of the Upper Eyelid // Journal of the Korean Ophthalmological Society. 2021. Vol. 62, no. 5. P. 719–723.
15. Rhim J. W. Juvenile Dermatomyositis // Journal of Rheumatic Diseases. 2022. Vol. 29, no. 1. P. 14–21.
16. Tülpar S., Poyrazoglu M. H., Gündüz Z., Düşünsel R., Baştug F. Türk Çocuklarında Juvenil Dermatomiyozit // Turk. J. Rheumatol. 2011. Vol. 26, no. 3. P. 233–238.
17. Cantez S., Gross G. J., MacLusky I., Feldman B. M. Cardiac findings in children with juvenile Dermatomyositis at disease presentation // Pediatr. Rheumatol. Online J. 2017. Vol. 15. Article 54.
18. Ghosh R., Roy D., Dubey S., Abdelrahman K., Dey A. K., Chatterjee S., Lahiri D., Ray B. K. Juvenile dermatomyositis presenting as complete heart block in a 10-year-old girl // Pediatrics and international child health. 2020. Vol. 40, no. 4. P. 251–254.
19. Головач И. Ю., Егудина Е. Д. Особенности поражения почек при системных заболеваниях соединительной ткани // Почки. 2018. Т. 7, № 4. С. 275–290.
20. Каледина М. И., Салугина С. О., Федоров Е. С., Ананьева Л. П. Поражение легких при системных заболеваниях соединительной ткани у детей // Вопросы современной педиатрии. 2021. Т. 20, № 2. С. 134–143.
21. Ошлянська О. А., Омельченко Л. І, Слепова А. Ф., Гладішко О. П., Іванова В. Г., Крат В. В. Випадок фатального ураження легенів у дитини з ювенільним дерматомиозитом // Здоров'я дитини. 2017. Т. 12, № 1. С. 75–86.
22. Wu Q., Wedderburn L. R., Mc Can L. J. Juvenile dermatomyositis : latest advances. Best Practice // Research Clinical Rheumatology. 2017. Vol. 31, no. 4. P. 535–557.

23. Huber A. M. Juvenile idiopathic inflammatory myopathies // *Pediatr. Clin. North Am.* 2018. Vol. 65, no. 4. P. 739–756.
24. Hoeltzel M. F., Oberle E. J., Robinson A. B., Agarwal A., Rider L. G. The presentation, assessment, pathogenesis, and treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis // *Curr. Rheumatol Rep.* 2014. Vol. 16, no. 12. P. 467.
25. Schildt E. E., De Ranieri D. Anasarca as the presenting symptom of juvenile dermatomyositis : a case series // *Pediatr. Rheumatol. Online J.* 2021. Vol. 19, no. 1. Article 120.
26. Bohan A., Peter J. B. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) // *N. Engl. J. Med.* 1975. Vol. 292, no. 7. P. 344–347.
27. Tanimoto K., Nakano K., Kano S., Mori S., Ueki H., Nishitani H., Sato T., Kiuchi T., Ohashi Y. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis // *J. Rheumatol.* 1995. Vol. 22, no. 4. P. 668–674.
28. Lundberg I. E., Tjärnlund A., Bottai M., Werth V. P., Pilkington C., Visser M., Alfredsson L., Amato A. A., Barohn R. J., Liang M. H., Singh J. A., Aggarwal R., Arnardottir S., Chinoy H., Cooper R. G., Dankó K., Dimachkie M. M., Feldman B. M., Torre I. G., Gordon P., Hayashi T., Katz J. D., Kohsaka H., Lachenbruch P. A., Lang B. A., Li Y., Oddis C. V., Olesinska M., Reed A. M., Rutkowska-Sak L., Sanner H., Selva-O'Callaghan A., Song Y. W., Vencovsky J., Ytterberg S. R., Miller F. W., Rider L. G. 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.* 2017. Vol. 76, no. 12. P. 1955–1964.
29. Barth Z., Witczak B. N., Flatø B., Koller A., Sjaastad I., Sanner H. Assessment of microvascular abnormalities by nailfold capillaroscopy in juvenile dermatomyositis after medium- to long-term followup // *Arthritis Care Res. (Hoboken)* 2018. Vol. 70, no. 5. P. 768–776.
30. Lazarevic D., Pistorio A., Palmisani E., Miettunen P., Ravelli A., Pilkington C., Wulffraat N. M., Malattia C., Garay S. M., Hofer M., Quartier P., Dolezalova P., Penades I. C., Ferriani V. P., Ganser G., Kasapcopur O., Melo-Gomes J. A., Reed A. M., Wierzbowska M., Rider L. G., Martini A., Ruperto N. The PRINTO criteria for clinically inactive disease in juvenile dermatomyositis // *Ann. Rheum. Dis.* 2013. Vol. 72, no. 5. P. 686–693.
31. Almeida B., Campanilho-Marques R., Arnold K., Pilkington C. A., Wedderburn L. R., Nistala K. Analysis of Published Criteria for Clinically Inactive Disease in a Large Juvenile Dermatomyositis Cohort Shows That Skin Disease Is Underestimated // *Arthritis Rheumatol.* 2015. Vol. 67, no. 9. P. 2495–2502.
32. Kishi T., Warren-Hicks W., Bayat N., Targoff I. N., Huber A. M., Ward M. M., Rider L. G. Corticosteroid discontinuation, complete clinical response and remission in juvenile dermatomyositis // *Rheumatology (Oxford)*. 2021. Vol. 60, no. 5. P. 2134–2145.
33. Crum-Cianflone N. F. Bacterial, Fungal, Parasitic, and Viral myositis // *Clinical Microbiology Reviews.* 2008. Vol. 21, no. 3. P. 473–494.
34. Valenzuela A., Chung L. Subcutaneous calcinosis: Is it different between systemic sclerosis and dermatomyositis? // *J. Scleroderma Relat. Disord.* 2022. Vol. 7, no. 1. P. 7–23.

## References

1. Podchernyaeva N. S., Konevina M. S., Tikhaya M. I. Modern ideas about juvenile dermatomyositis. Part 2: activity assessment and treatment = *Pediatrics*. 2019; 98 (5): 135–146. (In Russ.).
2. Meyer A., Meyer N., Schaeffer M., Gottenberg J. E., Geny B., Sibilja J. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2015; 54 (1): 50–63.
3. Bogdanov I., Kazandjieva J., Darlenski R., Tsankov N. Dermatomyositis: Current concepts. *Clin. Dermatol.* 2018; 36 (4): 450–458. doi: 10.1016/j.clindermatol.
4. Mamyrova G., Rider L. G., Ehrlich A., Jones O., Pachman L. M., Nickeson R., Criscone-Schreiber L. G., Jung L. K., Miller F. W., Katz J. D. Environmental factors associated with disease flare in juvenile and adult dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2017; 56 (8): 1342–1347.
5. Adler B. L., Christopher-Stine L. Triggers of inflammatory myopathy: insights into pathogenesis. *Discov. Med.* 2018. 25 (136): 75–83.
6. Limaye V., Smith C., Koszyca B., Blumbergs P., Otto S. Infections and vaccinations as possible triggers of inflammatory myopathies. *Muscle Nerve*. 2017; 56 (5): 987–989.
7. Tieu J., Lundberg I. E., Limaye V. Idiopathic Inflammatory Myositis. *Best. Pract. Res. Clin. Rheumatology*. 2016; 30 (1): 149–168.
8. Aguilar-Vazquez A., Chavarria-Avila E., Pizano-Martinez O., Ramos-Hernandez A., Andrade-Ortega L., Rubio-Arellano E. D., Vazquez-Del Mercado M. Geographical Latitude Remains as an Important Factor for the Prevalence of Some Myositis Autoantibodies: A Systematic Review. *Front. Immunol.* 2021; 12: Article 672008.
9. Pachman L. M., Nolan B. E., DeRanieri D., Khojah A. M. Juvenile Dermatomyositis: New Clues to Diagnosis and Therapy. *Curr. Treatm Opt. Rheumatol.* 2021; 7 (1): 39–62.
10. Wu J. Q., Lu M. P., Reed A. M. Juvenile dermatomyositis: advances in clinical presentation, myositis-specific antibodies and treatment. *World J. Pediatr.* 2020; 16 (1): 31–43.
11. Kwiatkowska D., Reich A. The Significance of Autoantibodies in Juvenile Dermatomyositis. *Biomed Res. Int.*; 2021: Article ID 5513544.
12. Barrón-Calvillo E. E., García-Romero M. T. Early-onset juvenile dermatomyositis: A report of two cases and review of the literature. *Pediatr. Dermatol.* 2022; 39 (2): 260–263.

13. Huber A. M. Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Pediatr. Clin. North Am.* 2018; 65 (4): 739–756. doi: 10.1016/j.pcl.2018.04.006.
14. Hee-Kyung Ryu, Hyang Sook Jeong, Yeon Woong Chung. Juvenile Dermatomyositis Presenting with Erythematous Swelling of the Upper Eyelid. *Journal of the Korean Ophthalmological Society.* 2021; 62 (5): 719–723.
15. Rhim J. W. Juvenile Dermatomyositis. *J. Rheum. Diseases.* 2022; 29 (1): 14–21.
16. Tülpar S., Poyrazoglu M. H., Gündüz Z., Düşünsel R., Baştüg F. Türk Çocuklarında Juvenil Dermatomiyozit. *Turk. J. Rheumatol.* 2011; 26 (3): 233–238. doi: 10.5152/tjr.2011.036.
17. Cantez S., Gross G. J., MacLusky I., Feldman B. M. Cardiac findings in children with juvenile Dermatomyositis at disease presentation. *Pediatr Rheumatol.* 2017; 15: Article 54.
18. Ghosh R., Roy D., Dubey S., Abdelrahman K., Dey A. K., Chatterjee S., Lahiri D., Ray B. K. Juvenile dermatomyositis presenting as complete heart block in a 10-year-old girl. *Paediatr Int Child Health.* 2020; 40 (4): 251–254.
19. Golovach I. Y., Yehudina E. D. Features of Renal Involvement in Systemic Connective Tissue Diseases = J. Kidneys. 2018; 7 (4): 275–290. (In Russ.).
20. Kaleda M. I., Salugina S. O., Fedorov E. S., Anan'eva L. P. Pulmonary Involvement at Connective Tissue Systemic Diseases in Children. *Voprosy sovremennoy pediatrii = Current Pediatrics.* 2021; 20 (2): 134–143. (In Russ.).
21. Oshlyans'ka O. A., Omel'chenko L. I., Slepova A. F., Gladishko O. P., Ivanova V. G., Krat V. V. Case of a fatal lung disease in a child with juvenile dermatomyositis Zdorov'ya ditini = Child health. 2017; 12 (1): 75–86. (In Ukr.)
22. Wu Q., Wedderburn L. R., McCann L. J. Juvenile dermatomyositis: Latest advances. *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.* 2017; 31 (4): 535–557.
23. Huber A. M. Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies. *PediatrClin North Am.* 2018; 65 (4):739-756.
24. Hoeltzel M. F., Oberle E. J., Robinson A. B., Agarwal A., Rider L. G. The presentation, assessment, pathogenesis, and treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis. *Curr. Rheumatol. Rep.* 2014; 16 (12): 467.
25. Schildt E. E., De Ranieri D. Anasarca as the presenting symptom of juvenile dermatomyositis: a case series. *Pediatr. Rheumatol. Online J.* 2021; 19 (1): Article 120.
26. Bohan A., Peter J. B. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N. Engl. J. Med.* 1975; 292 (7): 344–347.
27. Tanimoto K., Nakano K., Kano S., Mori S., Ueki H., Nishitani H., Sato T., Kiuchi T., Ohashi Y. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J. Rheumatol.* 1995; 22 (4): 668–674.
28. Lundberg I. E., Tjärnlund A., Bottai M., Werth V. P., Pilkington C., Visser M., Alfredsson L., Amato A. A., Barohn R. J., Liang M. H., Singh J. A., Aggarwal R., Arnardottir S., Chinoy H., Cooper R. G., Dankó K., Dimachkie M. M., Feldman B. M., Torre I. G., Gordon P., Hayashi T., Katz J. D., Kohsaka H., Lachenbruch P. A., Lang B. A., Li Y., Oddis C. V., Olesinska M., Reed A. M., Rutkowska-Sak L., Sanner H., Selva-O'Callaghan A., Song Y. W., Vencovsky J., Ytterberg S. R., Miller F. W., Rider L. G. 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.* 2017; 76 (12): 1955–1964.
29. Barth Z., Witzak B. N., Flatø B., Koller A., Sjaastad I., Sanner H. Assessment of microvascular abnormalities by nailfold capillaroscopy in juvenile dermatomyositis after medium- to long-term followup. *Arthritis Care Res. (Hoboken)* 2018; 70 (5): 768–776.
30. Lazarevic D., Pistorio A., Palmisani E., Miettunen P., Ravelli A., Pilkington C., Wulffraat N. M., Malattia C., Garay S. M., Hofer M., Quartier P., Dolezalova P., Penades I. C., Ferriani V. P., Ganser G., Kasapcopur O., Melo-Gomes J. A., Reed A. M., Wierzbowska M., Rider L. G., Martini A., Ruperto N. The PRINTO criteria for clinically inactive disease in juvenile dermatomyositis. *Ann. Rheum. Dis.* 2013; 72 (5): 686–693.
31. Almeida B., Campanilho-Marques R., Arnold K., Pilkington C. A., Wedderburn L. R., Nistala K. Analysis of Published Criteria for Clinically Inactive Disease in a Large Juvenile Dermatomyositis Cohort Shows That Skin Disease Is Underestimated. *Arthritis Rheumatol.* 2015; 67 (9): 2495–2502.
32. Kishi T., Warren-Hicks W., Bayat N., Targoff I. N., Huber A. M., Ward M. M., Rider L. G. Corticosteroid discontinuation, complete clinical response and remission in juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2021; 60 (5): 2134–2145.
33. Crum-Cianflone N. F. Bacterial, fungal, parasitic, and viral myositis. *Clin. Microbiol. Rev.* 2008; 21 (3): 473–494.
34. Valenzuela A., Chung L. Subcutaneous calcinosis: Is it different between systemic sclerosis and dermatomyositis? *J. Scleroderma Relat. Disord.* 2022; 7 (1): 7–23.

### **Информация об авторах**

**С.Н. Мамедова**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детских болезней, Азербайджанский медицинский университет; заведующая кардиоревматологического отделения Учебно-терапевтической клиники Азербайджанского медицинского университета, Баку, Азербайджан, e-mail: dr.sevda.mammadova@mail.ru.

**С.Н. Мусаев**, доктор медицинских наук, профессор кафедры детских болезней, Азербайджанский медицинский университет, Баку, Азербайджан, e-mail: surxaymusayev@gmail.com.

### **Information about the authors**

*S.N. Mamedova*, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department, Azerbaijan Medical University; Head of Department, Educational and Therapeutic Clinic of the Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan, e-mail: dr.sevda.mammadova@mail.ru.

*S.N. Musaev*, Dr. Sci. (Med.), Professor of Department, Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan, e-mail: surxaymusayev@gmail.com.\*

---

\* Статья поступила в редакцию 23.09.2022; одобрена после рецензирования 30.01.2023; принята к публикации 27.03.2023.

The article was submitted 23.09.2022; approved after reviewing 30.01.2023; accepted for publication 27.03.2023.