



## Випадок фатального ураження легенів у дитини з ювенільним дерматоміозитом

For cite: Zdorov'ye Rebenka. 2017;12:75-86. doi: 10.22141/2224-0551.12.1.2017.95030

**Резюме.** У статті наведені літературні дані та власне спостереження фатального ураження легенів у дитини з ювенільним дерматоміозитом. Ювенільний дерматоміозит є вкрай тяжким захворюванням з непередбачуваним перебігом, а ураження легенів при ювенільному дерматоміозиті є одним з його найтяжчих проявів та прогностично несприятливим фактором захворювання.

**Ключові слова:** ювенільний дерматоміозит; діти

Ювенільний дерматоміозит (ЮДМ) є тяжким прогресуючим системним захворюванням із переважним ураженням попереково-смугової мускулатури, шкірних покривів і судин мікроциркуляторного русла, що посідає 3-тє місце за захворюваністю серед системних хвороб сполучної тканини. Поширеність ЮДМ досить невелика й становить близько 4 на 100 000 дітей до 17 років із коливаннями в різних етнічних групах, проте летальність сягає 1,5–5 % [1]. Дебютує ЮДМ найчастіше в дітей віком 4–10 років, дівчатка хворіють у 2 рази частіше, ніж хлопчики. Етіологія ЮДМ невідома. Є повідомлення про виявлення в м'язових волокнах хворих на ЮДМ вірусологічних частинок, проте серологічними й вірусологічними методами вірусна етіологія захворювання не була підтверджена. В основі патогенезу ЮДМ лежить розвиток деструктивної васкулопатії судин дрібного калібру, у формуванні якої беруть активну участь Т-лімфоцити — хелпери 1, 2 і 17-го типу. Остаточо не уточненою залишається роль В-лімфоцитів у патогенезі ЮДМ, хоча часто спостерігається підвищення їх активованих фракцій.

Найбільше при ювенільному дерматоміозиті вражаються шкіра й скелетні м'язи. Ураження шкіри частіш за все має вигляд патогномічних симптомів, важливішими серед яких є геліотропна еритема (пурпурно-червоний висип на повіках),

симптом Готтрона (пурпурно-червона, з лущинням, атрофічна еритема на розгинальній поверхні кистей над дрібними суглобами) та еритема на розгинальній поверхні кінцівок. Геліотропна еритема поєднується з мінливим протягом доби параорбітальним набряком, що формує класичний симптом «дерматоміозитних окулярів», маски або напівмаски. Ніс залишається блідим, губи набряклі. Зміни шкіри відрізняються значною стійкістю, синюшним відтінком. Висип може поширюватися на шию й груди (V-подібний), верхню частину спини й рук (симптом «шалі»), живіт. Часто на шкірі у хворих з'являються зміни за типом деревоподібного ліведо бордово-синюшного кольору в ділянці плечового поясу й проксимальних відділів кінцівок.

До проявів м'язових уражень, що притаманні ювенільному дерматоміозиту, відносять проксимальну м'язову слабкість (верхніх і нижніх кінцівок, тулуба), підвищення рівня креатинфосфокінази (КФК) і/або альдолази в сироватці крові, болі в м'язах при пальпації або спонтанні міалгії.

Проксимальна й загальна м'язова слабкість при ЮДМ у дитини часто спочатку проявляється зміною ходи, потім — зменшенням обсягу активних рухів до унеможливлення утримувати голову, дистонією, дисфагією, порушенням акту дихання. Можуть бути міалгії, чутливість м'язів при пальпації, їх

ущільнення, а при деструкції м'язів при пальпації відчувається їх тістувата консистенція. У подальшому розвиваються м'язові атрофії.

Крім зазначених шкірних та м'язових уражень, критеріями діагнозу ЮДМ виступають також інші прояви ураження м'язів — міогенні зміни на електроміограмі (ЕМГ), виявлення міозит-специфічних антитіл, морфологічні зміни в м'язах, що відповідають запальній міопатії, а також недеструктивні артрит або артралгії, ознаки системного запалення. Останні при ЮДМ спостерігаються лише у випадках із високою активністю запального процесу.

Крім опорно-рухового апарату при ЮДМ уражаються й внутрішні органи, найчастіше серце та легені. Уперше патологія легенів при ЮДМ була описана в другій половині XIX століття. За локалізацією серед уражень органів дихання при ЮДМ відрізняють ураження верхніх дихальних шляхів (найчастіше гортані, що призводить до охриплості голосу), легенів (у вигляді інтерстиціальних уражень та легеневого васкуліту). Плеврит при ЮДМ описаний тільки на тлі тяжкого інтерстиціального ураження легенів.

Покращання можливостей інструментальної діагностики сприяло більш частому виявленню уражень органів дихання у хворих на ЮДМ. За даними аналізу клінічного реєстру відділення хвороб сполучної тканини в дітей ДУ «ІПАГ НАМНУ», серед 32 пацієнтів з ЮДМ лише у 8 випадках (25 %) спостерігались маніфестні клінічні прояви ураження органів дихання, тоді як у 29 хворих (90,6 %) відмічені рентгенологічні зміни [2]. За даними попередніх дослідників, у 30–60 % хворих на ЮДМ на тлі міопатичного синдрому описані бактеріальні пневмонії, у 7–8 % розвивається стійкий гіповентиляційний синдром та в 5–27 % має місце інтерстиціальне ураження легенів автоімунного генезу [3].

Клінічні ознаки ураження органів дихання при ЮДМ зазвичай неспецифічні й починаються із задишки та сухого кашлю при фізичному навантаженні. Фізикальні дані при інтерстиціальному ураженні легенів характеризуються стійким скороченням перкуторного тону над нижніми відділами легенів, можуть вислуховуватися мігруючі крепітуючі хрипи.

Морфологічно пневмоніт у хворих на ЮДМ характеризується продуктивними й склеротичними змінами міжальвеолярних перегородок, інфільтрацією їх лімфоїдними й плазматичними клітинами. Для легеневого васкуліту характерні зміни великих судин із клініко-рентгенологічною картиною інфаркту органа. Компонентом ураження судин є й розвиток легеневої гіпертензії.

Ускладнення ураження легенів при ЮДМ спостерігаються у вигляді спонтанного пневмотораксу, спонтанного пневмомедіастинуму [4].

Перебіг інтерстиціального ураження органів дихання при дерматоміозиті в 15,1 % хворих прогресуючий, часто з летальним кінцем (47,7–76 % при гострому інтерстиціальному ураженні легенів) [5]. Фатальні випадки внаслідок уражень органів дихан-

ня частіше зустрічаються при поліміозиті, ніж при дерматоміозиті [3].

Особлива форма інтерстиціального ураження легенів при дерматоміозиті — антисинтетазний синдром — зустрічається в дорослих хворих у кожному 5-му випадку й характеризується розвитком гострої легеневої недостатності за рестриктивним типом, що може передувати розвитку міопатичного синдрому. Причому 38 % пацієнтів позитивні за aJo1-антитілами [6].

На думку клініцистів, первинно-інтенсивне лікування знижує частоту прогресування уражень органів дихання при дерматоміозиті та його летальність [7].

Лікування інтерстиціальних пневмонітів при ЮДМ є складним завданням.

Сьогодні існують численні описи застосування пульс-терапії глюкокортикоїдами, введення внутрішньовенних імуноглобулінів, циклофосфаміду, циклоспорину, азатіоприну, мікофенолату мофетилу, інгібіторів кальційневрину в пацієнтів із гострим інтерстиціальним ураженням легенів при ЮДМ. Деяким хворим призначались також генно-інженерні препарати біологічної дії (ГБТ): ритуксимаб та базиликсимаб [8–13].

Оскільки спроби використання лише повторної пульс-терапії глюкокортикоїдами були неуспішними, застосовують складні схеми їх комбінацій: глюкокортикоїди + внутрішньовенні імуноглобуліни + такролімус із переходом на ГБТ; пульс-терапія глюкокортикоїдами з циклофосфамідом; надвисокі дози глюкокортикоїдів + циклофосфан чи циклоспорин + внутрішньовенні імуноглобуліни, що дозволяли поодиноким пацієнтам із гострим інтерстиціальним ураженням легенів автоімунного генезу при ЮДМ вижити [14–18]. Проте всі автори відмічали високу летальність (більше ніж половина випадків) та обов'язкове прогресування ураження.

Ще у 2002 р. вперше Levine опублікував інформацію про клінічно ефективне використання ритуксимабу при лікуванні дерматоміозиту у 2 дітей [19]. У 2011 р. Y. Chiu і співавт. описали лікування 12 дітей з ЮДМ, у яких використовувався цей препарат у дозі 375 мг/м<sup>2</sup> 1 раз на 4 тижні від 1 до 3 введень. Усі пацієнти до цього отримували без ефекту глюкокортикоїди та від 1 (метотрексат) до 6 базисних хворобомодифікуючих засобів протягом 1 міс. — 8 років [20]. У 2012 р. ритуксимаб був рекомендований для використання при ЮДМ у випадках, рефрактерних до терапії глюкокортикоїдами, цитостатичними засобами в поєднанні з введенням внутрішньовенних імуноглобулінів [21].

H. Andersson та співавт. у 2015 р. опублікували ретроспективний аналіз, у якому вивчено перебіг дерматоміозиту в 112 дорослих пацієнтів, з яких 34 % спостерігалось тяжке ураження легенів протягом попередніх 12 міс. Усі ці пацієнти отримували ритуксимаб. У третині випадків (32 %) відмічений летальний кінець, у третині (34 %) — істотне покращення показників зовнішнього дихання [22]. Інший

аналіз даних літератури з 1980 по 2014 р. розглядав 45 випадків використання ритуксимабу в дорослих із дерматоміозитом при ураженні легенів у вигляді антисинтезазного синдрому, описується тільки 1 летальний кінець [23].

Наводимо наше спостереження випадку тяжкого перебігу ювенільного дерматоміозиту в дівчинки Н., 10 років. Точний час, з якого хворіє дитина, невідомий. Проте дівчинка згадувала, що не могла бігати на заняттях із фізкультури ще навесні 2015 р., влітку не могла їздити на велосипеді, коли відпочивали на морі, тоді ж з'явилися поширені висипання, які були розцінені як сонячна алергія.

Ознаки захворювання виявлені лікарем-педіатром активно в серпні 2015 р., коли дитині було 9 років, при визначенні обсягу фізичних навантажень на фізкультурі під час проведення проби Руф'є: дитина зовсім не могла присісти самостійно. Направлена до неврологічного відділення обласної клінічної лікарні (ОКЛ), де виявлені зміни на шкірі, підвищення КФК до 366 (норма 24–170), лактатдегідрогенази (ЛДГ) — 992 (норма 210–460), аланінамінотрансферази (АЛТ) — 295 Од/л, аспаратамінотрансферази (АСТ) — 580 Од/л, після чого дівчинка переведена до кардіоревматологічного відділення.

Там у вересні 2015 року вперше встановлений діагноз ЮДМ на підставі наявності міопатичного синдрому, патогномонічних уражень шкіри, ферментемії. Розпочата терапія глюкокортикоїдами — преднізолоном у дозі 1 мг/кг. У зв'язку з неефективністю терапії через 3 тижні дівчинка направлена в ДУ «ІПАГ НАМНУ». При першому надходженні в жовтні 2015 р. у дитини спостерігався тяжкий міопатичний синдром (не може відірвати голову від подушки, самостійно не встає, не сідає, руки не підіймає, ноги не утримує, м'язи тотально зменшені в об'ємі, болючі при пальпації), дистонія, дисфагія (поперхування), геліотропна еритема, еритема над колінами, ліктьовими суглобами з ділянками деструкції, позитивний симптом Готтрона, специфічний гінгівіт, ліведо, артрити променезап'ясткових суглобів, контрактури в ліктьових суглобах, тахікардія 110–120 уд/хв, ослаблення серцевих тонів. У стаціонарі виявлене подальше підвищення ферментів міолізу (КФК 8194 Од/л, ЛДГ 3586 Од/л), зміни на ЕМГ (ознаки первинно-м'язового ураження, спонтанна активність волокон у всіх досліджуваних м'язах, зниження сили скорочення до 15 % від норми, значна поліфазія). Проведена заміна глюкокортикоїдного препарату (преднізолон на метилпреднізолон), підвищено дозу до 1,5 мг/кг, призначена базисна хворобомодифікуюча терапія (метотрексат 20 мг/тиждень). Метотрексат був обраний у зв'язку з наявністю ураження суглобів. Протягом місяця суттєвого клінічного ефекту від проведеної терапії відзначено не було, зберігався високий рівень КФК (до 8000 Од/л) та ЛДГ (до 3500 Од/л, у тому числі відмічене підвищення її серцевої фракції), у зв'язку з чим 01–03.12.15 проведена пульс-терапія глюкокортикоїдами. Ефект відмічався частковий: тенденція

до зниження міолізу (зменшення активності КФК, ЛДГ), збереження міопатичного синдрому. З огляду на неефективність терапії, імунологічні особливості (підвищення відносного вмісту В-лімфоцитів до 57,95 % (абс. число 3865/мкл) 17.12.15 проведена ПБТ (ритуксимаб 400 мг), для повторного введення препарату дитина тимчасово переведена в ОКЛ м. Кропивницького (повторне введення ритуксимабу проведене 04.01.16).

У січні 2016 року відмічено певне покращання стану дитини, мінімальне наростання обсягу активних рухів, нормалізація КФК (43 Од/л), суттєве зниження ЛДГ (954 Од/л), проте відмічене зростання рівня трансаміназ (АЛТ 385 Од/л, АСТ 210 Од/л). Протягом місяця дитина перебувала вдома. Продовжувала отримувати весь час 48 мг/добу медролу та 20 мг/тиждень метотрексату, курантил, ніфедипін, нейромідин, трентал, омепразол. Рекомендації з лікувальної фізкультури (ЛФК) виконувала частково. На планову госпіталізацію 27.01.2016 не з'явилась. Викликана активно.

Госпіталізована у ДУ «ІПАГ НАМНУ» каретою швидкої допомоги в супроводі медичного персоналу 17.02.16 у тяжкому стані. Тяжкість стану була обумовлена наявністю дорсалгій, вираженого інтоксикаційного та болювого синдрому, пов'язаного з гнійним панарицієм дистальної фаланги II пальця лівої кисті, гіпертермією 38,5 °С. Гіпертермія відмічена батьками протягом попередніх 3 діб, зміни пальця — після уколу голкою за 5 днів до госпіталізації, болі в спині дитина відмічала вже протягом попередніх 2 тижнів. При фізикальному огляді виявлені тотальні нашарування на слизових порожнини рота, провідні вологі хрипи в легенях, тахікардія, тяжкий міопатичний синдром (не може відірвати голову від подушки, самостійно не встає, не може підняти кінцівки, руки не підіймає, м'язи тотально зменшені в об'ємі, болючі при пальпації). Шкіра суха на дотик, атрофована, геліотропна еритема. Обличчя місяцеподібне — ознака гіперкортицизму.

При дообстеженні виключено компресію тіл хребців (системний остеопороз), інфільтративних змін у паренхімі легенів не було, виявлено наростання ЛДГ (1320 Од/л). Проведена рентгенографія органів грудної клітки (ОГК) (рис. 1–3).

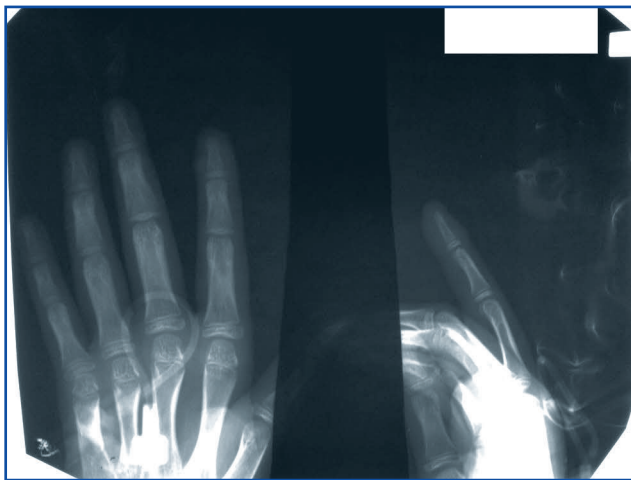
У той же день проведено оперативне втручання (розкриття панарицію), розпочата антибактеріальна (лінкоміцин, тіенам), антимікотична (флюконазол, ністатин), місцева терапія, введено внутрішньовенні імуноглобуліни (0,4 г/кг на добу № 3), метотрексат тимчасово відмінений у зв'язку з наявністю тяжкого гнійно-бактеріального процесу. Стан дівчинки протягом тижня покращився, післяопераційна ранка затягнулась первинним натягом та епітелізувалась через 10 днів.

Міопатичний синдром зберігався (самостійно не вставала, кінцівки без опори не утримувала), проте в даний період було відмічено подальше підвищення рівня ЛДГ, трансаміназ, тому в дитини виключались вірусні гепатити, досліджені фракції



ЛДГ. На підставі отриманих результатів (див. про це нижче) зміни розцінені як медикаментозне ураження печінки, загальна терапія редукована, підсилена гепатопротекторами, глюкокортикоїдна терапія збережена в дозі 1,5 мг/кг (загалом у той час дитина отримувала її впродовж 6 міс.), виконане повторне введення внутрішньовенних імуноглобулінів через 4 тижні. Вирішено тимчасово утриматися від відновлення базисної хворобомодифікуючої терапії цитостатичними засобами та препаратами біологічної дії (вміст В-лімфоцитів у периферичній крові був низький).

У березні 2016 року спостерігалось деяке збільшення обсягу активних рухів (дівчина самостійно ходила, могла сісти, але не встати), постійно проводилась ЛФК з інструкторами. Видимі слизові були чисті, шкірні симптоми мінімальні, відмічався ліведоподібний рисунок на нижніх кінцівках, постійно зберігалась тахікардія (94–104 уд/хв). Артеріальний тиск утримувався в межах 100/60–90/50 мм рт.ст.



**Рисунок 1. Рентгенограма кисті дитини Н. від 17.02.16 (виключення кісткового ураження при панариції)**



**Рисунок 2. Рентгенограма хребта дитини Н. від 17.02.16 (виключення компресії тіл хребців)**

Із 21.03.16 р. у дівчинки відновились дорсалгії. Оглянута ортопедом, проведені заміри для виготовлення корсету. У зв'язку із затримкою виготовлення корсету рекомендовано обмежити обсяг активних рухів (постільний режим), розпочате вимушене зниження дози глюкокортикоїдів, поруч із цим дівчинка продовжувала отримувати вітамін D<sub>3</sub> 4 тис. МО та препарати кальцію, вирішувалось питання про призначення бісфосфонатів. Останні не були призначені у зв'язку з печінковими ураженнями.

Від обмеження рухів з метою запобігання компресії хребців дитина самостійно відмовилась, продовжувала потроху ходити, виходила на вулицю. При щоденних оглядах аускультативних змін у легенях не було. Дихання завжди було помірно послаблене в нижніх відділах, що розглядалось як асоційована з міопатичним синдромом гіповентиляція. Дихальну гімнастику виконувала частково.

Прийняте рішення про відновлення базисної хворобомодифікуючої терапії із заміною метотрексату на азатіоприн у зв'язку з гіпертрансаміназемією, здебільшого за рахунок аланінамінотрансферази (АЛТ 431 Од/л, АСТ 73 Од/л).



**Рисунок 3. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 17.02.2016**



**Рисунок 4. Ціанотичність шкіри у дитини Н. унаслідок тканинної гіпоксії**

Після зниження дози глюкокортикоїдів із 48 до 40 мг метилпреднізолону на добу та одержання протягом 1 тижня азатиоприну (не досягнута терапевтично значна концентрація при повному виведенні метотрексату, який дитина не отримувала вже 6 тижнів) відмічене погіршення загального стану.



**Рисунок 5.** Наростання еритеми обличчя в дитини Н.

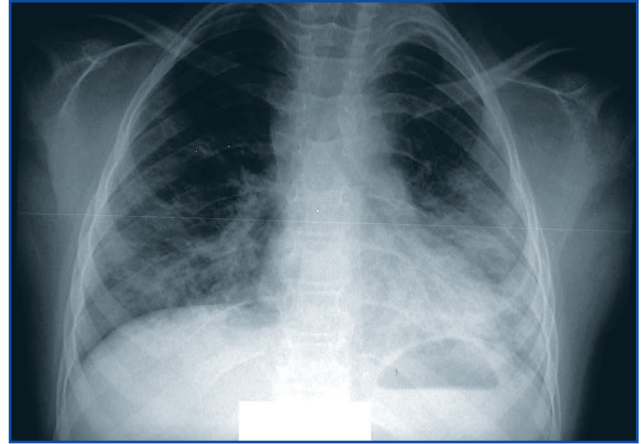


**Рисунок 6.** Поява еритеми над розгинальними поверхнями кінцівок у дитини Н.

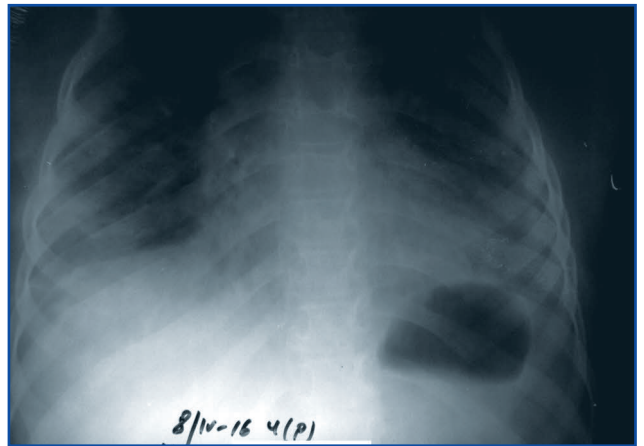


**Рисунок 7.** Посилення венозного рисунку в дитини Н.

28–29.03.16 р. уперше з'явилися скарги на задишку при мінімальному фізичному навантаженні (пройшла коридором), виключено наростання серцевої недостатності (виконано ехокардіографію (ЕхоКГ), електрокардіографію (ЕКГ)), від проведення рентгенологічного дослідження ОГК мати відмовилась.



**Рисунок 8.** Рентгенограма ОГК дитини Н. від 01.04.16



**Рисунок 9.** Рентгенограма ОГК дитини Н. від 08.04.16



**Рисунок 10.** Рентгенограма ОГК дитини Н. від 12.04.16



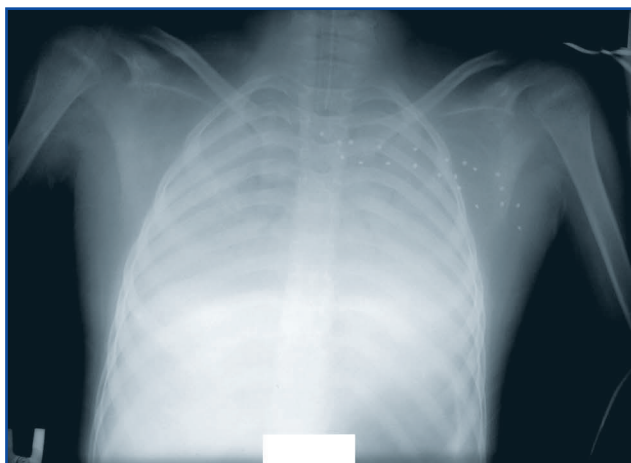
31.03.16 р. — поява міалгій, наростання задишки в спокої до 40/хв, поява периферичного ціанозу при відсутності аускультативних шумів у легенях. Призначення антибактеріальної терапії призвело до погіршення стану.

Рентгенологічне дослідження ОГК проведене 01.04.16 (рис. 8), виявлене наростання затемнення, що в сукупності з клінічними змінами (задишка переважала над аускультативною симптоматикою, зберігалась нормальна температура тіла, відсутні катаральні явища, відмічалось короткострокове покращання після введення додатково 40 мг солумедролу) свідчило про інтерстиціальний характер ураження легенів. Відзначене ураження органів дихання розцінене як пульмоніт (прояви легеневого ураження при ЮДМ).

Водночас спостережене наростання змін із боку серця (відмічено зміщення правої межі, збільшення печінки — виступає до +2 см). Проводилась дифе-

ренціальна діагностика з іншими інтерстиціальними ураженнями легенів (хламідіоз, мікоплазмова інфекція), виключались бактеріальні інфекції (прокальцитонін був у межах нормальних значень), зроблено посів мокротиння/слини. Призначена киснетерапія. Продовжувала отримувати антибіотики (цефтриаксон замінений на ципрофлоксацин + азитроміцин). Проведена повторна пульс-терапія глюкокортикоїдами, виконано повторне — з інтервалом у 3 тижні — введення внутрішньовенних імуноглобулінів (400 мг/кг). Затримане введення циклофосфаміду у зв'язку з очікуванням результатів прокальцитоніну, низьким вмістом лімфоцитів (300–900 в 1 мкл). Відмічалось деяке покращання (зникнення ціанозу, зниження ступеня дихальної недостатності (ДН) (частота дихання 26–30/хв), розмірів печінки).

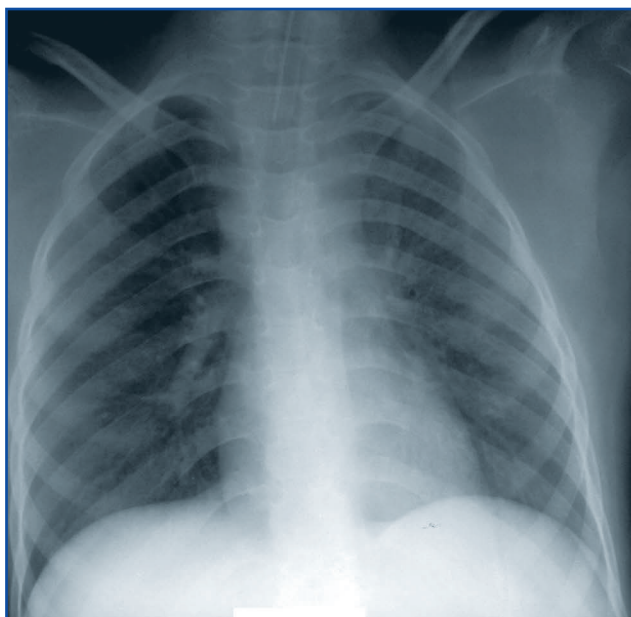
08.04.16 стан короткочасно погіршився — відмічена гіпертермія з ознобом, повторне рентгенологічне дослідження ОГК — наростали затемнення.



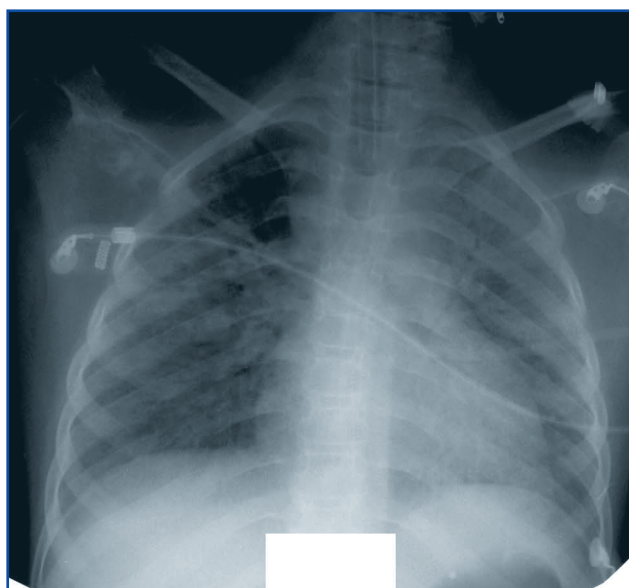
**Рисунок 11. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 14.04.16**



**Рисунок 13. «Рука механіка» й капілярита в дитини Н.**



**Рисунок 12. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 15.04.16**

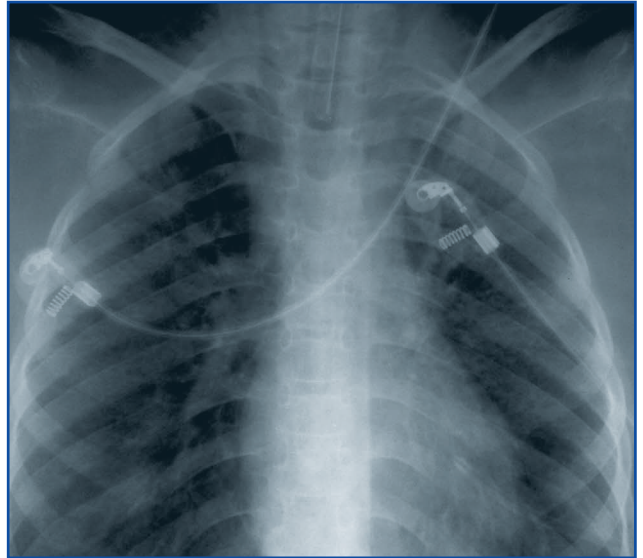


**Рисунок 14. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 19.04.16**

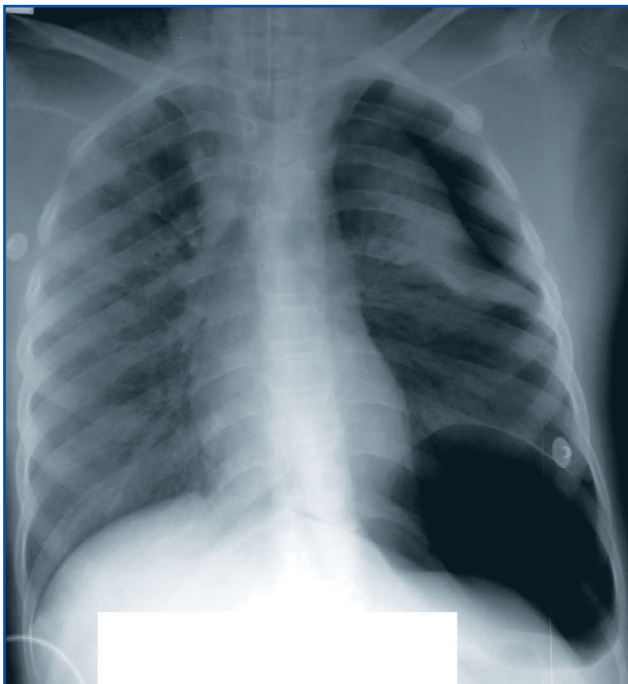
Оскільки рентгенографія проводилась з інтервалом в 1 тиждень, а перше погіршення відмічалось 04.04.16, час виникнення зазначених змін уточнити було складно. Посів мокротиння/слини — грибкова флора, скудний ріст. Проведена корекція антибактеріальної терапії (таргоцид), призначені проти-грибкові препарати (віфенд) внутрішньовенно.

Загальний стан дитини залишався тяжким. Свідомість була збережена, дівчинка відповідала окремими словами. Положення в ліжку було вимушене, самостійно змінювати позу дитина була не в змозі. Наростали дорсалгії. Знаходилась на постійній оксигенотерапії через маску.

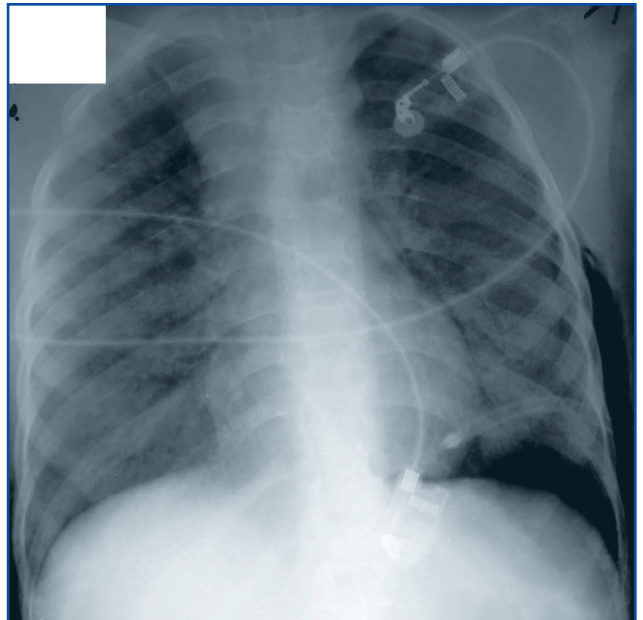
Короткочасно відмічені в легенях мігруючі тріс-кучі звучні хрипи в нижніх відділах. Частота ди-хання коливалася протягом тижня — 26–50/хв.



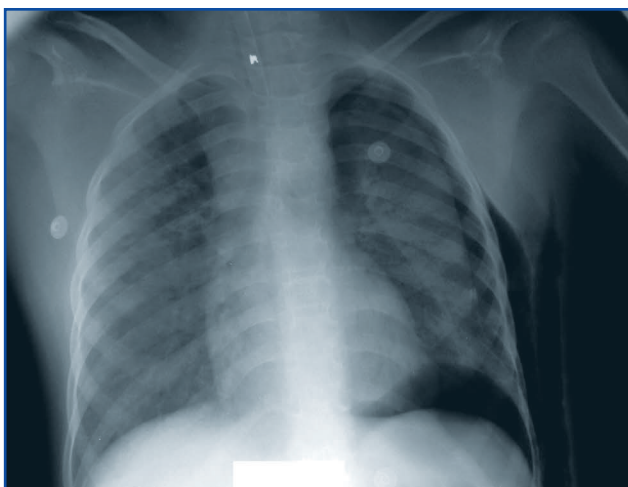
**Рисунок 17. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 21.04.16 після дренування плевральної порожнини**



**Рисунок 15. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 21.04.16, пневмоторакс**



**Рисунок 18. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 25.04.16**



**Рисунок 16. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 21.04.16, пневмоторакс**



**Рисунок 19. Рентгенограма ОГК дитини Н. від 26.04.16**



Сатурація  $O_2$  — від 51 (під час їжі, хвилювання) до 96. Зберігалася тахікардія, ЧСС 100–120 уд/хв.

09.04.16 відмічене розширення меж серця, посилення акценту II тону над легеневою артерією.

14.04.16 у зв'язку з різким зниженням сатурації, сомнолентністю дитина була переведена на штучну вентиляцію легенів (ШВЛ), підвищена добова доза глюкокортикоїдів до 200 мг, проведена заміна антибіотиків, повторне введення довенних імуноглобулінів. Стан дитини залишався тяжким. Сатурацію  $O_2$  утримувала в межах 80–88 при інгаляції 70% киснем.

18.04.16 частота самостійних дихань під час короткочасної дезінтубації становила 32–40/хв. При санації інтубаційної трубки — виділення слизове, незначне. ЧСС 132/хв. АТ 90/60 мм рт.ст. Відмічене наростання набряку обличчя, геліотропної еритеми на повіках, кінцівках, пальмарної еритеми, множинні петехії в місцях здавлювання кінцівок при проведенні медичних маніпуляцій, поява «руки механіка» (рис. 13).

При аускультатії легенів — подих спереду проводиться в усі відділи, вислуховувались звучні провідні хрипи через інтубаційну трубку на видиху. Вміст промивних вод геморагічний. 15 годин — різке погіршення стану, неефективна санація інтубаційної трубки, двічі реінтубована, падіння сатурації до 8, проводилася серцево-легенева реанімація.

19.04.16 під час блювання спостерігалось виділення детриту легеневої тканини. З огляду на наявність інтерстиціального ураження легенів з деструкцією легенів та ДН III ст. у дитини з ювенільним дерматоміозитом, недостатню ефективність високих доз глюкокортикоїдів, виключення на той момент інфекційної природи процесу рекомендоване за життєвими показаннями відновлення базисної терапії згідно зі стандартами EULAR (2014). Проведена інфузія циклофосфаміду.

20.04.16 стан дитини стабільно тяжкий. Сатурацію  $O_2$  утримувала на ШВЛ 95 %. Відмічене зменшення набряків обличчя та шкірних проявів захворювання, посилення рухів у верхніх кінцівках.

21.04.16 о 12.45 після перевертання розвинувся закритий пневмоторакс, з приводу якого проведена пункція та дренивання за Бюлау. Продовжувала отримувати 125 мг солу-медролу, антибіотики, протигрибкові засоби, ко-тримоксазол для профілактики пневмоцистної пневмонії, силденафіл та симптоматичну терапію.

23.04.16 відмічена субфебрильна температура тіла, підвищення тиску до 160/100 мм рт.ст.

24.04.16 — пароксизмальна надшлуночкова тахікардія (ЧСС 265/хв), купірована введенням кордарону.

25.04.16 відмічений фебрилітет на фоні різкого падіння вмісту лейкоцитів (600/мкл), поява нових вогнищ затемнення при рентгенологічному дослідженні, посилена антибактеріальна терапія, призначені колонієстимулюючі фактори.

26.04.16 о 14:20 у зв'язку зі зниженням сатурації  $O_2$  дитина реінтубована, розпочаті реанімаційні

дії, о 15:00 за негайними показаннями проведена трахеоскопія. Візуалізована велика кількість фіброзного білого сухого секрету, трахеоскопія припинена у зв'язку з необхідністю продовження ШВЛ. 22:00 — погіршення стану, відсутність реакції зіниць, брадикардія до 30 уд/хв. Проводилася інтенсивна терапія.

27.04.16 о 05:50 електромонитор зафіксував зупинку серця, реанімаційні заходи без ефекту. О 06:35 зареєстрована смерть.

## Проведені обстеження

— *Загальний аналіз крові* (табл. 1).

— *Біохімічне дослідження крові* (табл. 2). ЛДГ-ізоензими від 11.03.16 — 955 Од/л, ЛДГ-1 — 25,2 % (16–32); ЛДГ-2 — 50,8 % (29–42), ЛДГ-3 — 8,8 % (17–26,2), ЛДГ-4 — 3,1 % (5,9–12,3), ЛДГ-5 — 12,1 % (3,2–17,3).

— *Кальцій* — 2,73 ммоль/л (2,2–2,75), *фосфор* — 0,94 ммоль/л.

— *Група крові*: O(I) Rh(+) позит.

— *Глікозильований гемоглобін* від 19.03.16: 5,61 % (4,8–5,9), тиреотропний гормон 2,1 мМО/л (0,17–4,05), *T<sub>4</sub> вільний* 19,3 пмоль/л (11,5–23).

— *Коагулограма* (табл. 3).

— *Прокальцитонін* 0,06 (норма ↓0,1) від 04.04.16.

— *Імунологічне дослідження* від 18.02.16: IgG 6,5 г/л, IgA 1,99 г/л, IgM 0,25 г/л, у динаміці від 12.04.16: IgG 9,6 г/л, IgA 1,0 г/л, IgM 0,15 г/л. ЦІК 0,018 г/л (норма < 0,025), у динаміці від 12.04.16: ЦІК 0,018. ANA — позитивні 1+. У динаміці від 12.04.16: ANA — позитивні.

— *Антифосфоліпідні антитіла* від 18.02.16: антикардіоліпінові aCL Ig/IgM 2 GPL (норма < 10 GPL); антифосфатидилсериніві aPS Ig/IgM 2 Од/мл (норма < 10 Од/мл); антифосфатидил-етаноламінові aPE Ig /IgM 9,2 Од/мл (норма < 12 Од/мл); у динаміці від 12.04.16: антикардіоліпінові aCL Ig/IgM 7,0 GPL (норма < 10 GPL); антифосфатидилсериніві aPS Ig/IgM 2 Од/мл (норма < 10 Од/мл); антифосфатидил-етаноламінові aPE Ig /IgM 7,4 Од/мл (норма < 12 Од/мл). Аналіз на антитіла до Jo1, Mi2 не зроблено у зв'язку з відсутністю коштів.

— *Субпопуляції лімфоцитів* від 18.02.16: лейкоцити 5526 в 1 мкл (4700–8000), лімфоцити 22,91 % (норма 35–55), 1266 в 1 мкл (1100–5900); Т-лімфоцити (CD3+) 88,6 % (55–75), 1122 в 1 мкл (700–4200); Т-хелпери (CD3+ CD4+) 32,64 % (30–55), 413 в 1 мкл (300–1800), Т-цитотоксичні (CD3+ CD8+) 56,30 % (12–30), 713 в 1 мкл (300–1800); співвідношення Тх/Тц 0,58 % (1,0–2,5); В-лімфоцити (CD19+) 2,19 (10–25), 28 в 1 мкл (200–1600); НК-лімфоцити (CD3-CD 16+ 56+) 4,55 % (5–17), 58 в 1 мкл (90–900).

— *Субпопуляції лімфоцитів* від 12.04.16: лейкоцити 11 882 в 1 мкл (4700–8000), лімфоцити 2,94 % (норма 35–55), 349 в 1 мкл (1100–5900); Т-лімфоцити (CD3+) 84,3 % (55–75), 294 в 1 мкл (700–4200); Т-хелпери (CD3+ CD4+) 28,26 % (30–55), 99 в 1 мкл (300–1800), Т-цитотоксичні (CD3+ CD8+) 56,46 %



Таблиця 1. Загальний аналіз крові

Дата	Гемоглобін, г/л	Еритроцити ( $\times 10^{12}/л$ )	ШОЕ, мм/год	Лейкоцити ( $\times 10^9/л$ )	Тромбоцити, ( $\times 10^9/л$ )	Лейкоцитарна формула, %				
						Еозино- філи	Палич- коядер- ні	Сегмен- тоядерні	Лімфо- цити	Моно- цити
18.02	136	4,29	10	4,6	174	3	6	55	27	9
03.02	143	4,32	10	8,8	216	4	3	67	20	6
16.03	144	4,43	10	11,6	194					
22.03	145	4,45	5	9,3	178	1	6	70	17	6
28.03	160	5,02	20	15,1	250		12	67	15	6
04.04	154	4,73	5	15,5	204		7	73	14	6
06.04	137	4,17	16	12,5	194		Mid 1,8	Gra 94,2	4,0	
08.04	132	4,0		10,0	165		Mid 3,0	Gra 89,5	7,0	
09.04	134	4,16	12	8,8	176		Mid 2,8	Gra 92,7	4,5	
11.04	142	4,32		10,7	190		Mid 1,7	Gra 94,3	4,0	
13.04	154	4,75	18	6,5	138		Mid 3,2	Gra 89,7	7,1	
18.04	126	3,86	18	4,1	119		Mid 1,8	Gra 94,1	4,1	
20.04	165	5,21	15	3,8	81		Mid 1,3	Gra 91,2	7,5	
21.04	123	3,78	30	4,4	144		Mid 1,6	Gra 94,9	3,5	
22.04	110	3,40		3,8	131		Mid 1,4	Gra 96,2	2,4	
25.04	118	3,75	18	0,6	115		Mid 5,3	Gra 81,2	13,5	
26.04	129	4,02		0,4	129		Mid 5,9	Gra 75,7	18,4	

Таблиця 2. Біохімічне дослідження крові

Дата	Білірубін, г/л	Тимолова про- ба, Од	Лужна фосфа- таза, Од/л	АЛТ, Од/л	АСТ, Од/л	КФК, Од/л	ЛДГ, Од/л	Загальний білок, г/л	Сечовина, ммоль/л	Креатинін, ммоль/л	Глюкоза, ммоль/л	СРБ
18.02	11,6	2,7	101	208	54	16	1320	62,0	3,36	0,055	7,6	Негат.
29.02							1850				4,99	
03.03	7,7	3,0		23	26		1850	64,7	3,57	0,049	4,29	Негат.
09.03				52	17							
16.03	18	3,0	146	609	182		2535	65,7	4,65	0,046	3,45	Негат.
22.03	11,6	2,7	168	431	73			61,9	3,97	0,059	4,96	
28.03	13,9	3,0		870	141			73	4,05	0,059	4,02	
31.03	9,8	3,0		487	170			69	3,98	0,048	3,62	
04.04	15,1		101	252	59	38	2102	61,3	3,88	0,079	5,12	
07.04	12,7			176	73,5	24	2143	69			6,3	
15.04	8,6	5,0	95	303	86	Альб. 26,6		68	6,13	0,044	9,18	++
18.04	15,7	2,0		5,5 мкмоль/ год • мл	2,875 мкмоль/ год • мл			61	6,7	88,5 мкмоль/л	6,2	$\geq 12 < 24$
21.04	12,7			3,5 мкмоль/ год • мл	1,25 мкмоль/ год • мл			59	6,9	88,55 мкмоль/л	5,0	$\geq 12 < 24$
25.04	13,7							59	6,9	73,8	4,4	$\geq 96$

(12–30), 197 в 1 мкл (200–700); співвідношення Тх/Тц 0,50 % (1,0–2,5); В-лімфоцити (CD 19+) 3,83 (10–25), 13 в 1 мкл (200–1600); НК-лімфоцити (CD3-CD 16+ 56+) 6,43 % (5–17), 22 в 1 мкл (90–900).

— Посів крові на стерильність від 18.02.16: росту не виявлено.

— 23.03.16: поверхневий антиген вірусу гепатиту В (HBSAG) — не виявлено, АВ HCV — не виявлено.

— Загальний аналіз сечі (табл. 4).

— Добова сеча за 22.02.16: білок 1 г/л, глюкоза 2,8 ммоль/л, У динаміці за 24.03.16: білок не виявлено, глюкоза 28 ммоль/л.

— Дослідження екскрементів: реакція Грегерсена — негативна, я/г не виявлені, н/ж +++, ж/к — відсутні, у динаміці без негативних змін.

— Бактеріологічне дослідження слизових ротоглотки: *Str.viridans* — поодинокий ріст, *Neisser subflava* — поодинокі колонії.

— Бактеріологічне дослідження слизових ротоглотки від 11.04.16: *Str.agalactiae* — помірний ріст.

— Бактеріологічне дослідження мокроти від 05.04.16: *St.aureus* — поодинокі колонії, *Str.agalactiae* — помірна кількість, гриби роду Кандида — помірний ріст.

— Бактеріологічне дослідження мокроти від 12.04.16: *St.epidermidis* — помірний ріст, *Enterob. aurag.* — поодинокі колонії, *St.agalactiae* — поодинокі колонії, гриби роду Кандида — низький ріст.

— ЕКГ від 18.02.16: 1. Синусовий ритм. ЧСС 102. 2. Вертикальне положення електричної осі серця: 84 градусів. 3. Виразене порушення фази реполяризації міокарда.

— ЕКГ від 29.03.16: 1. Синусова тахікардія. ЧСС 132. 2. Відхилення електричної осі серця вправо: 97 градусів. 3. Обмінні зміни в міокарді.

— ЕКГ від 05.04.16: синусова тахікардія. Вертикальне положення осі серця. Обмінні зміни в міокарді.

— ЕКГ від 19.04.16: на фоні синусового ритму періоди ектопічного ритму. Дихальна аритмія. Вертикальне положення осі серця. Рееструються суправентрикулярні екстрасистоли. Порушення провідності по правій ніжці пучка Гіса. Помірні зміни в міокарді.

— ЕКГ від 25.04.16: синусова тахікардія. Відхилення електричної осі серця вправо. Вольтаж ЕКГ знижений. Обмінні зміни в міокарді.

— Рентгенографія II пальця лівої кисті: патології не виявлено.

— Рентгенографія ОГК від 17.02.16: легеневі поля без видимих вогнищевих та інфільтративних тканин. У прикореневих зонах потовщені стінки бронхів. Корні легенів структурні. Куполи діафрагми рівні, чіткі. Рідина в плевральних порожнинах не виявляється. Границі серця не розширені.

— Рентгенографія ОГК від 08.04.16: легеневий рисунок посилений в обох легенях і має розлитий характер. Нижня частка правої легені зниженої прозорості. Межі серця розширені. Виразений остеопороз кісток.

— Рентгенографія ОГК від 12.04.16: поля легенів затемнені, насилу проглядається легеневий рисунок. Порівняно із знімком від 08.04.16 у нижній частці справа видно легеневий рисунок. В обох легенях легеневий рисунок має розлитий характер, синуси вільні. Границі серця збільшені вліво.

— ЕхоКГ від 29.03.16: праві відділи серця не збільшені. У порожнині серця виявляється додаткова хорда. Лівий шлуночок: кінцево-діастолічний об'єм 43 мл, кінцево-систолічний об'єм 15 мл, удар-

Таблиця 3. Коагулограма

Дата	ПТІ, %	Час рекальцифікації, с	Фібриноген загальний, г/л	Фібриноген В	Час згортання	
					Початок	Закінчення
18.02	65	110	4,68	+++		
19.04	73	144	2,88	+	3'05"	3'35"
21.04	70	97	2,66	+	4'00"	4'35"
24.04					3'50"	4'15"
26.04					4'15"	4'35"

Таблиця 4. Загальний аналіз сечі

Дата	Питома вага	Білок	Глюкоза	Епітеліальні клітини	Лейкоцити	Соли
18.02.16	1025	Негат.	+1	1–2 у полі зору	2–3 у полі зору та поодинокі скупчення по 35	Оксалати зрідка
17.03.16	1020	Негат.	Негат.	1–2 у полі зору	2–3 у полі зору	Оксалати зрідка
08.04.16	1020	Негат.	Негат.	1–2	2–3	Оксалати зрідка
22.04.16	1030	0,3 г/л	2,8 ммоль/л	0–2	3–5	Оксалати в помірній кількості



ний об'єм 28 мл, індекс ударного об'єму 24 мл/м<sup>2</sup>, індекс маси міокарда 64 гр/м<sup>2</sup>, фракція викиду (ФВ) 66 %, ССп 36 %, ЧСС 120 уд/хв у спокої. Форма руху мітрального клапана (МК) М-подібна. Відношення аортального отвору (АО) до лівого передсердя дорівнює 1. Відмічається пролапс МК (ПМК) I ст., гемодинамічно незначний. При доплер-ЕхоКГ на легеневій артерії (ЛА) максимальний градієнт тиску 8,7 мм рт.ст., відмічається зменшення часу прискорення 85 мс, на клапані ЛА незначний зворотний відтік, на АО максимальний градієнт тиску 7,3 мм рт.ст., показники кровотоку на МК, трикуспідальному клапані, АО в межах норми. Кровотік у черевній аорті пульсуючий. Висновок: ПМК I ст., гемодинамічно незначний. У динаміці ФВ 60 %, 08.04.16 — 66 %, дилатації порожнин не спостерігається, рідини в перикарді не візуалізовано, відмічена рідина в підпечінковому просторі.

— УЗД черевної порожнини від 01.04.16: печінка збільшена в розмірах: передньозадній розмір правої частки 138 мм, лівої частки — 58 мм, контури рівні, чіткі, ехогенність паренхіми помірно рівномірно підвищена, судинний рисунок збіднений, звукопровідність збережена. Портальна вена 5,2 мм, без особливостей. Жовчний міхур овальної форми, не збільшений у розмірах: 65 × 23 мм, стінка ущільнена, не потовщена, вміст анехогенний. Підшлункова залоза візуалізується частково: головка 26 мм, тіло 16 мм, збільшена в розмірах, ехогенність тканини помірно нерівномірно підвищена, структура однорідна. Селезінка не збільшена в розмірах: 104 × 46 мм, структура без особливостей. Права нирка розташована типово, овальної форми, контур рівний, чіткий, розміри 84 × 37 мм, паренхіма 14 мм, ехогенність паренхіми звичайна, кортикомедулярна диференціація шарів згладжена, чашково-мискова система (ЧМС) помірно ущільнена. Кровотік при енергетичному доплерівському картуванні (ЕКД) простежується до капсули нирки. Ліва нирка розташована типово, овальної форми, контур рівний, чіткий, розміри 86 × 43 мм, паренхіма 14 мм, ехогенність паренхіми звичайна, кортикомедулярна диференціація шарів згладжена, ЧМС без особливостей. Кровотік при ЕДК простежується до капсули нирки. Сечовий міхур оглянутий при наповненні 201 см<sup>3</sup>, розташований типово, правильної форми, вміст анехогенний, додаткових включень не містить, товщина стінки 3,4 мм, не потовщена, контур рівний, чіткий. Вільна рідина в черевній порожнині, малому тазу та плевральних порожнинах не візуалізується. Висновок: ультразвукові ознаки дифузних змін паренхіми печінки, реактивні зміни тканини підшлункової залози, помірна гепатомегалія, дифузні зміни паренхіми нирок.

— Висновок: УЗД органів черевної порожнини, УЗД надниркових залоз, УЗД щитоподібної залози, ЕхоКГ, рентгенівське дослідження грудного та попереково-крижового відділів хребта, органів грудної клітки — видані на руки.

*Консультації спеціалістів:* невролога, окуліста, дерматолога, лор-лікаря, хірурга, гінеколога, психолога.

**Проведене лікування:** медрол 48 мг на добу, з 22.03.16 по 27.03.16 — 44 мг, з 28.03.16 по 13.04.16 — 40 мг на добу р.о. Введено депо-медрол 40 мг (01.04.16 та 03.04.16). Солу-медрол у дозі 500 мг/добу (04–06.04.16). З 14.04 переведена на солу-медрол: 14.04.16 — 200 мг, 15.04.16 — 150 мг, із 17.04.16 — 125 мг, 19.04.16 — 200 мг, 20.04.16 — 150 мг, з 22.04.16 — 125 мг. Азатиоприн 75 мг/д з 21.03.16 по 02.04.16 р. Ендоксан 700 мг в/в — 19.04.16. Антибактеріальна терапія (тіенам — 17–22.02.16, лінкоміцин — 17–25.02.16, азитроміцин — 07–10.04.16, цефтриаксон — 31.03–04.04.16, левофлоксацин — 04–09.04.16, таргоцид — 09.04–13.04.16, авелокс — 14–18.04.16, бісептол — 19–22.04.16, гепацеф — 22–27.04.16, з 25.04.16 доданий амікацин). Протигрибкова терапія (флюконазол, віфенд, дифлюкан). Внутрішньовенний імуноглобулін (октагам по 150 мл з 11.04.16 № 4). 26.04.16 введено тевагратим 175 мкг в/в. Кальцій-Д3 нікомед, вігантол, рибоксин, антраль, квамател, біогая, альмагель, віагра, верошпірон, трентал, розкриття гнійника II пальця лівої руки, ЛФК, масаж кінцівок, дренажний масаж грудної клітки. Ніфедипін 2,5–5 мг 3 р/д, 05–13.04.16 — силденафіл.

## Заключний клінічний діагноз

### Основний

Ювенільний дерматоміозит, підгострий перебіг, міопатичний криз, активність III ст., ФН III ст. (ураження м'язів, шкіри, легенів, серця, печінки, нирок). ССН II А, ДН III (М 33.0).

### Ускладнення

Легеневе серце. Пароксизмальна надшлуночкова тахікардія. Вторинна лейкопенія.

Системний остеопороз (не виключені множинні компресійні переломи тіл хребців). Панарицій II пальця лівої руки. Афтозний стоматит.

### Супутній

Хронічний тонзиліт, декомпенсована форма.

Від проведення автопсії мати відмовилась.

## Висновки

Незважаючи на проведенне інтенсивне лікування дитини з ювенільним дерматоміозитом, що включало глюкокортикостероїди, базисні хворобомодифікуючі засоби, препарати ГІБТ та супровідну терапію в повному обсязі, не вдалося зупинити прогресування хвороби.

Ювенільний дерматоміозит є вкрай тяжким захворюванням з непередбачуваним перебігом. Ураження легенів при ювенільному дерматоміозиті є одним з найтяжчих проявів захворювання. Необхідні подальші дослідження для уточнення чинників несприятливого прогнозу та тактики його лікування. На сьогодні час триває проспективне дослідження, ініційоване Педіатричною ревматологічною міжнародною дослідницькою організацією (PRINTO), присвячене порівняльній оцінці ефективності комплексної терапії ювенільного дерматоміозиту з включенням різних базисних хворобомодифікуючих засо-

бів. Потребують суттєвого удосконалення й державні стандарти терапії ювенільного дерматомиозиту.

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці даної статті.

## References

- McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM, et al. The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland) — clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *J Rheumatol*. 2006 Oct;35(10):1255-60. doi: 10.1093/rheumatology/kei099.
- Oshlyanska OA. Defeat respiratory organs in children with the revmatology disease Klinichna alerholohiia. *Infektolohiia*. 2015;3(5):16-25. (in Ukrainian).
- Mukae H, Ishimoto H, Sakamoto N, et al. Clinical differences between interstitial lung disease associated with clinically amyopathic dermatomyositis and classic dermatomyositis. *Chest*. 2009 Nov;136(5):1341-7. doi: 10.1378/chest.08-2740.
- Caceres M, Ali SZ, Braud R, et al. Spontaneous pneumomediastinum: a comparative study and review of the literature. *Ann Thorac Surg*. 2008 Sep;86(3):962-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2008.04.067.
- Marie I, Hatron PY, Dominique S, et al. Short-term and long-term outcomes of interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: a series of 107 patients. *Arthritis Rheum*. 2011 Nov;63(11):3439-47. doi: 10.1002/art.30513.
- Douglas WW, Tazelaar HD, Hartman TE, et al. Polymyositis-dermatomyositis-associated interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001 Oct 1;164(7):1182-5. PMID: 11673206.
- Takada K, Kishi J, Miyasaka N. Step-up versus primary intensive approach to the treatment of interstitial pneumonia associated with dermatomyositis/polymyositis: a retrospective study. *Mod Rheumatol*. 2007;17(2):123-30. doi: 10.1007/s10165-007-0553-3.
- Vij R, Strek ME. Diagnosis and treatment of connective tissue disease-associated interstitial lung disease. *Chest*. 2013 Mar;143(3):814-24. doi: 10.1378/chest.12-0741.
- Gutsche M, Rosen GD, Swigris JJ. Connective Tissue Disease-associated Interstitial Lung Disease: A review. *Curr Respir Care Rep*. 2012 Sep 21;1:224-232. doi: 10.1007/s13665-012-0028-7.
- Bonnefoy O, Ferretti G, Calaque O, et al. Serial chest CT findings in interstitial lung disease associated with polymyositis-dermatomyositis. *Eur J Radiol*. 2004 Mar;49(3):235-44. doi: 10.1016/S0720-048X(03)00094-9.
- Mira-Avendano IC, Parambil JG, Yadav R, et al. A retrospective review of clinical features and treatment outcomes in steroid-resistant interstitial lung disease from polymyositis/dermatomyositis. *Respir Med*. 2013 Jun;107(6):890-896. doi: 10.1016/j.rmed.2013.02.015.
- Lambotte O, Kotb R, Maigne G, et al. Efficacy of rituximab in refractory polymyositis. *J Rheumatol*. 2005 Jul;32(7):1369-1370. PMID: 15996082.
- Zou J, Li T, Huang X, et al. Basiliximab may improve the survival rate of rapidly progressive interstitial pneumonia in patients with clinically amyopathic dermatomyositis with anti-MDA5 antibody. *Ann Rheum Dis*. 2014 Aug;73(8):1591-1593. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-205278.
- Kawasumi H, Gono T, Kawaguchi Y, et al. Recent Treatment of Interstitial Lung Disease with Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med*. 2015;9(Suppl 1):9-17. doi: 10.4137/CCRPM.S23313.
- Suzuki Y, Hayakawa H, Miwa S, et al. Intravenous immunoglobulin therapy for refractory interstitial lung disease associated with polymyositis/dermatomyositis. *Lung*. 2009 May-Jun;187(3):201-6. doi: 10.1007/s00408-009-9146-6.
- Kameda H, Nagasawa H, Ogawa H, et al. Combination therapy with corticosteroids, cyclosporin A, and intravenous pulse cyclophosphamide for acute/subacute interstitial pneumonia in patients with dermatomyositis. *J Rheumatol*. 2005 Sep;32(9):1719-26. PMID: 16142867.
- Yamasaki Y, Yamada H, Yamasaki M, et al. Intravenous cyclophosphamide therapy for progressive interstitial pneumonia in patients with polymyositis/dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)*. 2007 Jan;46(1):124-30. doi: 10.1093/rheumatology/kel112.
- Tillie-Leblond I, Wislez M, Valeyre D, et al. Interstitial lung disease and anti-Jo-1 antibodies: difference between acute and gradual onset. *Thorax*. 2008;63(1):53-59. doi: 10.1136/thx.2006.069237.
- Cooper MA, Willingham DL, Brown DE, et al. Rituximab for the Treatment of Juvenile Dermatomyositis A Report of Four Pediatric Patients. *Arthritis Rheum*. 2007 Sep;56(9):3107-11. PMID: 17763414. doi: 10.1002/art.22856.
- Chiu YE, Co DO. Juvenile Dermatomyositis: Immunopathogenesis, Role of Myositis-Specific Autoantibodies, and Review of Rituximab Use. *Pediatr Dermatol*. 2011 Jul-Aug;28(4):357-67. doi: 10.1111/j.1525-1470.2011.01501.x.
- Haroon M, Devlin J. Rituximab as a first-line agent for the treatment of dermatomyositis. *Rheumatol Int*. 2012 Jun;32(6):1783-4. PMID: 20340018.
- Andersson H, Sem M, Lund MB, et al. Long-term experience with rituximab in anti-synthetase syndrome-related interstitial lung disease. *Rheumatology (Oxford)*. 2015 Aug;54(8):1420-8. doi: 10.1093/rheumatology/kev004.
- Dasa O, Ruzjeh M, Oraibi O. Successful Treatment of Life-Threatening Interstitial Lung Disease Secondary to Antisynthetase Syndrome Using Rituximab: A Case Report and Review of the Literature. *Am J Ther*. 2016 Mar-Apr;23(2):e639-45. doi: 10.1097/MJT.0000000000000245.

Отримано 15.01.2017 ■

Ошлянская Е.А.<sup>1</sup>, Омельченко Л.И.<sup>1</sup>, Слепова Л.Ф.<sup>1</sup>, Гладышко О.П.<sup>1</sup>, Иванова В.Г.<sup>2</sup>, Крат В.В.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГУ «ИПАГ НАМНУ», г. Киев, Украина

<sup>2</sup>Областная детская больница, г. Кропивницкий, Украина

## Случай летального поражения легких у ребенка с ювенильным дерматомиозитом

**Резюме.** В статье приведен случай летального поражения легких у ребенка с ювенильным дерматомиозитом. Ювенильный дерматомиозит это очень тяжелое заболевание с непредсказуемым течением, а поражение легких при юве-

нильном дерматомиозите — это одно из наиболее тяжелых проявлений и прогностически неблагоприятный фактор болезни.

**Ключевые слова:** ювенильный дерматомиозит; дети

O.A. Oshlianska<sup>1</sup>, L.I. Omelchenko<sup>1</sup>, L.F. Slepova<sup>1</sup>, O.P. Gladysheko<sup>1</sup>, V.G. Ivanova<sup>2</sup>, V.V. Krat<sup>1</sup>

<sup>1</sup>State Institution "Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of the NAMS of Ukraine", Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup>Regional Pediatric Hospital, Kropyvnytskyi, Ukraine

## Case of a fatal lung disease in a child with juvenile dermatomyositis

**Abstract.** The article presents a case of a fatal lung disease in a child with juvenile dermatomyositis. Juvenile dermatomyositis is a serious disease with an unpredictable course, and lung dam-

age in juvenile dermatomyositis is one of the most severe manifestations and adverse prognosis factor of the disease.

**Keywords:** juvenile dermatomyositis; children