



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

# Ювенильный дерматомиозит

МКБ 10: **M33.0**

Возрастная категория: **дети**

ID: **KP480**

Год утверждения: **2017**

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

## Оглавление

Ключевые слова.....	4
Список сокращений .....	5
Термины и определения .....	7
1. Краткая информация.....	8
1.1 Определение .....	8
1.2 Этиология и патогенез.....	8
1.3 Эпидемиология.....	8
1.4 Кодирование по МКБ 10.....	9
1.5 Классификация .....	9
2. Диагностика .....	9
2.1 Жалобы и анамнез.....	9
2.2 Физикальное обследование .....	11
2.3 Обследование пациентов с подозрением на ЮДМ.....	15
2.3.1 Лабораторная диагностика.....	15
2.3.2 Инструментальная диагностика.....	20
2.3.3 Иная диагностика .....	23
2.4 Обследование пациентов с подтвержденным диагнозом ЮДМ в стадии активной болезни .....	26
2.4.1 Лабораторная диагностика.....	26
2.4.2. Инструментальная диагностика.....	30
2.4.3. Иная диагностика .....	32
2.5. Обследование пациентов в стадии неактивной болезни, получающих ГК, иммунодепрессанты и генно-инженерные биологические препараты.....	33
2.5.1. Лабораторная диагностика.....	33
2.5.2 Инструментальная диагностика.....	36
2.5.3 Иная диагностика .....	38
3. Лечение .....	39
3.1 Консервативное лечение .....	39
3.2 Хирургическое лечение .....	43
3.3 Немедикаментозное лечение.....	43
4. Реабилитация .....	44
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	44

6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/ синдрома .....	45
6.1 Ведение пациентов в условиях стационара .....	45
6.1.1 Ведение пациентов перед назначением/сменой иммунодепрессантов и/или ГИБП.....	46
6.1.2. Ведение пациентов, получающих ГК и иммунодепрессанты.....	47
6.1.3. Ведение пациентов, получающих ГИБП. ....	48
6.1.3.2 Ведение пациентов, получающих ритуксимаб.....	48
6.2 Ведение пациентов в амбулаторных условиях .....	52
6.2.2. Ведение пациентов, получающих ГК и иммунодепрессанты.....	52
6.2.3 Ведение пациентов, получающих генно-инженерные биологические препараты.....	54
6.2.3.1 Ведение пациентов, получающих ритуксимаб.....	54
6.3 Исходы и прогноз.....	58
Критерии качества оказания медицинской.....	58
Список литературы .....	61
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	64
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	65
Приложение А3. Связанные документы .....	67
Приложение Б. Алгоритм ведения пациентов.....	68
Приложение В. Информация для пациентов.....	69
Приложение Г. Расшифровка примечаний.....	80

## **Ключевые слова**

- Ювенильный дерматомиозит
- Жалобы
- Анамнез
- Физикальное обследование
- Диагностика
- Лечение
- Алгоритмы лечения
- Ведение в стационарных условиях
- Ведение в амбулаторно-поликлинических условиях
- Информация для пациентов

## Список сокращений

- АД** – Артериальное давление
- АКР** - Американская коллегия ревматологов
- АКРпеди** – Педиатрические критерии Американской коллегии ревматологов
- АНФ** – Антинуклеарный фактор
- АЦЦП** – Антитела к цитруллинированному пептиду
- АЧТВ** - активированное частичное тромбопластиновое время
- ВЗК** – воспалительные заболевания кишечника
- ВИЧ** – Вирус иммунодефицита человека
- ГИБП** – Генно-инженерные биологические препараты
- ГК** – Глюкокортикоиды
- ГН**- Гломерулонефрит
- ДНК** – Дезоксирибонуклеиновая кислота
- ЖКТ** – Желудочно-кишечный тракт
- КТ** – Компьютерная томография
- КФК** – Креатинфосфокиназа
- ЛДГ** – Лактатдегидрогеназа
- ЛС** – Лекарственное средство
- ЛФК** – Лечебная физкультура
- МАК** - мембраноатакующий комплекс
- МЕ** – Международная единица
- МНО** – Международное нормализованное отношение
- МРА** – Магнитно-резонансная ангиография
- МРТ** – Магнитно-резонансная томография
- НАА** – неспецифический аортоартериит
- НПВП** – Нестероидные противовоспалительные препараты
- ОРИ** – Острая респираторная инфекция
- РФ** – Ревматоидный фактор
- СОЭ** – Скорость оседания эритроцитов
- СРБ** – С-реактивный белок
- УЗИ** – Ультразвуковое исследование
- УЗ-доплерография** – Ультразвуковая доплерография
- УФО** – Ультрафиолетовое облучение
- ФВД** – Функция внешнего дыхания

**ФНО** – Фактор некроза опухоли  
**ЦНС** – Центральная нервная система  
**ЦМВ** – Цитомегаловирус  
**ЭКГ** – Электрокардиография  
**ЭхоКГ** – Эхокардиография  
**ЮДМ** - Ювенильный дерматомиозит  
**ЮИА** –Ювенильный идиопатический артрит  
**ЮАС** – Ювенильный анкилозирующий спондилит  
**ЮС** – Ювенильный саркоидоз  
**ANCA** – антитела к цитоплазме нейтрофилов  
**EULAR** - Европейская лига против ревматизма  
**GPPs** - Good Practice Points (доброкачественная практика)  
**HLA** - Главный комплекс гисто-совместимости человека  
**NOD** – расшифровать!  
**PreS** - Европейское общество детских ревматологов  
**PRINTO** - Международная педиатрическая ревматологическая организация по клиническим исследованиям

## **Термины и определения**

# **1. Краткая информация**

## **1.1 Определение**

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) – тяжелое прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечнополосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией.

Отличиями ЮДМ от дерматомиозита взрослых являются распространенный васкулит, выраженные миалгии, более частое поражение внутренних органов и высокая частота развития кальциноза, а также крайне редкая ассоциация с неопластическим процессом.

## **1.2 Этиология и патогенез**

Ключевым звеном патогенеза дерматомиозита как у детей, так и у взрослых является микроангиопатия с вовлечением капилляров эндомизия. В основе поражения сосудистой стенки лежит отложение депозитов в эндотелиальных клетках, которые состоят из антител к неизвестному антигену и активированных компонентов системы комплемента C5b-9 в виде мембраноатакующего комплекса (МАК). Отложение этих комплексов индуцирует некроз эндотелия, что приводит к потере капилляров, к ишемии и деструкции мышечных волокон. Отложение МАК выявляется на самых ранних стадиях болезни, оно предшествует изменениям в мышцах. Этот процесс регулируется цитокинами, продуцируемыми иммунокомпетентными и эндотелиальными клетками, которые, в свою очередь, вызывают активацию Т-лимфоцитов и макрофагов и вторичное разрушение миофибрилл.

## **1.3 Эпидемиология**

По данным Национального института артрита, болезней опорно-двигательного аппарата и кожи США (NIAMS), распространенность ЮДМ составляет 4 на 100 тыс. детей в возрасте до 17 лет с колебаниями в различных этнических группах. В отечественной литературе отсутствуют достоверные сведения о распространенности ЮДМ в детской популяции.

Чаще всего ЮДМ дебютирует в возрасте от 4 до 10 лет (в среднем – в 7 лет). Как и при дерматомиозите взрослых (большинство больных – женского пола), чаще болеют девочки, однако половые различия в заболеваемости у детей выражены меньше, чем у взрослых – соответственно 1,4–2,7:1 и 2,0–6,2:1. В дошкольном возрасте ЮДМ встречается у девочек и мальчиков примерно с одинаковой частотой.

## **1.4 Кодирование по МКБ 10**

M33.0 - Юношеский дерматомиозит

## **1.5 Классификация**

Существует несколько классификаций идиопатических воспалительных миопатий, в каждой ЮДМ выделен в отдельную форму. По классификации, предложенной L. Rider и F. Miller (1997), ЮДМ является самой частой формой идиопатических воспалительных миопатий у детей (85%).

1. Ювенильный дерматомиозит
2. Ювенильный полимиозит
3. Миозит в рамках перекрестных синдромов
4. Миозит мышц орбиты и глаз
5. Миозит, ассоциирующийся с опухолями
6. Фокальный, или нодулярный миозит
7. Пролиферативный миозит
8. Миозит «с включениями»
9. Амиопатический дерматомиозит (дерматомиозит без миозита)
10. Эозинофильный миозит
11. Гранулематозный миозит

## **2. Диагностика**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

*Пациенты могут жаловаться на выраженную слабость, невозможность выполнить обычные действия, боли в мышцах, в суставах, высыпания на коже, потерю массы тела, повышение температуры тела до субфебрильных, фебрильных цифр, затруднение дыхания, одышку, поперхивание, гнусавость голоса*

- Рекомендуется провести анализ гинекологического и акушерского анамнеза матери [1, 2].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *необходимо собрать данные о течении предыдущих беременностей. Выяснить, имели ли место внутриутробная гибель плода, хроническое невынашивание беременности, преждевременные роды, первичное или вторичное бесплодие. Данные о течение настоящей беременности (вредности, с которыми мать имела дело во время беременности, гестозы первой и второй*

половины, угрозы прерывания на ранних и поздних сроках, анемия беременных, перенесенные заболевания во время беременности). Данные о течение родов (своевременность родов, длительность безводного промежутка, длительность первого и второго периодов родов, характер околоплодных вод, своевременность отделения плаценты и ее качество).

- Рекомендуется провести анализ анамнеза жизни ребенка [1, 2, 5].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** особое внимание необходимо обратить на клинические проявления инфекций, наличие контакта с больным туберкулезом; аллергических реакций, а также реакций на профилактические прививки; наличие животных, птиц в доме.

- Рекомендуется провести анализ наследственного анамнеза [1, 2, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** Необходимо выявить наличие родственников с ревматическими болезнями.

- Рекомендуется провести анализ анамнеза заболевания [1, 2, 3, 5, 7, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** необходимо выяснить, что предшествовало развитию болезни (физическая, психологическая травма, ОРВИ, бактериальная инфекция, вакцинация, инсоляция); получал ли пациент лекарственные препараты: какие, какова была их доза и продолжительность приема. Необходимо установить характер дебюта, а также особенности и длительность течения заболевания.

*В отечественной ревматологии выделяют 3 варианта течения ЮДМ (табл. 1).*

**Таблица 1** - Варианты течения ЮДМ (Л.А. Исаева, М.А. Жвания).

<b>Течение</b>	<b>Критерии</b>
Острое (10%)	<p>Бурное начало (тяжелое состояние больного развивается в течение 3–6 недель)</p> <p>Высокая лихорадка</p> <p>Яркий дерматит</p> <p>Прогрессирующая мышечная слабость</p> <p>Нарушение глотания и дыхания</p> <p>Болевой и отечный синдромы</p> <p>Висцеральные проявления</p>

Подострое (80–85%)	<p>Полная клиническая картина проявляется в течение 3–6 месяцев (иногда в течение 1 года)</p> <p>Развитие симптомов – постепенное</p> <p>Субфебрильная температура тела</p> <p>Висцеральные поражения встречаются реже</p> <p>Характерно для большинства больных</p>
Первично-хроническое (5–10%)	<p>Постепенное начало и медленное прогрессирование симптомов на протяжении нескольких лет</p> <p>Дерматит</p> <p>Гиперпигментация</p> <p>Гиперкератоз</p> <p>Минимальная висцеральная патология</p> <p>Преобладают общие дистрофические изменения, атрофия и склероз мышц</p> <p>Отмечается склонность к развитию кальцинатов и контрактур</p>

*В зарубежной литературе встречаются следующие варианты течения заболевания (Spencer и соавт., 1984):*

- *моноциклическое (без рецидивов в течение 2–3 лет; 40%);*
- *полициклическое (с наличием рецидивов; 10–15%);*
- *продолжительное хроническое (с длительно сохраняющейся активностью; 35–40%);*
- *язвенное (с выраженным васкулитом и кожными изъязвлениями; < 10%).*

## **2.2 Физикальное обследование**

- Рекомендуется провести оценку общего состояния [1, 2, 3, 5].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *общее состояние может быть средней тяжести, иногда тяжелое. Тяжесть состояния определяется уровнем и объемом поражения мышц. У больных ЮДМ могут наблюдаться снижение массы тела, поведенческие нарушения (раздражительность, негативизм и т.д.).*

- Рекомендуется оценить наличие лихорадки [1, 2, 3, 5].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *повышение температуры тела наблюдается у 50% пациентов. Температура может быть субфебрильной, фебрильной.*

- Рекомендуется провести осмотр кожных покровов [1, 2, 3, 5]

## **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** для ЮДМ характерны специфические высыпания на коже..

**Периорбитальная эритема** («симптом лиловых очков», гелиотропная сыпь) – эритематозные изменения различной степени выраженности на нижнем и верхнем веке, часто распространяющиеся до уровня бровей. При выраженном васкулите на фоне эритемы формируются участки гиперкератоза, пренекротические изменения, оставляющие после разрешения небольшие рубцы. Наиболее типичная локализация пренекрозов – внутренний угол глаза.

**Симптом Готтрона** – эритематозные высыпания над разгибательной поверхностью суставов (пястно-фаланговые и проксимальные, иногда дистальные, межфаланговые суставы кистей), реже – над локтевыми и коленными суставами, изредка – над латеральными и медиальными лодыжками. Выраженность варьирует от легкого, полностью обратимого покраснения до яркой эритемы с гиперкератозом, шелушением, формированием некротических изменений, после разрешения которых остаются атрофические рубцы.

**Эритема лица** – локализуется на щеках, лбу, ушных раковинах, подбородке и т.д. Часто напоминает волчаночную «бабочку»; никогда не имеет четкой границы и не возвышается над поверхностью кожи. Возможно формирование пренекротических и некротических изменений (особенно часто – на ушных раковинах).

**Эритематозная сыпь** – располагается на груди, лице и шее (V-образная), в верхней части спины и верхних отделах рук (симптом «шали»), на животе, ягодицах, бедрах и голенях.

Может полностью покрывать всю поверхность тела или обширные участки кожи на туловище и конечностях.

- Рекомендуется провести осмотр кожных покровов на наличие васкулита [1, 2, 3, 5]

## **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** синдром васкулита – характерен для ювенильной формы заболевания. Проявляется сетчатым и древовидным ливедо (последнее характерно для детей младшего возраста), ладонным капилляритом, гиперемией ногтевого ложа и локализуется в области плечевого и тазового пояса, в проксимальных отделах конечностей. Возможно появление на коже и слизистых оболочках трофических нарушений в виде язв и некрозов.

- Рекомендуется оценить степень поражения мышц [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** поражение скелетных мышц – симметричная мышечная слабость проксимальных мышц конечностей, мышц туловища и шеи, выраженные миалгии и уплотнение пораженных мышц за счет отека. Возможно развитие мышечной дистрофии и сухожильно-мышечных контрактур в крупных суставах.

Поражение дыхательной и глотательной мускулатуры может привести к дыхательной недостаточности. При поражении мышц глотки возникают дисфагия и дисфония: изменения тембра голоса (гнусавость), поперхивание, трудности при глотании твердой, а иногда и жидкой пищи, выливание жидкой пищи через нос, аспирация пищи с развитием аспирационной пневмонии или непосредственно летального исхода.

- Рекомендуется провести осмотр мягких тканей на наличие кальциноза [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** Отложение гидроксипатитов кальция в мышцах, подкожной жировой клетчатке и коже возникает через несколько месяцев или лет после дебюта ЮДМ и отражает выраженную или длительно сохраняющуюся активность процесса. Чаще наблюдается у больных с яркими проявлениями синдрома васкулита; в 2 раза чаще – у больных с рецидивирующим течением заболевания.

- Рекомендуется провести осмотр слизистых оболочек [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** У пациентов с ЮДМ чаще возникает поражение красной каймы губ (хейлит) в виде эритемы, гиперкератоза, десквамации; реже – слизистой оболочки полости рта (стоматит, гингивит, глоссит), дыхательных путей и другой локализации.

- Рекомендуется провести осмотр, пальпацию всех групп суставов, оценить цвет кожи над суставом, местную температуру, наличие отека и боли; походку [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** для ЮДМ характерны артралгии, ограничение подвижности в суставах, утренняя скованность в мелких и крупных суставах. Экссудативные

*изменения встречаются редко. Изменения в суставах, как правило, регрессируют на фоне лечения и лишь редко, в случае поражения мелких суставов кистей, оставляют после себя веретенообразную деформацию пальцев.*

- Рекомендуется провести пальпацию лимфатических узлов для оценки наличия лимфаденопатии [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *лимфаденопатия не характерна для ЮДМ. Лимфатические узлы, как правило, подвижные, безболезненные, не спаянные между собой и с подлежащими тканями, мягко- или плотноэластической консистенции, размером до 1,5 см.*

- Рекомендуется провести обследование сердечно-сосудистой системы: перкуссию границ и аускультацию сердца [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Для ЮДМ характерны миокардит, тахикардия, приглушенность сердечных тонов, расширение границ сердца, нарушение сердечного ритма, перикардит с умеренным выпотом в перикарде.*

- Рекомендуется провести обследование дыхательной системы: перкуссию и аускультацию легких, определить частоту дыхания, выявить наличие одышки [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *при ЮДМ вследствие снижения экскурсии грудной клетки развиваются аспирационная пневмония, транзиторные ателектазы легких. Редко – поражение интерстиция легких по типу фиброзирующего альвеолита с одышкой, непродуктивным кашлем, аускультативно – крепитация.*

- Рекомендуется провести перкуссию и пальпацию живота, в том числе печени и селезенки [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Поражение желудочно-кишечного тракта при ЮДМ проявляется эзофагитом, гастродуоденитом, энтероколитом, эрозивным или язвенным процессом с профузными кровотечениями (мелена, кровавая рвота), перфорациями, приводящими к медиастиниту, перитониту. Может наблюдаться умеренная гепатомегалия.*

- Рекомендуется у детей с подозрением на ЮДМ перед назначением противоревматической терапии исключить заболевания, которые могут протекать с похожей клинической симптоматикой [1, 2, 3, 5].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Заболеваниями, которые следует исключить при постановке диагноза: ювенильный полимиозит, инфекционный миозит, нейромышечные заболевания и миопатиями (миодистрофия Дюшена, Myasthenia gravis, миотония и др.), миозит при других системных заболеваниях соединительной ткани, оссифицирующий прогрессирующий миозит (болезнь Мюнх-мейера), вторичный дерматополимиозит при онкологических заболеваниях.*

### **2.3 Обследование пациентов с подозрением на ЮДМ**

*Обследование детей с целью проведения дифференциальной диагностики значительно шире, чем обследование пациентов с уже установленным диагнозом. Необходимо провести определенные лабораторные тесты и инструментальные исследования.*

#### **2.3.1 Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови всем пациентам для установления диагноза [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *в остром периоде ЮДМ, как правило, изменений нет, или отмечаются умеренное повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) (20–30 мм/ч), небольшой лейкоцитоз ( $10\text{--}12 \times 10^9/\text{л}$ ).*

- Рекомендуется исследование коагулограммы [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Для ЮДМ в острый период характерны изменения в системе гемостаза по типу гиперкоагуляции.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови всем пациентам для установления диагноза и исключения других ревматических и неревматических болезней [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *определяются концентрации общего белка, альбумина, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты,*

трансаминаз, холестерина, лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинфосфокиназы (КФК), альдолазы, электролитов, триглицеридов, ферритина.

В острый период ЮДМ отмечается повышение уровней КФК, ЛДГ, аспаратамиотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), альдолазы.

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови всем пациентам для установления диагноза, исключения других ревматических болезней [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются концентрации иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, C-реактивного белка; ревматоидный фактор (РФ), комплемент, антистрептолизин O, антинуклеарный фактор (АНФ), антитела к двуспиральной ДНК, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП), анти RO антитела, анти LA антитела, анти-Jo-1-антитела, антинейтрофильные антитела (ANCA), SLC70, антитела к кардиолипинам, b2 гликопротеину. Для ЮДМ характерно выявление АНФ у 50–86% пациентов в титре 1:40–1:80; повышение активности IgG – у 25% пациентов в активный период. РФ присутствует у 10%. АТ к кардиолипинам определяются при выраженном синдроме васкулита. Миозитспецифические анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНК-синтетаза) при ЮДМ обнаруживаются крайне редко, имеют диагностическое значение только при поражении легких.

АЦЦП, антитела к двуспиральной ДНК, ANCA, анти RO антитела, анти LA антитела, SLC70 - отрицательные.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи, микроскопического исследования осадка мочи; суточной экскреции эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров, белка всем пациентам с подозрением на ЮДМ [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарий:** проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с болезнями почек и исключения других ревматических, неревматических болезней и ятрогенных осложнений.

При ЮДМ при отсутствии сопутствующей мочевой инфекции изменения не определяются.

- Рекомендуется проведение молекулярно-генетических исследований крови на HLA-B27 для исключения артрита, ассоциированного с энтезитом, ЮАС [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *HLA-B27 выявляется у 90% детей с ЮАС и артритом, ассоциированным с энтезитом. Для ЮДМ не характерно.*

- Рекомендуется проведение молекулярно-генетических исследований крови пациентам с лихорадкой, сыпью, поражением суставов, мышц, также детям с ранним началом и нетипичным течением болезни [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *исследования проводятся для дифференциальной диагностики с моногенными аутовоспалительными синдромами и наследственными миопатиями.*

- Рекомендуется проведение прокальцитонинового теста пациентам с фебрильной лихорадкой [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится для дифференциальной диагностики с острым воспалительным ответом (сепсисом). При остром воспалительном ответе значение будет высоким. При ЮДМ без инфекционных осложнений прокальцитониновый тест – отрицательный.*

- Рекомендуется определение иммунофенотипа лимфоцитов [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, часто болеющим вирусными, гнойными бактериальными инфекциями, в том числе оппортунистическими инфекциями, для дифференциальной диагностики с иммунодефицитными состояниями. Специфических изменений при ЮДМ нет.*

- Рекомендуется проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту, Диаскинтест) [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для исключения туберкулеза*

- Рекомендуется определение антител классов А, М, G в сыворотке крови к бактериям кишечной группы, микоплазмам и хламидиям. [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *определяют антитела классов А, М, G к Salmonella enterica, Yersinia enterocolitica, Y. pseudotuberculosis, Chlamydia trachomatis, C. psittaci, C. pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae.*

- Рекомендуется определение антител к Borrelia burgdorferi класса А, М и G в сыворотке крови методом непрямой иммунофлюоресценции [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, у которых есть анамнестические данные о походе в лес, проживании в районах, эндемичных по распространению клеща, укусе клеща, для дифференциальной диагностики с боррелиозом.*

- Рекомендуется молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) крови на определение ДНК Brucella Bacteria [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится для исключения бруцеллеза у пациентов, у которых есть данные о наличии контакта с козами, овцами, коровами, свиньями, собаками, а также об употреблении сырого молока, сыра, изготовленного из не пастеризованного молока.*

- Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и с задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *исследование проводится пациентам, часто болеющим острыми респираторными инфекциями (ОРИ), бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР-органов.*

- Рекомендуется проведение микробиологического исследования крови и мочи [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с острым воспалительным ответом (сепсисом) для исключения бактериемии.*

- Рекомендуется проводить исследование кала на кальпротектин [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или наличием у родственников первой и/или второй линии родства воспалительных заболеваний кишечника.*

- Рекомендуется исследование биоптата мышц [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *при ЮДМ обнаруживают изменения воспалительного и дегенеративного характера.*

- Рекомендуется исследование биоптата слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии патологии верхних отделов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) по данным эзофагогастродуоденоскопии.*

- Рекомендуется гистологическое исследование препарата слизистой оболочки различных отделов толстой кишки [3, 7, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным кальпротектином для дифференциальной диагностики с воспалительными заболеваниями кишечника.*

- Рекомендуется цитологическое исследование мазка костного мозга, гистологическое и цитохимическое исследование препарата костного мозга, подсчет формулы костного мозга [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.*

- Рекомендуется цитологическое и гистологическое исследование препарата лимфоузла (периферического, по показаниям — внутрибрюшного, внутригрудного), [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с выраженным увеличением размеров периферических и/или внутригрудных, и/или внутрибрюшных лимфатических узлов для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.*

#### **2.3.2 Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение комплексного ультразвукового исследования (УЗИ) внутренних органов всем пациентам [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводят УЗИ органов брюшной полости, почек, лимфатических узлов. Могут выявляться неспецифические изменения паренхимы печени, почек, лимфаденопатия.*

- Рекомендуется проведение эхокардиографии (ЭхоКГ) всем пациентам [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *для ЮДМ при миокардите характерно расширение полостей сердца; утолщение и (или) гиперэхогенность стенок, и (или) папиллярных мышц; снижение сократительной и насосной функций миокарда; при наличии перикардита – расслоение или утолщение листков перикарда.*

- Рекомендуется проведение электрокардиографии (ЭКГ) всем пациентам [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *при ЮДМ отмечаются признаки нарушения метаболических процессов в миокарде, тахикардия, замедление проводимости, экстрасистолы, снижение электрической активности миокарда, ишемические изменения в сердечной мышце.*

- Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам с целью подтверждения/исключения обструктивных или рестриктивных изменений в легких. Для ЮДМ характерны рестриктивные изменения в результате снижения силы дыхательных движений

- Рекомендуется проведение электромиографии [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** при ЮДМ при нормальной скорости проведения нервного импульса определяется миогенный характер изменений в виде снижения амплитуды и укорочения продолжительности потенциалов действия мышечных волокон, спонтанной активности в виде фибрилляций.

- Рекомендуется проведение УЗИ мышц [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** при ЮДМ выявляется однородность мышечной ткани с нарушенной эхоархитектоникой.

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) мышц [6, 8, 10].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** для ЮДМ характерно усиление сигнала от мышц вследствие их отека и воспаления (изменения появляются на самых ранних стадиях болезни).

- Рекомендуется проведение КТ/МРТ головного мозга [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с онкологическими заболеваниями.

- Рекомендуется проведение ультразвукового исследования пораженных суставов [3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяется количество синовиальной жидкости, состояние синовиальной оболочки и суставного хряща, проводится для дифференциальной диагностики с ЮА.

- Рекомендуется проведение эзофагогастродуоденоскопии с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки [2, 3, 5, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии диспептических явлений и/или длительном применении нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), и/или глюкокортикоидов, и/или иммунодепрессантов.*

- Рекомендуется проведение толстокишечной эндоскопии, видеоэндоскопии, биопсии прямой кишки с помощью видеоэндоскопических технологий, [3, 7, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным кальпротектином для дифференциальной диагностики с воспалительными заболеваниями кишечника.*

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии органов грудной полости (при необходимости – с внутривенным болюсным контрастированием) [1, 2, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с другими ревматическими болезнями, туберкулезом, саркоидозом, объемными образованиями. Для ЮДМ характерно усиление сосудистого рисунка, иногда локальное. При развитии интерстициального легочного воспаления – легочные инфильтраты, картина легочного фиброза (базального или диффузного, вплоть до формирования «сотового легкого»), субплевральные полости (буллы), в случае их разрыва – рентгенологическая картина пневмоторакса. Редко наблюдается высокое стояние диафрагмы в результате ее пареза.*

- Рекомендуется проведение компьютерной и магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза (при необходимости – с внутривенным болюсным контрастированием) [2, 3, 5, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой, для дифференциальной диагностики с объемными образованиями, лимфопролиферативными заболеваниями, туберкулезом внутрибрюшных лимфатических узлов, гнойным воспалением в брюшной полости.*

- Рекомендуется проведение пункции костного мозга [2, 3, 5, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.

- Рекомендуется проведение биопсии лимфатического узла (периферического, по показаниям — внутрибрюшного, внутригрудного) [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с выраженным увеличением размеров периферических и/или внутригрудных, и/или внутрибрюшных лимфатических узлов для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.

- Рекомендуется проведение сцинтиграфии костей [2, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с очагами деструкции в костях, не типичных для ЮДМ, для дифференциальной диагностики со злокачественными и доброкачественными опухолями костей и метастатическим поражением костей.

- Рекомендуется проведение трепанобиопсии [2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с очагами деструкции в костях, не типичных для ЮДМ, для дифференциальной диагностики со злокачественными и доброкачественными опухолями костей и метастатическим поражением костей.

**2.3.3 Иная диагностика**

- Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и лечения проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2,12].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации психоневролога [1, 2, 7]

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с другими причинами миопатического синдрома.

- Рекомендуется проведение консультации гематолога, онколога [1, 2, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с длительной лихорадкой, выраженной лимфаденопатией, оссалгиями и/или упорными артралгиями, и/или тяжелым общим состоянием, и/или гематологическими нарушениями, объемными образованиями, выявленными в процессе обследования, деструктивными изменениями в костях, не типичными для ЮДМ.

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с объемными и деструктивными изменениями, а также с деформациями в костях, не типичными для ЮДМ.

- Рекомендуется проведение консультации генетика [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с множественными малыми аномалиями развития, синдромом дисплазии соединительной ткани, подозрением на наследственные миопатии.

- Рекомендуется проведение консультации гастроэнтеролога [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с подозрением на ВЗК.

- Рекомендуется проведение консультации отоларинголога [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** проводится пациентам с нарушением дыхания, глотания.

Диагноз устанавливается по диагностическим критериям, представленным в табл. 2.

**Таблица 2** - Диагностические критерии дермато- и полимиозита (К. Tanimoto и соавт., 1995).

Критерии	Характеристика
Кожные изменения	1. Гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках) 2. Симптом Готтрона (красно-фиолетовая кератотическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев) 3. Эритема на разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями)

Признаки полимиозита	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей), прогрессирующая в течение нескольких недель или месяцев, в сочетании с дисфагией / поражением дыхательной мускулатуры или при их отсутствии</li> <li>2. Повышение уровня КФК или альдолазы в сыворотке крови</li> <li>3. Мышечная боль (пальпаторная или спонтанная)</li> <li>4. Положительные анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНК-синтетаза)</li> <li>5. Миогенные изменения на ЭМГ (короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами)</li> <li>6. Недеструктивный артрит или артралгии</li> <li>7. Системные признаки воспаления (температура тела выше 37°C в подмышечной области, повышение уровня СРБ или СОЭ &gt; 20 мм/ч)</li> <li>8. Морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация)</li> </ol>
<p>Диагноз дерматомиозита может быть установлен при наличии как минимум 1 из кожных критериев в сочетании с 4 критериями полимиозита.</p>	

- После установления диагноза рекомендуется определить активность болезни [1, 2, 12].

#### Уровень достоверности доказательств D

**Комментарии:** *Критерии активности ЮДМ, принятые в отечественной педиатрической ревматологии, представлены в табл. 3.*

**Таблица 3 - Оценка степени активности ЮДМ (Л.А. Исаева, М.А. Жвания).**

Степень активности	Критерии
IV (максимальная)	<p>Фебрильная или субфебрильная температура тела</p> <p>Резко выражен дерматит, сосудистый стаз с явлениями капиллярита ладоней и стоп</p> <p>Очаговый и диффузный отек кожи и подкожной клетчатки</p> <p>Нередко встречается суставной синдром</p> <p>Резко выражена мышечная слабость, вплоть до полной обездвиженности, с болевым синдромом и отеком мышц</p> <p>Кардит, полисерозит, интерстициальное поражение легких</p> <p>Значительно повышен уровень ферментов мышечного распада</p>
Миопатический криз	<p>Крайняя степень тяжести поражения поперечно-полосатых мышц, включая дыхательные, гортанные, глоточные, диафрагмальные и др., с некротическим панмиозитом в основе</p> <p>Полная обездвиженность больного</p> <p>Миогенный бульбарный паралич</p> <p>Миогенный паралич дыхания (ограничение экскурсии грудной клетки до 0,2 см)</p> <p>Жизнеугрожающее состояние вследствие дыхательной недостаточности гиповентиляционного типа</p>
II (умеренная)	<p>Температура тела нормальная или субфебрильная</p> <p>Кожный, миопатический и болевой синдромы выражены умеренно</p>

	Умеренное повышение уровней ферментов мышечного распада (уровень КФК и АЛТ иногда может не превышать норму) Висцеральная патология неяркая
I (минимальная)	Нормальная температура тела Неяркая лиловая эритема в области верхних век и над суставами Мышечная слабость скрытая или умеренная, обнаруживается преимущественно при нагрузке Стойкие сухожильно-мышечные контрактуры Изредка отмечаются гнусавый оттенок голоса, очаговый миокардит Лабораторные показатели, как правило, в пределах нормы

- Рекомендуется оценить наличие осложнений [1, 2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *при ЮДМ могут развиваться инфицирование и нагноение кальцинатов, некрозы кожи, аспирационная пневмония и асфиксия вследствие аспирации пищи или рвотных масс, пневмоторакс, дыхательная недостаточность вследствие выраженной мышечной слабости, поражения легких, сердечная недостаточность, желудочно-кишечные кровотечения и перфорации, остеопороз костей, особенно позвоночника, вследствие значительного снижения двигательной активности ребенка (а также в результате терапии ГК) с развитием компрессионных переломов и корешкового синдрома.*

### **2.4 Обследование пациентов с подтвержденным диагнозом ЮДМ в стадии активной болезни**

#### **2.4.1 Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови (см. выше) [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для выявления активности болезни. Одно-, двух или трехростковая цитопения может быть нежелательным проявлением лечения иммунодепрессантами, и/или генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП).*

- Рекомендуется проведение коагулограммы (см. выше) [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам.*

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи, микроскопического исследования осадка мочи; суточной экскреции эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров, белка (см. выше) [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарий:** *проводится всем пациентам.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам с целью оценки активности болезни и токсичности противоревматических препаратов (глюкокортикоидов (ГК), иммунодепрессантов, генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП)). Определяется концентрации общего белка, железа, ионизированного кальция, альбумина, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, трансаминаз, холестерина, ЛДГ, КФК, электролитов, триглицеридов, ферритина.*

- Рекомендуется проведение прокальцитонинового теста [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, получающим иммунодепрессанты и/или ГК, и/или ГИБП, при клинических проявлениях острого воспалительного ответа (сепсиса). Прокальцитонинный тест будет положительным при присоединении инфекции и развитии острого воспалительного ответа.*

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови (см. выше) [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. Определяются концентрации иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, СРБ, РФ, антистрептолизина O, АНФ, антител к кардиолипинам.*

- Рекомендуется определение иммунофенотипа лимфоцитов [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, в том числе получающим ГИБП и/или ГК и/или иммунодепрессанты, часто болеющим вирусными, гнойными бактериальными инфекциями, в том числе оппортунистическими, для исключения иммунодефицитного состояния.*

- Рекомендуется проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту, Диаскинтест) [2, 3, 5, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для исключения инфицированности микобактериями туберкулеза перед назначением противоревматической терапии или ее коррекцией, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, 1 раз в 6 месяцев, для исключения туберкулезной инфицированности.*

- Рекомендуется определение антител классов А, М, G в крови к *Salmonella enterica*, *Yersinia enterocolitica*, *Y. pseudotuberculosis*, *Chlamydia trachomatis*, *C. psittaci*, *C. pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии. Пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам с данными о перенесенной кишечной инфекции в течение последнего месяца, и/или клиническими проявлениями кишечной, и/или хламидийной, и/или микоплазменной инфекции. Обследование на хламидийную и микоплазменную инфекцию проводится также пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией.*

- Рекомендуется проведение молекулярно-биологического исследования (ПЦР) крови, слюны, мочи на вирусы герпетической группы [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим глюкокортикоиды и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, пациентам с клиническими проявлениями герпетической инфекции, пациентам с интерстициальной пневмонией.*

- Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и с задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы [2, 3].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или*

*иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам, часто болеющим острыми респираторными инфекциями (ОРИ, бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР органов, перед назначением противоревматической терапии.*

- Рекомендуется проведение определения антител класса М, G к пневмоцистам [2, 3].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение микроскопического исследования смывов из зева/мокроты на пневмоцисты [2, 3].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение микробиологического исследования крови и мочи [2, 3,]

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, с клиническими и лабораторными признаками острого воспалительного ответа (сепсиса).*

- Рекомендуется проведение исследования кала на кальпротектин [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, у которых появились клинические проявления воспалительных заболеваний кишечника.*

- Рекомендуется исследование биоптата слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии патологии верхних отделов ЖКТ по данным эзофагогастродуоденоскопии.*

- Рекомендуется гистологическое исследование препарата слизистой оболочки различных отделов толстой кишки [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным*

кальпротектином для выявления/исключения воспалительных заболеваний кишечника.

#### **2.4.2. Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение комплексного ультразвукового исследования внутренних органов (см. выше) [2, 3].

##### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *включает УЗИ органов брюшной полости, почек. Проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение эхокардиографии (см. выше) [2, 3, 12].

##### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение УЗИ мышц (см. выше) [2, 3, 7, 12].

##### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам перед назначением, коррекцией противоревматической терапии.*

- Рекомендуется проведение электрокардиографии (см. выше) [2, 3, 12].

##### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания (см. выше) [2, 3, 12].

##### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам с поражением легких, получающих или не получающих ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение эзофагогастродуоденоскопии с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки на наличие [2, 3, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии диспептических явлений и/или длительном применении глюкокортикоидов, и/или иммунодепрессантов, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии органов грудной полости [2, 3, 4, 7, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, а также пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП 1 раз в 6 мес. для исключения туберкулеза легких.*

- Рекомендуется проведение остеоденситометрии [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, получающим или получавшим глюкокортикоиды, для выявления остеопении/остеопороза.*

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) мышц (см. выше) [6, 8, 10].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам для оценки активности процесса, перед назначением, коррекцией и для контроля эффективности противоревматической терапии.*

- Рекомендуется проведение КТ/МРТ головного мозга (см. выше) [1, 2, 3].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с неврологическими нарушениями для исключения/подтверждения инсульта*

- Рекомендуется проведение рентгенографии/компьютерной томографии/МРТ суставов [2, 3].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с активным артритом; пациентам с выраженным болевым синдромом, нарушением функции в суставе, в том числе длительно получающих ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП для выявления/исключения остеомиелита, остеонекроза.*

- Рекомендуется проведение толстокишечной эндоскопии, видеоэндоскопии, биопсии и различных отделов толстой кишки прямой кишки с помощью видеоэндоскопических технологий [2, 3, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным кальпротектином для выявления/исключения воспалительных заболеваний кишечника.*

#### **2.4.3. Иная диагностика**

- Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и лечения проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2,12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза (см. выше) [2, 3, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим глюкокортикоиды для исключения осложненной катаракты.*

- Рекомендуется проведение консультации эндокринолога [2, 3, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с задержкой роста, полового развития и сопутствующей эндокринологической патологией, а также пациентам, получающим ГК.*

- Рекомендуется проведение консультации оториноларинголога [2, 3, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, часто болеющим ОРВИ, патологией ЛОР органов, а также пациентам с очагами хронической инфекции в ЛОР-органах перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение консультации стоматолога при наличии патологии полости рта [2, 3, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра [2, 3, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с положительными результатами туберкулиновых проб, очаговыми, инфильтративными изменениями в легких перед назначением/коррекцией противоревматической терапии, пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [2, 3, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с функциональной недостаточностью суставов, болью в спине, а также для решения вопроса о проведении реконструктивных операций и протезирования суставов.*

- Рекомендуется проведение консультации гастроэнтеролога [2, 3, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с подозрением на ВЗК перед назначением/коррекцией противоревматической терапии*

## **2.5. Обследование пациентов в стадии неактивной болезни, получающих ГК, иммунодепрессанты и генно-инженерные биологические препараты**

### **2.5.1. Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови [2, 3, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для выявления активности болезни и контроля безопасности противоревматических препаратов. Показатели клинического анализа крови должны быть в пределах нормальных значений. Одно-, двух или трехростковая цитопения может быть, в числе прочего, нежелательным проявлением лечения иммунодепрессантами и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови всем пациентам [2, 3, 12].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *определяются концентрации общего белка, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, холестерина, мочевины, мочевой кислоты, трансаминаз, ЛДГ, КФК, электролитов. В фазе неактивной болезни значения ферментов мышечного распада (трансаминазы, КФК, ЛДГ) – в пределах нормальных значений. Повышение показателей функции почек может свидетельствовать о развитии почечной недостаточности. Повышение концентраций креатинина и/или мочевины, и/или трансаминаз может быть нежелательным проявлением лечения иммунодепрессантами и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови (см. выше) [2, 3, 7, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. Определяются концентрации иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, C-реактивного белка, ревматоидного фактора, антистрептолизина O, антинуклеарного фактора, антител к кардиолипинам, b2 гликопротеину. В фазе неактивной болезни все иммунологические показатели – в пределах нормы. Повышение титра антистрептолизина O свидетельствует о персистировании стрептококковой инфекции.*

- Рекомендуется определение иммунофенотипа лимфоцитов [2, 3, 5, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, в том числе получающим ГИБП и/или ГК и/или иммунодепрессанты, часто болеющим вирусными, гнойными бактериальными инфекциями, в том числе оппортунистическими, для вторичного исключения иммунодефицитного состояния.*

- Рекомендуется определение антител классов A, M, G в крови к *Salmonella enterica*, *Yersinia enterocolitica*, *Y. pseudotuberculosis*, *Chlamydia trachomatis*, *C. psittaci*, *C. pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae* [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам с данными о перенесенной кишечной инфекции в течение последнего месяца, и/или клиническими проявлениями кишечной, и/или хламидийной, и/или микоплазменной инфекции.*

*Обследование на хламидийную и микоплазменную инфекцию проводится также пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией.*

- Рекомендуется проведение молекулярно-биологического исследования (ПЦР) крови, слюны, мочи на вирусы герпетической группы [2, 5].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *получающим глюкокортикоиды (ГК) и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, пациентам с клиническими проявлениями герпетической инфекции, пациентам с интерстициальной пневмонией.*

- Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, а также пациентам, часто болеющим ОРВИ, бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР органов.*

- Рекомендуется проведение определения антител класса M, G к пневмоцистам [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение микроскопического исследования смывов из зева/мокроты на пневмоцисты [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с очаговой и/или интерстициальной пневмонией, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение анализа мочи клинического, микроскопического исследования осадка мочи, определения белка в моче [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам. наличие изолированной микрогематурии может быть нежелательным явлением лечения метотрексатом.*

- Рекомендуется исследование биоптата слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии патологии верхних отделов ЖКТ по данным эзофагогастродуоденоскопии.*

- Рекомендуется проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту, Диаскинтест) [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП, 1 раз в 6 месяцев, для исключения туберкулезной инфицированности.*

**2.5.2 Инструментальная диагностика**

- Рекомендуется проведение электрокардиографии [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам.*

- Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам с поражением легких.*

- Рекомендуется проведение комплексного ультразвукового исследования внутренних органов [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам.*

- Рекомендуется проведение эхокардиографии (см. выше) [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам.*

- Рекомендуется проведение УЗИ мышц [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для контроля эффективности противоревматической терапии.*

- Рекомендуется проведение эзофагогастродуоденоскопии с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам при наличии диспептических явлений и/или длительном применении глюкокортикоидов, и/или иммунодепрессантов, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение биопсии слизистой оболочки желудка на наличие *Helicobacter pylori* [2, 3, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится при наличии патологии верхних отделов ЖКТ по данным эзофагогастродуоденоскопии.*

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии органов грудной полости [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение рентгенографии/компьютерной томографии суставов [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с признаками вторичного коксартроза.*

- Рекомендуется проведение остеоденситометрии [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим или получавшим глюкокортикоиды, для выявления остеопении/остеопороза.*

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) мышц [6, 8, 10].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для оценки эффективности противоревматической терапии.*

### **2.5.3 Иная диагностика**

- Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики и лечения проявлений основного заболевания, сопутствующей патологии и/или осложнений [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам, получающим глюкокортикоиды для исключения осложненной катаракты.*

- Рекомендуется проведение консультации эндокринолога [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с задержкой роста, полового развития и сопутствующей эндокринологической патологией.*

- Рекомендуется проведение консультации оториноларинголога [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам, часто болеющим острой респираторной инфекцией (ОРИ), патологией ЛОР органов, а также пациентам с очагами хронической инфекции в ЛОР-органах, получающим ГК и/или иммунодепрессанты, и/или ГИБП.*

- Рекомендуется проведение консультации стоматолога при наличии патологии полости рта [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с положительными результатами туберкулиновых проб, очаговыми, инфильтративными изменениями в легких.*

- Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с коксартрозом для решения вопроса о проведении реконструктивных операций и протезирования суставов.*

- Рекомендуется проведение консультации психоневролога [2, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам с неврологическими нарушениями*

- Рекомендуется проведение консультации врача лечебной физкультуры [2, 12].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится пациентам для разработки программы реабилитации.*

### **3. Лечение**

#### **3.1 Консервативное лечение**

- Рекомендуется для индукции ремиссии (3-6 мес) назначение преднизолона перорально [1, 2, 12].

**Уровень достоверности доказательств A**

**Комментарии:** *преднизолон назначается в дозе 0,5-2 мг/кг в сутки в течение 6-8 недель с последующим снижением дозы. Через 6 месяцев лечения доза должна составлять не менее 0,5, а к концу первого года лечения – не менее 0,25-0,3 от исходной. Длительность приема ГК при отсутствии рецидивов составляет 4-5 лет.*

- Рекомендуется для индукции ремиссии (3-6 мес) применение преднизолона для перорального приема сочетать с пульс-терапией метилпреднизолоном<sup>ж, вк</sup> [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств C**

**Комментарии:** *метилпреднизолон применяется в дозе 10-30 мг/кг/введение в течение 3-5 последовательных дней. Применяется при высокой активности болезни (2-я, 3-я степень, миопатический криз), распространенном кожном синдроме; выраженном синдроме васкулита; развитии жизнеопасных проявлений (дисфагии, дыхательной недостаточности, миокардите, интерстициальном легочном воспалении). Эффективность пульс терапии ГК повышается при сочетании с сеансами плазмафереза. Проводят 3-5 сеансов плазмафереза ежедневно или через день. Через 6 часов после каждого сеанса внутривенно вводят метилпреднизолон в дозе 10-30мг/кг.*

- Рекомендуется для индукции ремиссии (3-6 мес) применение метотрексата<sup>ж, вк</sup> в сочетании с преднизолоном перорально и пульс-терапией метилпреднизолоном [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств В**

**Комментарии:** метотрексат применяется в дозе 10-15 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела в неделю перорально. Длительность приема – 2-3 года до достижения стойкой клинико-лабораторной ремиссии при условии отсутствия осложнений.  
или

- Рекомендуется применение азатиоприна<sup>ж, вк</sup> в сочетании с преднизолоном перорально и пульс-терапией метилпреднизолоном [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств В**

**Комментарии:** азатиоприн применяется в дозе 1,5-3 мг/кг в сутки. Длительность приема – 2-3 года до достижения стойкой клинико-лабораторной ремиссии при условии отсутствия осложнений.  
или

- Рекомендуется применение циклофосфида<sup>ж, вк</sup> в сочетании с преднизолоном перорально и пульс-терапией метилпреднизолоном [1, 2, 12, 15]

**Уровень достоверности доказательств А**

**Комментарии:** циклофосфамид является препаратом выбора при интерстициальном поражении легких. Циклофосфамид применяется в дозе 1,0–2,5 мг/кг массы тела в сутки per os в течение нескольких месяцев или в виде пульс-терапии в дозе 0,5 (0,75–1,0) г/м<sup>2</sup> поверхности тела 1 раз в месяц с дальнейшим увеличением промежутка между инфузиями. Циклофосфамид целесообразно применять при поражении легких.  
или

- Рекомендуется применение циклоспорина<sup>ж, вк</sup> в сочетании с преднизолоном перорально и пульс-терапией метилпреднизолоном [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств А**

**Комментарии:** циклоспорин применяется в дозе 3-5 мг/кг/сут перорально с дальнейшим переходом на поддерживающую дозу 2-2,5 мг/кг/сут. Эффективен при интерстициальном поражении легких. Длительность лечения составляет

*2-3 года до достижения стойкой клинико-лабораторной ремиссии при условии отсутствия осложнений.*

*Выбор иммунодепрессанта: метотрексата, или азатиоприна, или циклофосфида производится в зависимости от его эффективности и/или переносимости.*

- Рекомендуется в сочетании с циклофосфамидом применение ко-тримоксазола ж, вк [1, 2]

**Уровень достоверности доказательств D.**

**Комментарии:** *ко-тримаксозол применяется перорально в дозе 5 мг/кг массы тела/сут для профилактики пневмоцистной пневмонии.*

- Рекомендуется применение иммуноглобулина человеческого нормального <sup>ж, вк</sup> (ВВИГ) [1, 2, 9, 12, 21 ]

**Уровень достоверности доказательств С**

**Комментарии:** *ВВИГ применяется в дозе 2 гр/кг на курс. Применяется при высокой активности заболевания (в составе комплексной терапии), инфекционных осложнениях (в сочетании с антибактериальными препаратами).*

- Рекомендуется при неэффективности преднизолона перорально в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном, метотрексатом или циклофосфамидом проведение ежедневного плазмафареза [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *плазмаферез проводится в течение 3-х или 5 дней, ежедневно или через день. Через 6 часов после каждого сеанса внутривенно вводят метилпреднизолон в дозе 10-30мг/кг.*

- Рекомендуется при неэффективности преднизолона перорально в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном, метотрексатом или циклофосфамидом в сочетании с иммуноглобулином человеческим нормальным <sup>ж, вк</sup> (ВВИГ) и/или непереносимостью метотрексата или циклофосфида применение генно-инженерного биологического препарата (ГИБП) - ритуксимаба\* <sup>ж, вк</sup> [1, 2, 4, 10]

**Уровень достоверности доказательств С**

**Комментарии:** *применяется при неэффективности лечения ГК и иммунодепрессантами, высокой активности болезни (II–III степень,*

миопатический криз), распространенном кожном синдроме, выраженном синдроме васкулита, развитии жизнеугрожающих проявлений (дисфагия, дыхательная недостаточность, миокардит, интерстициальное легочное воспаление) применяют ГИПБ, в частности химерные моноклональные антитела к CD20+В-лимфоцитам – ритуксимаб\*<sup>ж, вк</sup>. Препарат вводят внутривенно в дозе 375 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела в неделю в течение 4 последовательных недель или в дозе 750 мг/м<sup>2</sup> на введение дважды с интервалом 14 дней. Повторный курс проводят через 22–24 нед после первого введения препарата при сохраняющейся высокой активности болезни. Для профилактики пневмоцистной пневмонии ритуксимаб применяется в сочетании с ко-тримоксазолом перорально в дозе 5 мг/кг массы тела/сут.

- Рекомендуется в сочетании с ритуксимабом применение ко-тримоксазола<sup>ж, вк</sup> [1, 2]

**Уровень достоверности доказательств D.**

**Комментарии:** ко-тримаксозол применяется перорально в дозе 5 мг/кг массы тела/сут для профилактики пневмоцистной пневмонии.

- Рекомендуется для сосудорасширяющего, антиагрегантного и ангиопротективного действия применение аналога естественного простагландина E1- алпростадил\*<sup>ж</sup> [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств D.**

**Комментарии:** алпростадил вводят внутривенно в дозе 3-6 мкг/кг/час в течение 12 часов. Длительность терапии составляет 14-28 дней. Во избежание развития нежелательных явлений (резкое снижение АД, экстрасистолия, тахи-, брадикардия) введение препарата необходимо осуществлять под контролем ЭКГ (монитор).

- Рекомендуется применение низкомолекулярных гепаринов [1, 2]

**Уровень достоверности доказательств D.**

**Комментарии:** низкомолекулярные гепарины применяются в дозах 65-85 МЕ на кг массы тела в сутки подкожно под контролем анти-Ха активности. Уровень анти-Ха в плазме крови должен быть в пределах 0.2-0.4 МЕ анти-Ха/мл. Максимальный допустимый уровень 1-1.5 МЕ анти-Ха/мл.

- Рекомендуется применение антикоагулянта непрямого действия – варфарина <sup>ж</sup> [1, 2]

**Уровень достоверности доказательств D.**

**Комментарии:** варфарин назначается перорально после завершения терапии низкомолекулярными гепаринами с целью профилактики тромботических осложнений. Дозу препарата контролируют по уровню МНО. Рекомендуемый коридор международного нормализованного отношения составляет 2,0-3,0.

- Рекомендуется применение антиагрегантов: ацетилсалициловой кислоты ж, вк или дипиридамола [1, 2, 12]

**Уровень достоверности доказательств D.**

**Комментарии:** ацетилсалициловая кислота применяется в дозе 1-2 мг/кг 1 раз в день перорально, дипиридамол - 2,5 мг/кг дважды в день перорально.

*Контроль эффективности и безопасности терапии проводится через 1 неделю, 1, 3 месяца и далее каждые 6 месяцев. Коррекция терапии проводится при ее неэффективности и/или непереносимости на любом этапе лечения.*

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Рекомендовано эндопротезирование [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** эндопротезирование тазобедренных суставов проводится детям с 3-4 стадией вторичного коксартроза.

- Рекомендовано хирургическое лечение [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** хирургическое лечение показано при выраженных контрактурах суставов со значительной функциональной недостаточностью, инфицировании кальцинатов.

### **3.3 Немедикаментозное лечение**

- Рекомендуется соблюдение режима [1, 2].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** В периоды обострения заболевания двигательный режим ребенка резко ограничен. Полная иммобилизация способствует развитию контрактур, атрофии мышечной ткани, усугублению остеопороза. Физические упражнения

*способствуют сохранению функциональной активности суставов. Рекомендуется сохранять прямую осанку при ходьбе и сидении, спать на жестком матрасе и тонкой подушке. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.*

- Рекомендуется соблюдение диеты [1, 2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *У больных с синдромом Кушинга целесообразно ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.*

*При псевдобульбарных расстройствах (поперхивании) кормление должен осуществлять средний медицинский персонал для профилактики аспирации, в тяжелых случаях – показана постановка назогастрального зонда.*

### **4. Реабилитация**

- Рекомендуется лечебная физкультура (ЛФК) [2, 12].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *Реабилитационные мероприятия следует проводить дифференцированно, в зависимости от стадии заболевания. В стационаре после нормализации лабораторных показателей и стихания активности заболевания проводят ЛФК, массаж. В последующем постепенно наращивается физическая нагрузка.*

### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

*Первичная профилактика не разработана, поскольку этиология окончательно не установлена.*

- Рекомендуется проведение вторичной профилактики обострения заболевания и прогрессирования инвалидности [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется проведение диспансерного наблюдения за детьми; длительное проведение поддерживающей терапии, разработанной с учетом индивидуальных особенностей пациента и варианта болезни; постоянный контроль безопасности проводимого лечения и при необходимости его коррекция; обеспечение охранительного режима (ограничение психо-эмоциональных и*

*физических нагрузок, при необходимости обучение детей на дому, посещение школы лишь при получении стойкой клинико-лабораторной ремиссии, ограничение контактов для уменьшения риска развития инфекционных заболеваний); предохранение от инсоляции и применения УФО (использование солнцезащитных кремов, ношение одежды, максимально закрывающей кожу, головных уборов с полями, отказ от поездок в регионы с высоким уровнем инсоляции); индивидуальный подход к вакцинации (вакцинация детей может проводиться только в период полной ремиссии заболевания, при длительном ее сохранении по индивидуальному графику); введение гамма-глобулина осуществляется только при абсолютных показаниях [2].*

## **6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/ синдрома**

### **6.1 Ведение пациентов в условиях стационара**

- Рекомендуется детям с высокой и средней степенью активности болезни оказывать специализированную медицинскую помощь в условиях круглосуточного стационара [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется детям с низкой степенью активности и ремиссией болезни оказывать специализированную медицинскую помощь в условиях круглосуточного и дневного стационара [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется выписывать ребенка из стационара после проведения обследования, назначения и/или коррекции терапии, стабилизации/улучшения состояния, подтверждения безопасности противоревматических препаратов [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется госпитализировать ребенка для контроля эффективности и безопасности вновь назначенных противоревматических препаратов и коррекции (при необходимости) терапии через 3 мес и 6 мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется ребенку в стадии ремиссии заболевания проведение контрольного планового обследования 1 раз в 6 -12 мес [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется госпитализация ребенка и коррекция терапии в любое время при наличии показаний [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**6.1.1 Ведение пациентов перед назначением/сменой иммунодепрессантов и/или ГИБП.**

- Рекомендуется перед назначением (или сменой) иммунодепрессантов и/или генно-инженерных биологических агентов проведение обследования на наличие/отсутствие туберкулеза (реакции Манту, Диаскинтеста, компьютерной томографии органов грудной клетки) [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение консультации фтизиатра; специфической противотуберкулезной химиотерапии (назначение фтизиатра); при выявлении положительных туберкулиновых проб (папула > 5 мм), и/или очага в легких [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется воздержаться от применения иммунодепрессантов и ГИБП. При наличии активной болезни рекомендуется назначение глюкокортикоидных гормонов перорально и/или внутривенно на время проведения специфической химиотерапии. Назначение иммунодепрессантов и/или ГИБП рекомендуется после завершения курса специфической химиотерапии и разрешения фтизиатра по результатам обследования в специализированном ревматологическом стационаре.*

- Рекомендуется наблюдение у фтизиатра; проведение специфической противотуберкулезной химиотерапии в течение 3-х мес (назначение фтизиатра) при выявлении туберкулезной инфекции без очага [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *лечение рекомендуется продолжить под контролем клинического и биохимического анализов крови; вопрос о назначении ГИБП решается после*

завершения курса специфической химиотерапии и разрешения фтизиатра по результатам обследования в специализированном ревматологическом стационаре.

### **6.1.2. Ведение пациентов, получающих ГК и иммунодепрессанты**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови 1 раз в 1-2 нед при необходимости чаще [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение концентрации гемоглобина, числа эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ. Рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта при снижении числа лейкоцитов и/или эритроцитов, и/или тромбоцитов ниже нормы. Прием ГК перорально продолжить. Рекомендуется клинический анализ крови повторить через неделю; возобновление лечения иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления показателей клинического анализа крови. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови 1 раз в 1-2 нед при необходимости чаще [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение следующих показателей: общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, щелочной фосфатазы. Рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта при повышении уровня мочевины и/или креатинина, и/или трансаминаз, и/или билирубина выше нормы. Прием ГК перорально продолжить. Рекомендуется биохимический анализ крови повторить через неделю. Возобновление лечения иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления биохимических показателей крови. При повторном эпизоде повышения биохимических показателей крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови 1 раз в 2 нед (см. выше) [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам; определяются сывороточные концентрации концентрации Ig A, M, G; СРБ, ревматоидного фактора.*

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи — 1 раз в 2 нед при необходимости чаще [1].

**Уровень достоверности доказательств – D**

**Комментарии:** *проводится всем пациентам для контроля эффективности/токсичности противоревматической терапии.*

- Рекомендуется назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия при острой или обострении хронической инфекции [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется прием иммунодепрессанта пропустить. Прием ГК перорально продолжить. Возобновление лечения иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

**6.1.3. Ведение пациентов, получающих ГИБП.**

**6.1.3.2 Ведение пациентов, получающих ритуксимаб.**

- Рекомендуется проведение лечения в специализированном лечебном учреждении с наличием лабораторных и диагностических подразделений для своевременной диагностики состояний, связанных с развитием нежелательных явлений на фоне терапии ритуксимабом, а также отделения реанимации и интенсивной терапии [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется назначение ко-тримоксазола + триметоприм<sup>ж, вк</sup> перорально в дозе 5 мг/кг/сутки при назначении ритуксимаба [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *назначение ко-тримоксазола + триметоприм<sup>ж, вк</sup> рекомендуется на время лечения ритуксимабом, а также в течение года после их отмены с целью профилактики пневмоцистной инфекции.*

- Рекомендуется назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия перорально при острой или обострении хронической инфекции [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта; прием ГК перорально продолжить. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

- Рекомендуется назначение внутривенно: ко-тримоксазола + триметоприм 15 мг/кг/сутки (по триметоприму), кларитромицина ж, вк 15 мг/кг/сутки и цефтриаксона <sup>ж</sup> 50–100 мг/кг/сутки при развитии интерстициальной пневмонии по данным КТ (еще до получения результатов лабораторных исследований) в случае катаральных явлений, лихорадки и «подкашливания» [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта; прием ГК перорально продолжить. Проведение компьютерной томографии легких для исключения интерстициальной пневмонии; серологическое исследование крови с целью определения антител к пневмоцистам, хламидиям, микоплазмам, вирусу простого герпеса, цитомегаловирусу (ЦМВ), вирусу Эпштейна–Барр; исследование аспирата, мокроты (при ее наличии) для определения антигенов, хламидий, микоплазм, пневмоцист; исследование слюны и мочи, крови методом полимеразной цепной реакции для выявления активной репликации вирусов простого герпеса, ЦМВ, Эпштейна–Барр); рекомендуется продолжить лечение ко-тримоксазолом + триметоприм и кларитромицином в течение 14-21 дня, цефтриаксоном - 14 дней. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не раньше, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков острой оппортунистической инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

- Рекомендуется назначение ацикловира ж, вк 5–10 мг/кг/введение внутривенно каждые 8 часов, или ганцикловира ж, вк (с 12 лет) 5 мг/кг/введение внутривенно каждые 12 часов в сочетании с человеческим нормальным внутривенным иммуноглобулином ж, вк, содержащим IgG 0,2–0,5 г/кг/курс при активной герпетической, цитомегаловирусной, Эпштейна–Барр вирусной инфекции [1].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта до полного выздоровления ребенка; прием ГК перорально продолжить. Проводить лечение противовирусными препаратами в течение 14-21 дня. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания противовирусной терапии.*

- Рекомендуется назначение человеческого нормального внутривенного иммуноглобулина, содержащего IgA, IgG, IgM 2–8 мл/кг случае снижения сывороточного уровня всех иммуноглобулинов [1].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта; прием ГК перорально продолжить. Если не достигается достаточный уровень иммуноглобулинов или происходит быстрое их понижение, дозу иммуноглобулина можно увеличить до 16 мл/кг или сократить интервал между введениями; возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления уровня иммуноглобулинов сыворотки крови.*

- Рекомендуется назначение человеческого нормального внутривенного иммуноглобулина, содержащего IgG 2-8 мл/кг в случае снижения сывороточного уровня иммуноглобулина G (IgG) [1].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта; прием ГК перорально продолжить. Если не достигается достаточный уровень IgG, или происходит быстрое его понижение, дозу иммуноглобулина можно увеличить до 16 мл/кг или сократить интервал между введениями; возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления уровня иммуноглобулина G сыворотки крови.*

- Рекомендуется назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим) ж 5–10 мкг/кг/сутки подкожно при лейкопении и нейтропении с абсолютным числом нейтрофилов менее  $1,5 \times 10^9/\text{л}$  [1].

### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта; прием ГК перорально продолжить. Лечение филграстимом проводить 3–5 дней (при необходимости — дольше) до полной нормализации числа лейкоцитов и нейтрофилов. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления числа нейтрофилов.*

- Рекомендуется назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим) ж 5–10 мкг/кг/сутки подкожно в сочетании с антибиотиками широкого спектра действия внутривенно при фебрильной нейтропении (нейтропения, сопровождающаяся лихорадкой) [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта; прием ГК перорально продолжить. Лечение филграстимом проводить 3–5 дней (при необходимости — дольше) до полной нормализации числа лейкоцитов и нейтрофилов. Лечение антибиотиком рекомендуется проводить до восстановления лейкоцитарной формулы и прекращения лихорадки. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления числа нейтрофилов.*

- Рекомендуется назначение антибактериальных препараты широкого спектра действия в сочетании с человеческим нормальным внутривенным иммуноглобулином, содержащим IgA, M и G, 5 мл/кг при развитии сепсиса (в соответствии с действующими клиническими рекомендациями) [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта на весь период лечения антибиотиками. Прием ГК перорально продолжить. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков сепсиса и окончания антибактериальной терапии.*

- Рекомендуется назначение антибактериальных препаратов широкого спектра действия (амоксциллин, цефалоспорины 3-го и 4-го поколения) при инфекции кожных покровов и подкожно-жировой клетчатки [2, 3].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта на весь период лечения антибиотиками; прием ГК перорально продолжить. Наблюдение хирурга; проведение местной терапии (назначения хирурга). Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

- Рекомендуется назначение антибактериальных препаратов и уроспептиков (в соответствии с действующими клиническими рекомендациями) при развитии инфекции мочевыводящих путей [2, 3].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить инфузии ритуксимаба и прием иммунодепрессанта на весь период лечения антибиотиками; прием ГК перорально продолжить. Проведение консультации уролога. Возобновление лечения ГИБП и иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков сепсиса и окончания антибактериальной терапии.*

### **6.2 Ведение пациентов в амбулаторных условиях**

- Рекомендуется направление детей в бюро медико-социальной экспертизы для оформления статус «ребенок-инвалид»; обучение на дому детей в стадии активной болезни; занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

#### **6.2.2. Ведение пациентов, получающих ГК и иммунодепрессанты**

- Рекомендуется проведение осмотра врачом-ревматологом — 1 раз в мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови 1 раз в 2 нед [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение концентрации гемоглобина, числа эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ. Рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта при снижении числа лейкоцитов и/или эритроцитов, и/или тромбоцитов ниже нормы. Продолжить прием ГК перорально. Рекомендуется клинический анализ крови повторить через*

неделю; возобновление лечения иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления показателей клинического анализа крови. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови 1 раз в 2 нед [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** рекомендуется определение следующих показателей: общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, щелочной фосфатазы. Рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта при повышении уровня мочевины и/или креатинина, и/или трансаминаз, и/или билирубина выше нормы. Продолжить прием ГК перорально. Рекомендуется биохимический анализ крови повторить через неделю. Возобновление лечения иммунодепрессантом в той же дозе рекомендуется после восстановления биохимических показателей крови. При повторном эпизоде повышения биохимических показателей крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции дозы иммунодепрессанта. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови 1 раз в 3 мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** определяются сывороточные концентрации концентрации Ig A, M, G; СРБ, ревматоидного фактора антистрептолизина-О.

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи — 1 раз в мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств – D**

- Рекомендуется проведение ЭКГ 1 раз в 3 мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется назначить антибактериальные препараты широкого спектра действия перорально при острой или обострении хронической инфекции [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Возобновление лечения иммунодепрессантом рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии. При необходимости рекомендуется госпитализация в ревматологическое отделение для коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение плановой госпитализации 2 раза в год [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется госпитализация для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии.*

- Рекомендуется внеплановая госпитализация в случае обострения болезни или стойкой непереносимости иммунодепрессанта [2].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

### **6.2.3 Ведение пациентов, получающих генно-инженерные биологические препараты**

#### **6.2.3.1 Ведение пациентов, получающих ритуксимаб**

- Рекомендуется проведение осмотра врачом-ревматологом — 1 раз в мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови 1 раз в 2 нед [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение концентрации гемоглобина, числа эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ. Рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта, при снижении числа лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы. Прием ГК перорально продолжить. Клинический анализ крови рекомендуется повторить через неделю; возобновление лечения иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления показателей клинического анализа крови. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом*

*стационара и решить вопрос о коррекции терапии. При необходимости ребенок госпитализируется в ревматологическое отделение, инициировавшее лечение ритуксимабом, для коррекции терапии.*

- Рекомендуется назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим)<sup>ж</sup> 5–10 мкг/кг/сутки подкожно при лейкопении и нейтропении с абсолютным числом нейтрофилов менее  $1,5 \times 10^9/\text{л}$  [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Лечение филграстимом проводить 3–5 дней (при необходимости — дольше) до полной нормализации числа лейкоцитов и нейтрофилов. Возобновить лечение иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления числа нейтрофилов.*

- Рекомендуется назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим)<sup>ж</sup> 5–10 мкг/кг/сутки подкожно в сочетании с антибиотиками широкого спектра действия внутривенно при фебрильной нейтропении (нейтропения, сопровождающаяся лихорадкой) [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Проконсультироваться в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем терапию ГИБП; лечение филграстимом проводить 3–5 дней (при необходимости — дольше) до полной нормализации числа лейкоцитов и нейтрофилов. Лечение антибиотиком рекомендуется проводить до восстановления лейкоцитарной формулы и прекращения лихорадки. Возобновить лечение иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления числа нейтрофилов. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции терапии. При необходимости ребенок госпитализируется в ревматологическое отделение, инициировавшее лечение ритуксимабом для коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови 1 раз в 2 нед [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется определение следующих показателей: (общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, щелочной фосфатазы). Рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта при повышении уровня мочевины, и/или креатинина, и/или трансаминаз, и/или билирубина выше нормы. Прием ГК перорально продолжить. Биохимический анализ крови повторить через неделю. Возобновление лечения иммунодепрессантом рекомендуется после восстановления биохимических показателей крови. При повторном эпизоде снижения числа клеток крови рекомендуется проконсультироваться с врачом ревматологом стационара и решить вопрос о коррекции терапии. При необходимости ребенок госпитализируется в ревматологическое отделение, инициировавшее лечение ритуксимабом, для коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови 1 раз в 3 мес [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *определяются концентрации Ig A, M, G; СРБ.*

- Рекомендуется назначение человеческого нормального внутривенного иммуноглобулина, содержащего IgA, G и M, в дозе 2–8 мл/кг в случае снижения сывороточного уровня всех иммуноглобулинов [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Если не достигается достаточный уровень иммуноглобулинов или происходит быстрое их понижение, дозу иммуноглобулина можно увеличить до 16 мл/кг или сократить интервал между введениями; продолжить прием иммунодепрессанта после восстановления уровня иммуноглобулинов сыворотки крови. При повторном эпизоде снижения сывороточного уровня иммуноглобулинов рекомендуется госпитализация в ревматологический стационар, инициировавшее лечение ритуксимабом.*

- Рекомендуется назначение человеческого нормального внутривенного иммуноглобулина, содержащего IgG, в дозе 2–8 мл/кг в случае снижения сывороточного уровня иммуноглобулина G (IgG) [1].

#### **Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендовано пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Если не достигается достаточный уровень IgG, или происходит быстрое его понижение, дозу иммуноглобулина можно увеличить до 16 мл/кг или сократить интервал между введениями; продолжить прием иммунодепрессанта после восстановления уровня иммуноглобулина G сыворотки крови. При повторном эпизоде снижения сывороточного уровня иммуноглобулинов рекомендуется госпитализация в ревматологический стационар, инициировавшее лечение ритуксимабом.*

- Рекомендуется проведение клинического анализа мочи — 1 раз в мес [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение ЭКГ 1 раз в 3 мес [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется проведение УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес [2].

**Уровень достоверности доказательств D**

- Рекомендуется назначить антибактериальные препараты широкого спектра действия перорально при острой или обострении хронической инфекции [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Возобновление приема иммунодепрессанта рекомендуется не ранее, чем через неделю после полного купирования клинических и лабораторных признаков инфекции и окончания антибактериальной терапии.*

- Рекомендуется назначение внутривенно: ко-тримаксозола + триметоприма 15 мг/кг/сутки (по триметоприму), кларитромицина 15 мг/кг/сутки и цефтриаксона 50–100 мг/кг при катаральных явлениях, лихорадки, кашле [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется пропустить прием иммунодепрессанта, прием ГК перорально продолжить. Проведение компьютерной томографии легких для исключения интерстициальной (атипичной) пневмонии (на раннем этапе протекает, как правило, бессимптомно, с последующим развитием дыхательной*

недостаточности). Срочная госпитализация в ревматологическое отделение, инициировавшее терапию ритуксимабом.

- Рекомендуется проведение плановой госпитализации 2 раза в год [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**Комментарии:** *рекомендуется госпитализация для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии.*

- Рекомендуется проведение внеплановой госпитализации в случае обострения болезни или развития серьезных нежелательных явлений [1].

**Уровень достоверности доказательств D**

**6.3 Исходы и прогноз**

Прогноз при ЮДМ менее благоприятен, чем при дерматомиозите у взрослых. При своевременно начатом и адекватно проводимом лечении у большинства больных удается достичь стойкой клинико-лабораторной ремиссии. Худший прогноз наблюдают у детей, заболевших в раннем возрасте, а также у больных с тяжелым поражением ЖКТ, легких. Пятилетняя выживаемость после установления диагноза составляет в среднем > 90%. Летальный исход отмечают преимущественно в первые годы болезни на фоне высокой активности процесса и при кризовом течении. В последние десятилетия тяжелая функциональная недостаточность при ЮДМ развивается не более чем в 5% случаев, а доля летальных исходов колеблется в пределах 1,5–10,0%.

**Критерии качества оказания медицинской**

**Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.**

<b>Вид медицинской помощи</b>	Специализированная медицинская помощь
<b>Условия оказания медицинской помощи</b>	Стационарно / в дневном стационаре
<b>Форма оказания медицинской помощи</b>	Плановая

**Таблица 2 - Критерии качества диагностики ювенильного дерматополимиозита**

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств
1	Выполнен клинический анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический	D
2	Выполнена коагулограмма	D
3	Выполнен клинический анализ мочи	D

4	Выполнено определение сывороточной концентрации иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, C-реактивного белка, титр ревматоидного фактора, антинуклеарного фактора, антител к двуспиральной ДНК, антитела к кардиолипинам, $\beta$ 2-гликопротеину	D
5	Выполнено комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов, эхокардиография	D
6	Выполнена электрокардиография	D
7	Выполнена компьютерная томография органов грудной клетки	D
8	Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга	D
9	Выполнена магнитно-резонансная томография мышц	D
10	Выполнена оценка функция внешнего дыхания	D
11	Выполнено исключение других ревматических, онкологических, нейромышечных заболеваний и не воспалительных миопатий	D

**Таблица 3 - Критерии качества лечения ювенильного дерматополимиозита**

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств
1	Проведена терапия системными кортикостероидами перорально и/или в виде пульс-терапии	A
2	Проведена терапия преднизолоном (или метилпреднизолоном) перорально в дозе 0,5-2 мг/кг/сут	A
3	Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 10-30 мг/кг на введение в течение 3 последовательных дней	A
4	Проведена терапия метотрексатом как препаратом первого выбора	B
5	Проведена терапия метотрексатом перорально в дозе 10-15 мг/м <sup>2</sup> в неделю	B
6	Проведена терапия азатиоприном или циклоспорином (при неэффективности и/или непереносимости метотрексата)	B, C
7	Проведена терапия циклофосфамидом в сочетании с ко-тримаксозолом (при поражении легких)	A
8	Проведена терапия циклофосфамидом перорально в дозе 2,0 мг/кг/сут или внутривенно в дозе 0,5-0,75 мг/м <sup>2</sup> на введение 1 раз в 2 недели, или 500-1000 мг/м <sup>2</sup> на введение 1 раз в месяц, или в дозе 15 мг/кг введение 1 раз в 2 нед	A
9	Проведена терапия ко-тримоксазолом перорально в дозе 5 мг/кг 1 раз в сутки	D
10	Проведена терапия иммуноглобулин нормальный человеческий (при высокой активности заболевания дополнительно)	C
11	Проведена терапия иммуноглобулином внутривенно в дозе 1-2 гр/кг на курс	C
12	Проведена терапия ритуксимабом в сочетании с ко-тримаксозолом (при неэффективности глюкокортикоидов и иммунодепрессантов, высокой активности болезни (2-3 степень,	D

	миопатический криз), распространенном кожном синдроме, выраженном синдроме васкулита, развитии жизнеугрожающих проявлений (дисфагия, дыхательная недостаточность, миокардит, интерстициальное легочное воспаление)	
13	Проведена терапия ритуксимабом внутривенно в дозе 375 мг/м <sup>2</sup> на введение в течение 4 последовательных недель или в дозе 750 мг/м <sup>2</sup> на введение дважды с интервалом 14 дней	D
14	Проведена терапия алпростадилом (при нарушениях кровообращения, некрозах, гангренах)	D
15	Проведена терапия алпростадилом внутривенно в суточной дозе 3-6 мкг/кг/час в течение 12 часов	D
16	Проведена терапия антикоагулянтами и ангиагрегантами	D
17	Проведена терапия метотрексатом или азатиоприном или циклоспорин (по окончании курса циклофосфида)	C
18	Выполнен контроль эффективности терапии через 1 неделю, 1, 3 месяца и далее каждые 6 месяцев	D
19	Выполнен контроль безопасности терапии через 1 неделю, 1, 3 месяца и далее каждые 6 месяцев	D
20	Выполнена коррекция терапии при ее неэффективности и/или непереносимости на любом этапе лечения	D
21	Достигнут переход болезни в неактивную фазу	D
22	Достигнуто улучшение кровообращения в артериальных сосудах мелкого и среднего калибра	D

## Список литературы

1. Баранов А.А, Алексеева Е.И. Клинические рекомендации для педиатров. Ревматические болезни у детей. Москва: ПедиатрЪ. 2016. 144 стр.
2. Детская ревматология. Атлас. 2-е издание. Под ред. АА Баранова, ЕИ Алексеевой. Москва: ПедиатрЪ. 2015. С. 66-69.
3. Beverley Almeida, Megan Baker, Despina Eleftheriou, Muthana Al-Obaidi Juvenile dermatomyositis. *Paediatrics and Child Health*. 2015;25(Issue 12):567-573.
4. Chiu YE, Co DO. Juvenile dermatomyositis: immunopathogenesis, role of myositis-specific autoantibodies, and review of rituximab use. *Pediatr Dermatol*. 2011;28:357-67.
5. Feldman BM, Rider LG, Reed A.M. et al. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet*. 2008;371:2201-12.
6. Gardner-Medwin JMM, Irwin G, Johnson K. MRI in juvenile idiopathic arthritis and juvenile dermatomyositis. *Ann N Y /lead Sc/*. 2009; 1154:52-83.
7. Quartier P, Gherardi RK. Juvenile dermatomyositis. *Handb Clin Neurol*. 2013;113:1457-63.
8. Ladd PE, Emery KH, Salisbury SR. et al. Juvenile dermatomyositis: correlation of MRI at presentation with clinical outcome. *AJRAm J Roentgenol*. 2011;197:W153-158.
9. Lam CG, Manlhiot C, Pullenayegum EM. et al. Efficacy of intravenous Ig therapy in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum D/s*. 2011 ;70:2089-94.
10. Malattia C, Damasio MB, Madeo A. et al. Whole-body MRI in the assessment of disease activity in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. Published Online First: 1 May, 2013.
11. Oddis CV, Reed AM, Aggarwal R. et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. *Arthritis Rheum*. 2013;65:314-24.
12. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. et al. *Textbook of pediatric rheumatology*. 5th edn. Elsevier Saunders, Philadelphia. 2016.
13. Robinson AB, Reed AM. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. *Nat Rev Rheumatol*. 2011;7:664-75.
14. Robinson AB, Hoeltzel MF, Wahezi DM. et al. Clinical characteristics of children with juvenile dermatomyositis - the children's arthritis and rheumatology research alliance (CARRA) registry. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. Published Online First: 27 August, 2013.
15. Senju A, Shimono ., Shiota N. et al. Effective cyclophosphamide pulse therapy for an young infant with severe dermatomyositis. *Wo To Hattatsu*. 2011;43:309-12.
16. Shah M, Mamyrova G, Targoff IN. et al. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine (Baltimore)*. 2013;92:25-41.

17. Tanimoto K, Nakano K, Kano S. et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1995;22:668-74.
18. Rothwell S1, Cooper RG2, Lundberg IE3, Gregersen PK4, Hanna MG5, Machado PM5,6, Herbert MK7,8, Pruijn GJ8, Lilleker JB1,9, Roberts M9, Bowes J1, Seldin MF10, Vencovsky J11, Danko K12, Limaye V13, Selva-O'Callaghan A14, Platt H15, Molberg Ø16, Benveniste O17, Radstake TR18, Doria A19, De Bleecker J20, De Paepe B20, Gieger C21, Meitinger T22,23, Winkelmann J24,25, Amos CI26, Ollier WE15, Padyukov L27, Lee AT4, Lamb JA15, Chinoy H28 Immune-array Analysis in Sporadic Inclusion Body Myositis Reveals HLA-DRB1 Amino Acid Heterogeneity across the Myositis Spectrum. *Arthritis Rheumatol*. 2017 Jan 13. doi: 10.1002/art.40045. [Epub ahead of print]
19. Albayda J1, Pinal-Fernandez I2, Huang W2, Parks C2, Paik J1, Casciola-Rosen L1, Danoff SK1, Johnson C1, Christopher-Stine L1, Mammen AL1,2. Dermatomyositis Patients with Anti-Nuclear Matrix Protein-2 Autoantibodies Have More Edema, More Severe Muscle Disease, and Increased Malignancy Risk. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2017 Jan 13. doi: 10.1002/acr.23188.
20. Kim S1, Kahn P2, Robinson AB3, Lang B4, Shulman A5, Oberle EJ6, Schikler K7, Curran ML8, Barillas-Arias L9, Spencer CH6, Rider LG10, Huber AM4. Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance consensus clinical treatment plans for juvenile dermatomyositis with skin predominant disease. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2017 Jan 11;15(1):1. doi: 10.1186/s12969-016-0134-0.
21. Rodriguez MM, Wagner-Weiner L. Intravenous Immunoglobulin in Pediatric Rheumatology: When to Use It and What Is the Evidence. *Pediatr Ann*. 2017 Jan 1;46(1):e19e24. doi: 10.3928/19382359-20161214-01.
22. Silva MG1, Borba EF1, Mello SB1, Shinjo SK1. Serum adipocytokine profile and metabolic syndrome in young adult female dermatomyositis patients. *Clinics (Sao Paulo)*. 2016 Dec 1;71(12):709-714. doi: 10.6061/clinics/2016(12)06.
23. Barut K1, Aydin PO1, Adrovic A1, Sahin S1, Kasapcopur O2. Juvenile dermatomyositis: a tertiary center experience. *Clin Rheumatol*. 2017 Jan 5. doi: 10.1007/s10067-016-3530-4. [Epub ahead of print]
24. Ono K1, Shimomura M2, Toyota K1, Kagimoto A1, Tsukiyama N1, Shishida M1, Oishi K1, Miyamoto K1, Shibata S1, Ikeda M1, Sadamoto S1, Takahashi T1,3. Successful resection of liver metastasis detected by exacerbation of skin symptom in a patient with dermatomyositis accompanied by rectal cancer: a case report and literature review. *Surg Case Rep*. 2017 Dec;3(1):3. doi: 10.1186/s40792-016-0281-z. Epub 2017 Jan 4.

25. Zhao Q1, Yang C2, Wang J1, Li Y1, Yang P3. Serum level of DNase113 in patients with dermatomyositis/polymyositis, systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis, and its association with disease activity. *Clin Exp Med*. 2016 Dec 30. doi: 10.1007/s10238-016-0448-8. [Epub ahead of print]

## Приложение А1. Состав рабочей группы

Данные клинические рекомендации подготовлены профессиональной ассоциацией детских врачей Союз педиатров России, рассмотрены и утверждены на заседании Исполкома СПР на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

1. **Баранов А.А.** д.м.н., профессор, акад. РАН, Председатель Исполкома Союза педиатров России. Награды: Орден Трудового Красного Знамени, Орден Почета, Орден «За заслуги перед Отечеством» IV степени, Орден «За заслуги перед Отечеством» III степени
2. **Алексеева Е.И.** д.м.н., профессор, чл.-корр. РАН, член Исполкома Союза Педиатров России, главный внештатный специалист детский ревматолог Министерства здравоохранения Российской Федерации. Награды: Почетная грамота РАМН, нагрудный знак «Отличник здравоохранения», Почетные грамоты Министерства здравоохранения РФ, Почетная грамота Совета Федерации РФ.
3. **Валиева С.И.**, д.м.н., почетная грамота Министерства здравоохранения РФ
4. **Бзарова Т.М.**, д.м.н.
5. **Лыскина Г.А.**, д.м.н., профессор
6. **Маслиева Р.И.**, к.м.н.
7. **Денисова Р.В.**, к.м.н.

**Конфликт интересов:** члены рабочей группы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория

1. Врачи-педиатры
2. Врачи-ревматологи детских ревматологических отделений
3. Врачи-ревматологи детских ревматологических кабинетов детских поликлиник

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

**Таблицы доказательств:** заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

#### Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От детских ревматологов первичного звена получены комментарии в отношении доходчивости изложения важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались авторами рекомендаций. Каждый пункт обсуждался в отдельности.

#### Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которые оценивали доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

#### Авторский коллектив

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

#### Основные рекомендации

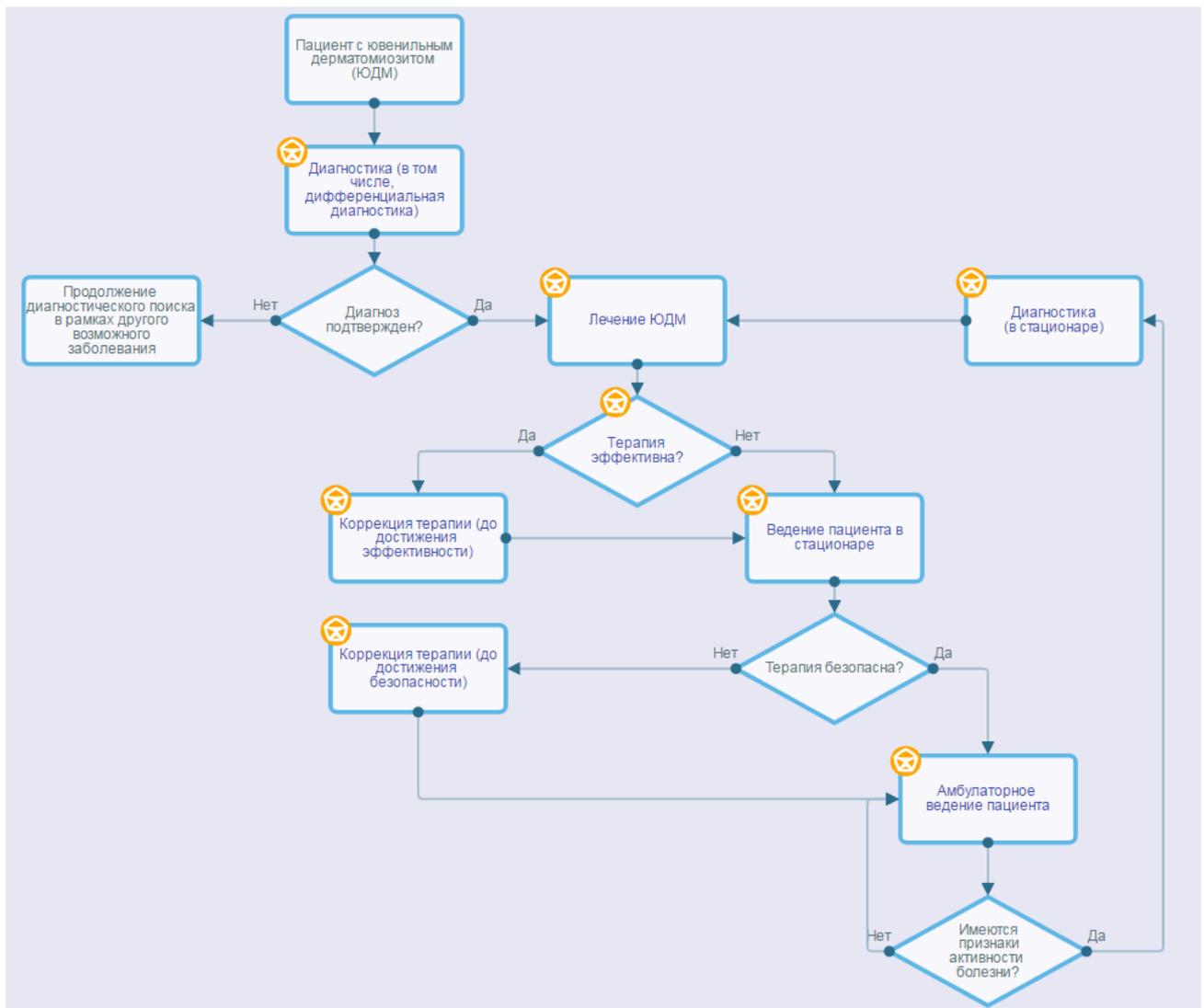
**Таблица III** - Уровни доказательности используемых медицинских технологий по определению Центра доказательной медицины Оксфордского университета

<b>Класс (уровень)</b>	<b>Критерии достоверности</b>
<b>I (A)</b>	Большие двойные слепые плацебоконтролируемые исследования, а также данные, полученные при мета-анализе нескольких рандомизированных контролируемых исследований
<b>II (B)</b>	Небольшие рандомизированные и контролируемые исследования, при которых статистические данные построены на небольшом числе больных.
<b>III (C)</b>	Нерандомизированные клинические исследования на ограниченном количестве пациентов
<b>IV (D)</b>	Выработка группой экспертов консенсуса по определённой проблеме

### **Приложение А3. Связанные документы**

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 октября 2012 г. N 441н «Об утверждении Порядка медицинской помощи детям по профилю ревматология», зарегистрирован в Министерстве юстиции Российской Федерации 25 декабря 2012 г. Регистрационный N 26370.
2. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 07 октября 2015 г. №700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование» (зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 12.11.2015 N 39696).
3. Приказ Министерства Здравоохранения Российской Федерации от 8 октября 2015 года № 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки» Зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 23 октября 2015 года, регистрационный № 39438

## Приложение Б. Алгоритм ведения пациентов



## **Приложение В. Информация для пациентов.**

### **1. ЧТО ТАКОЕ ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ**

#### **1.1 Что это за болезнь?**

Ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) является редким заболеванием, которое поражает мышцы и кожу. Болезнь определяется как «ювенильная», когда она развивается в возрасте до 16 лет.

Ювенильный дерматомиозит относится к группе патологических состояний, которые считаются аутоиммунными заболеваниями. Обычно иммунная система помогает нам бороться с инфекциями. При аутоиммунных заболеваниях иммунная система реагирует по-другому: она становится сверхактивной в нормальной ткани. Эта реакция иммунной системы приводит к воспалению, которое вызывает отек ткани и может привести к ее повреждению.

При ЮДМ страдают мелкие кровеносные сосуды в коже (дермато-) и мышцах (миозит). Это приводит к таким проблемам, как мышечная слабость или боли, особенно в мышцах туловища, а также в мышцах области бедер, плеч и шеи. Большинство пациентов имеют также типичные кожные высыпания. Эти высыпания могут появляться на нескольких участках тела: на лице, веках, пальцах, коленях и локтях. Появление кожной сыпи не всегда совпадает по времени с мышечной слабостью: сыпь может развиваться до или после появления мышечной слабости. В редких случаях могут поражаться также небольшие кровеносные сосуды в других органах.

Дерматомиозит может развиваться и у детей, и у подростков, и у взрослых. Ювенильный дерматомиозит имеет ряд отличий от дерматомиозита взрослых. Примерно у 30% взрослых, больных дерматомиозитом, имеется связь между данным заболеванием и раком (= онкологическим заболеванием), тогда как при ЮДМ никакой связи с раком нет.

#### **1.2 Как часто встречается это заболевание?**

ЮДМ является редким заболеванием у детей. Ежегодно ЮДМ развивается примерно у 4 детей на миллион. Заболевание чаще встречается у девочек, чем у мальчиков. Оно чаще всего начинается в возрасте от 4 до 10 лет, но может развиваться у детей любого возраста. ЮДМ может развиваться у детей, независимо от места проживания и этнической принадлежности.

#### **1.3 Каковы причины заболевания и является ли оно наследственным? Почему мой ребенок болеет этим заболеванием и можно ли было это предотвратить?**

Точная причина дерматомиозита неизвестна. Во всем мире проводится много исследований с целью установить, что вызывает ЮДМ.

В настоящее время считается, что ЮДМ – это аутоиммунное заболевание и, скорее всего, его вызывает комплекс факторов. К их числу может относиться генетическая предрасположенность человека в сочетании с воздействием триггеров окружающей среды,

таких как ультрафиолетовое излучение или инфекции. Исследования показали, что сбой в работе иммунной системы могут вызывать некоторые микроорганизмы (вирусы и бактерии). В некоторых семьях, в которых имеются дети, больные ЮДМ, наблюдаются и другие аутоиммунные заболевания (сахарный диабет или артрит, например). Однако повышения риска того, что ЮДМ разовьется у второго члена семьи не наблюдается.

В настоящее время нет ничего такого, что мы могли бы сделать, чтобы предотвратить развитие ЮДМ. Самое главное: вы как родитель не могли ничего сделать, чтобы предотвратить появление у вашего ребенка ЮДМ.

#### **1.4 Является ли это заболевание инфекционным?**

ЮДМ не является инфекционным заболеванием, он не заразен.

#### **1.5 Каковы основные симптомы?**

У разных больных симптомы ЮДМ различны. У большинства детей отмечаются:

##### **Утомляемость (усталость)**

Дети часто бывают уставшими. Это может привести к ограниченной способности переносить физические нагрузки и в конечном итоге потенциально вызывать трудности при выполнении повседневной деятельности.

##### **Мышечные боли и слабость**

Болезнь часто поражает мышцы в области туловища, а также мышцы живота, спины и шеи. С практической точки зрения ребенок может начать отказываться от длительной ходьбы и занятий спортом, маленькие дети могут «стать капризными», проситься на руки. По мере усиления симптомов ЮДМ подъем по лестнице и вставание с кровати может стать проблемой. У некоторых детей воспаленные мышцы становятся тугоподвижными и сокращаются (так называемые контрактуры). Это приводит к тому, что ребенку трудно полностью распрямить пораженную руку или ногу: локти и колени, как правило, находятся в зафиксированном согнутом положении. Это может влиять на объем движений рук или ног.

##### **Боль в суставах, а иногда их опухание и тугоподвижность**

При ЮДМ могут воспаляться и крупные, и мелкие суставы. Это воспаление может привести к опуханию сустава, а также вызывать боль и затруднять движения в суставе. Воспаление хорошо поддается лечению и обычно не приводит к повреждению суставов.

##### **Кожные высыпания**

Сыпь, типичная для ЮДМ, может располагаться на лице, сопровождаться отеками вокруг глаз (периорбитальной отек), проявляться пурпурно-розовыми пятнами на веках (симптом «фиолетовых очков»), на, а также на других частях тела (в верхней части суставов пальцев, на коленях и локтях), где кожа может утолщаться (папулы Готтрона). Кожные высыпания могут развиваться задолго до того, как появится мышечная боль или слабость. У детей, больных ЮДМ, сыпь может появиться и на других частях тела.. Иногда врачи могут

наблюдать опухшие кровеносные сосуды (проявляющиеся в виде красных точек) в ногтевых пластинах ребенка или на веках. В некоторых случаях сыпь, обусловленная ЮДМ, чувствительна к солнечному свету (светочувствительность), в то время как в других случаях она может привести к появлению язв.

### **Кальциноз**

В ходе болезни могут развиваться затвердения под кожей, содержащие кальций. Это называется кальциноз. Иногда он присутствует уже в самом начале болезни. На поверхности таких затвердений могут появляться язвы, из которых может сочиться молочная жидкость, содержащая кальций. Язвы поддаются лечению с большим трудом.

### **Абдоминальная боль (боль в животе)**

У некоторых детей возникают проблемы с кишечником. К числу таких проблем относятся боли в животе или запор, а иногда и серьезные проблемы в брюшной полости – это связано с поражением кровеносных сосудов кишечника.

### **Поражение легких**

Проблемы с дыханием могут возникнуть из-за мышечной слабости. Кроме того, мышечная слабость может вызвать изменения голоса ребенка, а также затруднение глотания. В некоторых случаях развивается воспаление легких, что может привести к одышке.

В наиболее тяжелых случаях болезнь поражает практически все мышцы, которые крепятся к скелету (скелетные мышцы), что приводит к проблемам с дыханием, глотанием и речью. В связи с этим важными признаками заболевания являются изменение голоса, трудности с кормлением или глотанием, кашель и одышка.

## **1.6 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?**

Тяжесть заболевания различна у каждого ребенка. У некоторых детей болезнь поражает только кожу без какой-либо мышечной слабости (дерматомиозит без миозита), либо с мышечной слабостью в очень легкой форме, которая может выявляться только при тестировании. У других детей болезнь может поражать многие части тела: кожу, мышцы, суставы, легкие и кишечник.

## **2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ**

### **2.1 Отличается ли заболевание у детей по сравнению со взрослыми?**

У взрослых дерматомиозит может быть вторичным по отношению к раку (злокачественные новообразования). При ЮДМ связь с раком бывает крайне редко.

У взрослых развивается заболевание, при котором поражаются только мышцы (полимиозит), у детей такая патология встречается очень редко. У взрослых иногда вырабатываются специфические антитела, обнаруживаемые при обследовании. У детей

большинство антител не выявляется, но в течение последних 5 лет было показано наличие специфических антител и у детей. Кальциноз чаще наблюдается у детей, чем у взрослых.

## **2.2 На основании чего диагностируется это заболевание? Какие тесты применяются?**

Для диагностики ЮДМ ребенку потребуется медицинский осмотр, наряду с анализами крови и другими обследованиями, такими как МРТ или биопсия мышц. Каждый ребенок индивидуален, и ваш врач примет решение о том, какие анализы и обследования лучше всего подходят для ребенка. ЮДМ может проявляться определенной картиной мышечной слабости (болезнь поражает мышцы бедер и плеч) и специфических кожных высыпаний: в этих случаях ЮДМ легче диагностировать. Медицинский осмотр будет включать оценку мышечной силы, осмотр кожных покровов и ногтевых пластинок на предмет выявления сыпи и поражения сосудов.

Иногда ЮДМ может проявлять сходство с другими аутоиммунными заболеваниями (например, артритом, системной красной волчанкой или васкулитом) или с врожденными заболеваниями мышц. Тесты помогут выяснить, какой именно болезнью страдает ваш ребенок.

### **Анализ крови**

Анализ крови выполняется для того, чтобы установить наличие воспаления, оценить функцию иммунной системы и наличие проблем, которые определяются как следствие воспаления, таких как «негерметичность» мышц. У большинства детей, больных ЮДМ, мышцы становятся «негерметичными». Это означает, что некоторые вещества, содержащиеся в мышечных клетках, попадают в кровь, где их содержание можно измерить. Наиболее важными из них являются белки, называемые мышечными ферментами. Анализ крови обычно используется для определения того, насколько активна болезнь, а также для оценки реакции на лечение в ходе последующего наблюдения (см. ниже). Имеется пять мышечных ферментов, содержание которых в крови может быть измерено: КК (креатинкиназа), ЛДГ (лактатдегидрогеназа), АСТ (аспартатаминотрансфераза), АЛТ (аланинаминотрансфераза) и альдолаза. Уровень, по крайней мере, одного из этих белков повышен у большинства пациентов, хотя и не всегда. Имеются и другие лабораторные анализы, способные помочь в диагностике. Речь идет об анализах, определяющих содержание антиядерных антител (АНА), миозит-специфических антител (МСА) и миозит-ассоциированных антител (МАО). Анализ на АНА и МАО может быть положительным и при других аутоиммунных заболеваниях.

### **МРТ**

Воспаление мышц можно видеть с помощью методов магнитно-резонансной томографии (МРТ).

## **Другие методы обследования мышц**

Результаты мышечной биопсии (извлечение маленьких фрагментов мышц) имеют важное значение для подтверждения диагноза. Кроме того, биопсия может быть инструментом научных исследований, имеющих целью углубление понимания причин данного заболевания.

Функциональные изменения в мышце могут быть измерены с помощью специальных электродов, которые вставляются, как иглы, в мышцы (электромиография, ЭМГ). Это исследование позволяет провести разграничение между ЮДМ и некоторыми врожденными заболеваниями мышц, но в простых случаях в этом нет необходимости.

## **Другие обследования**

Другие обследования могут проводиться с целью выявления поражения внутренних органов. Электрокардиография (ЭКГ) и ультразвуковое исследование сердца (ЭХО) позволяют выявлять поражение сердца, а рентгенография грудной клетки или компьютерная томография (КТ), наряду с исследованиями функции легких, позволяют выявить поражение легких. Рентгеноскопия процесса глотания с использованием специальной непрозрачной жидкости (контрастное вещество) позволяет выяснить, не задействованы ли мышцы глотки и пищевода. УЗИ брюшной полости используется для оценки состояния кишечника.

### **2.3 В чем значение тестов?**

Типичные случаи ЮДМ могут быть диагностированы на основании картины мышечной слабости (поражение мышц бедер и плеч) и классических кожных высыпаний. Затем используются анализы и обследования в целях подтверждения диагноза ЮДМ и контроля лечения. Состояние мышц при ЮДМ можно оценить при помощи стандартизированных показателей мышечной силы (Шкала оценки миозита у детей (ШОМД), мануального мышечного тестирования 8 (ММТ8)) и анализов крови (с целью выявления повышения уровней мышечных ферментов и показателей, указывающих на наличие воспаления).

### **2.4 Лечение**

ЮДМ является заболеванием, поддающимся лечению. Средства для полного излечения этого заболевания не существует, но цель лечения заключается в том, чтобы обеспечить контроль над этой болезнью (добиться перехода в стадию ремиссии). Лечение подбирается с учетом потребностей каждого отдельного ребенка. Если заболевание не контролировать, то возможны повреждения различных органов, и эти повреждения могут быть необратимыми: это может привести к долгосрочным проблемам, в том числе инвалидности, которая сохраняется даже тогда, когда болезнь проходит.

У многих детей важным элементом лечения является физиотерапия; некоторые дети и их семьи нуждаются в психологической поддержке, чтобы справиться с болезнью и ее влиянием на их повседневную жизнь.

## **2.5 Каковы методы лечения?**

Все препараты, которые применяются для лечения ЮДМ, подавляют иммунную систему, чтобы остановить воспаление и предотвратить повреждение органов.

### **Кортикостероиды**

Эти препараты отлично подходят для быстрого снятия воспаления. Иногда кортикостероиды вводят в вену (путем внутривенной инъекции или капельницы), чтобы организм получил лекарство быстро. В некоторых случаях это спасает человеку жизнь.

Тем не менее, если высокие дозы необходимо вводить длительное время, возможны побочные эффекты. Побочные эффекты кортикостероидов включают задержку роста, возрастание риска инфекции, повышения артериального давления и развития остеопороза (истончение костной ткани). Кортикостероиды вызывают некоторые проблемы и в случае их применения в низкой дозе, однако большинство проблем появляется при введении более высоких доз. Кортикостероиды подавляют продукцию организмом собственных стероидов (кортизола), и если применение лекарства внезапно остановить, это может привести к серьезным проблемам, порой даже угрожающим жизни. Вот почему дозу кортикостероидов необходимо снижать постепенно. Для долгосрочной борьбы с воспалением наряду с кортикостероидами могут назначаться и другие иммуносупрессивные лекарства (например, метотрексат). Для получения дополнительной информации см. раздел, посвященный медикаментозной терапии.

### **Метотрексат**

При его использовании эффект отмечается через 6–8 недель, и он обычно применяется в течение длительного периода. Его основным побочным эффектом является тошнота, сопутствующая введению препарата. Иногда могут появляться язвы во рту, истончение волос в легкой форме, снижение содержания белых кровяных клеток в крови или повышение активности печеночных ферментов. Проблемы с печенью обычно незначительны, но они могут существенно усиливаться, если больной употребляет алкоголь. Добавление витамина, называемого фолиевой или фолиновой кислотой, уменьшает риск побочных эффектов, особенно связанных с нарушением функции печени. Существует теоретическая возможность повышения риска инфекций, хотя на практике такого рода проблемы не отмечались, за исключением ветряной оспы. Во время лечения следует избегать беременности, так как метотрексат оказывает негативное воздействие на плод.

Если заболевание не поддается контролю при помощи комбинации кортикостероидов и метотрексата, возможно применение ряда других методов лечения; часто они назначаются в виде комбинированного лечения.

#### **Другие иммунодепрессанты**

Циклоспорин, как и метотрексат, обычно применяют в течение длительного времени. Его долгосрочные побочные эффекты включают повышение артериального давления, увеличение роста волос на теле, распухание десен и проблемы с почками.

Мофетила микофенолат также применяется длительно. Этот препарат, как правило, хорошо переносится. Основные побочные эффекты включают боли в животе, понос и повышенный риск инфекций.

Циклофосфамид может назначаться в тяжелых случаях или когда болезнь не поддается лечению другими средствами.

#### **Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ)**

Этот препарат содержит концентрированные антитела, выделенные из крови человека. Он вводится в вену и хорошо помогает некоторым пациентам, воздействуя на иммунную систему и снижая воспаление. Точный механизм действия данного препарата не изучен.

#### **Лечебная физкультура и физические упражнения**

Типичными физическими симптомами ЮДМ являются мышечная слабость и тугоподвижность суставов, что приводит к снижению подвижности и ухудшению физической формы. Сокращение пораженных мышц может привести к ограничению способности двигаться. Эти проблемы возможно преодолеть путем проведения регулярных сеансов лечебной физкультуры. Специалист по лечебной физкультуре научит детей и их родителей делать упражнения для растяжения, укрепления и фитнеса. Целью лечения является повышение мышечной силы и выносливости, а также улучшение и поддержание диапазона подвижности суставов. Чрезвычайно важно, чтобы родители участвовали в этом процессе и могли помочь ребенку придерживаться режима выполнения программы упражнений.

#### **Лечение вспомогательными лекарственными средствами**

Рекомендуется правильное употребление кальция и витамина D.

#### **2.6 Как долго должно продолжаться лечение?**

Продолжительность лечения для каждого ребенка своя. Она будет зависеть от того, как ЮДМ воздействует на ребенка. Большинство больных ЮДМ детей лечатся, по крайней мере, в течение 1-2 лет, но некоторые дети нуждаются в лечении в течение многих лет. Целью лечения является контроль заболевания. Интенсивность лечения может постепенно снижаться, и как только ЮДМ станет неактивным в течение определенного времени (обычно

в течение многих месяцев), лечение можно прекратить. Неактивный ЮДМ определяется у ребенка, если он хорошо себя чувствует, не имеет признаков активной болезни и анализы крови его соответствуют норме. Оценка неактивного заболевания – это тщательный процесс, в ходе которого должны быть рассмотрены все аспекты.

### **2.7 Можно ли применять нетрадиционные методы лечения / дополнительную терапию?**

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Большинство методов лечения не доказали свою эффективность. Тщательно взвесьте риски и преимущества этих видов терапии, так как их эффективность не доказана, и они могут дорого обходиться с точки зрения затрат денег, времени и нагрузки на ребенка. Если вы пожелаете разобраться с дополнительными и альтернативными методами лечения, имеет смысл обсудить эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против взаимодополняющих методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда препараты, такие как кортикостероиды, необходимы для контроля над ЮДМ, то прекращение их приема, когда заболевание по-прежнему остается активным, может оказаться очень опасным. Пожалуйста, обсудите связанные с лекарствами вопросы, которые вас беспокоят, с врачом вашего ребенка.

### **2.8 Медицинские осмотры**

Регулярные медицинские осмотры очень важны. В ходе таких мероприятий будет вестись мониторинг активности ЮДМ и потенциальных побочных эффектов лечения. Поскольку при ЮДМ могут поражаться многие части тела, доктору необходимо тщательно обследовать всего ребенка. Иногда выполняют специальные тесты для измерения мышечной силы. Анализ крови часто требуется для проверки активности заболевания и контроля эффективности лечения.

### **2.9 Прогноз (долгосрочный результат для ребенка)**

Как правило, ЮДМ проходит в следующих 3 формах:

ЮДМ с моноциклическим течением: только один эпизод заболевания, которое переходит в стадию ремиссии (т.е. неактивного заболевания) в течение 2 лет после начала заболевания, без рецидивов;

ЮДМ с полициклическим течением: могут быть длительные периоды ремиссии (заболевание неактивно и ребенок чувствует себя хорошо), чередующиеся с периодами рецидивов ЮДМ, которые часто происходят, если интенсивность лечения снижается или оно прекращается;

Хронически активная болезнь: постоянно активный ЮДМ, несмотря на лечение (хроническое ремитирующее течение болезни); эта последняя группа имеет более высокий риск развития осложнений.

По сравнению со взрослыми, больными дерматомиозитом, , дети, как правило, чувствуют себя лучше и у них не развиваются онкологические заболевания (злокачественные образования). У детей, у которых ЮДМ поражает внутренние органы, такие как легкие, сердце, нервная система или кишечник, болезнь протекает в гораздо более серьезной форме. ЮДМ может быть опасным для жизни, но это зависит от того, насколько тяжело протекает болезнь, в том числе, от тяжести воспаления мышц, от того, какие именно органы страдают, и имеется ли кальциноз (комочки кальция под кожей). Долгосрочные проблемы могут быть вызваны напряжением мышц (контрактуры), потерей мышечной массы и кальцинозом.

### **3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ**

#### **3.1 Как может болезнь повлиять на моего ребенка и повседневную жизнь моей семьи?**

Следует обратить внимание на психологическое воздействие болезни на детей и их семью. Хронические заболевания, к числу которых относится ЮДМ, вызывают трудности для всей семьи и, конечно, чем более серьезная форма, тем труднее справляться с болезнью. Ребенку будет трудно должным образом справляться с болезнью, если у его родителей возникают с этим проблемы. Чрезвычайно важное значение имеет положительное отношение со стороны родителей и побуждение ребенка к тому, чтобы он, по возможности, стремился к самостоятельности, несмотря на болезнь. Это помогает детям преодолевать трудности, связанные с болезнью, успешно справляться с учебой наравне со своими сверстниками и быть независимыми и уравновешенными. При необходимости детский ревматолог должен предложить психологическую поддержку.

Одной из основных целей терапии является обеспечить ребенку возможность вести нормальную жизнь, когда он станет взрослым. В большинстве случаев это удастся. . Лечение ЮДМ значительно улучшилось за последние десять лет, и можно с уверенностью утверждать, что в ближайшее время появятся несколько новых препаратов. В настоящее время комбинированное использование фармакологического лечения и реабилитации в состоянии предотвратить или ограничить повреждения мышц у большинства пациентов.

#### **3.2 Могут ли физические упражнения и лечебная физкультура помочь моему ребенку?**

Цель упражнений и лечебной физкультуры состоит в том, чтобы помочь ребенку как можно полнее участвовать во всех формах нормальной повседневной жизнедеятельности и

реализовать свой потенциал в обществе. Физические упражнения и лечебная физкультура также могут быть использованы для поощрения активного здорового образа жизни. Для того, чтобы достичь этих целей, нужны здоровые мышцы. Физические упражнения и лечебная физкультура могут быть использованы для повышения гибкости мышц, мышечной силы, улучшения координации движений и выносливости (повышения запаса жизненных сил). Эти аспекты здоровья опорно-двигательного аппарата позволят детям успешно и безопасно участвовать в школьных мероприятиях, а также во внешкольной деятельности, такой как активность в период досуга и занятия спортом. Лечение и комплекс упражнений, выполняемых в домашних условиях, могут благоприятствовать достижению нормальной физической формы.

### **3.3 Может ли мой ребенок заниматься спортом?**

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого ребенка. Одна из главных целей лечебной физкультуры состоит в том, чтобы обеспечить таким детям способность вести нормальную жизнь и не считать себя отличающимися чем-то от своих друзей. Общий совет состоит в том, чтобы пациенты занимались теми видами спорта, которыми они хотят заниматься, но при этом им нужно объяснить необходимость остановиться при появлении боли в мышцах. Это позволит ребенку начать заниматься спортом на ранней стадии лечения заболевания; частичное ограничение занятий спортом лучше, чем полный отказ от упражнений и занятий спортом с друзьями из-за болезни. Общее отношение должно поощрять ребенка быть независимым в пределах ограничений, налагаемых этим заболеванием. Прежде чем начинать занятия физическими упражнениями, необходимо проконсультироваться со специалистом по лечебной физкультуре (а иногда требуется и проведение их под контролем со стороны такого специалиста). Специалист по лечебной физкультуре подскажет, какие упражнения или виды спорта безопасны для ребенка, так как это будет зависеть от того, насколько слабы его мышцы. Нагрузка должна нарастать постепенно, чтобы укрепить мышцы и улучшить выносливость.

### **3.4 Может ли мой ребенок регулярно посещать школу?**

Школа для детей не менее важна, чем работа для взрослых: это – место, где дети учатся становиться независимой и самостоятельной личностью. Родители и учителя должны обеспечить гибкий подход, чтобы дети могли нормально участвовать в школьных мероприятиях, насколько это возможно. Это поможет ребенку быть наиболее успешным в учебе, а также интегрироваться и быть принятым как сверстниками, так и взрослыми. Чрезвычайно важно, чтобы дети регулярно посещали школу. Есть несколько факторов, которые могут вызывать проблемы: трудности при ходьбе, усталость, боли или тугоподвижность. Важно объяснить учителям, в чем состоят потребности ребенка. Ему необходимы: помощь из-за трудностей при письме, соответствующая парта для работы,

предоставление возможности двигаться регулярно, чтобы избежать ригидности мышц, и облегчение участия в некоторых мероприятиях по физическому воспитанию. Пациентов следует поощрять к активному участию в уроках физкультуры, когда это возможно.

### **3.5 Может ли диета помочь моему ребенку?**

Данных в пользу того, что диета может влиять на процесс болезни, нет, однако нормальная сбалансированная диета рекомендуется. Здоровая, хорошо сбалансированная диета, богатая белками, кальцием и витаминами рекомендуется всем растущим детям. Пациентам, принимающим кортикостероиды, следует избегать переедания, так как эти препараты вызывают повышенный аппетит, что легко может привести к чрезмерной прибавке в весе.

### **3.6 Может ли климат влиять на течение болезни у моего ребенка?**

В настоящее время вопрос о взаимосвязи между ультрафиолетовым излучением и ЮДМ изучается.

### **3.7 Может ли мой ребенок быть привит или иметь прививки?**

Вопросы иммунизации следует обсудить с лечащим врачом, который примет решение, какие вакцины безопасны и целесообразны для вашего ребенка. Многие прививки рекомендуются: прививки от столбняка, полиомиелита путем инъекции, дифтерии, пневмококковой инфекции и гриппа путем инъекции. Указанные прививки выполняются с использованием неживых составных вакцин, которые безопасны для пациентов, принимающих иммуносупрессивные препараты. Однако вакцинаций с использованием живых ослабленных вакцин, как правило, следует избегать. Это связано с гипотетическим риском индукции инфекции у больных, получающих высокие дозы иммуносупрессивных или биологических препаратов (речь идет, например, о прививках от эпидемического паротита, кори, краснухи, БЦЖ, желтой лихорадки).

### **3.8 Существуют ли проблемы, связанные с половой жизнью, беременностью или контрацепцией?**

Данные о том, что ЮДМ влияет на половую жизнь или беременность, отсутствуют. Однако многие из препаратов, используемых для борьбы с этой болезнью, могут иметь неблагоприятные последствия для плода. Пациентам, ведущим активную половую жизнь, рекомендуется использовать безопасные противозачаточные средства, а также обсудить со своим врачом вопросы контрацепции и беременности (особенно перед тем, как готовиться к зачатию ребенка).

## **Приложение Г. Расшифровка примечаний**

...<sup>ж</sup> – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...<sup>вк</sup> – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

\* - после получения информированного согласия родителей и пациентов в возрасте старше 14 лет, согласия Локального этического и Формулярного комитетов в условиях специализированного ревматологического стационара федерального уровня.