

## СКЛАДНОЩІ У ДІАГНОСТИЦІ ТА ЛІКУВАННІ ДЕРМАТОМІОЗИТУ DIFFICULTY IN DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF DERMATOMOSIS

Гринів Н. М., Середиук М. -А. В., Фрейк С. П.

Науковий керівник: к. мед. н. О. В. Лазуркевич

Gryniv N., Serediuk M. -A, Freyik S.

Scientific adviser: Lazurkevych O. V., PhD

Івано-Франківський національний медичний університет

м. Івано-Франківськ, Україна

Кафедра педіатрії

**Актуальність.** Ювенільний дерматоміозит (ЮДМ) посідає 3-тє місце за захворюваністю серед системних хвороб сполучної тканини. Слід зауважити, що поширеність ЮДМ становить близько 4 на 100 000 дітей до 17 років із коливаннями в різних етнічних групах, проте летальність сягає 1,5–5 %.

**Мета роботи.** Проаналізувати клінічний випадок дерматоміозиту ускладненого вогнищевою пневмонією; визначити особливості діагностики ЮДМ; провести оцінку ефективності та безпеки проведеної терапії при ЮДМ.

**Матеріали та методи.** Для досягнення мети нами обстежено 11 пацієнтів (5 хлопчиків та 6 дівчаток) середнього віку 10 років з діагностованим ювенільним ідіопатичним дерматоміозитом, які перебували на стаціонарному лікуванні в кардіоревматологічному відділенні Івано-Франківської обласної дитячої клінічної лікарні; проведено аналіз медичної документації пацієнтів.

**Результати.** Під час збору анамнезу було виявлено, що в 4 пацієнтів на первинній ланці запідозрено алергічну етіологію захворювання, з яких у двох пацієнток був підвищений Jg-E. В 7 дітей захворювання розпочалося з міопатичного синдрому, з різними часовими проміжками початку появи дерматологічних змін. У 6 пацієнтів не було типових шкірних змін, та була необхідність провести їх диференційну діагностику з атрофічним стоматитом, псоріазом та дифузними захворюваннями сполучної тканини. Це ускладнювало своєчасну діагностику, попередження ускладнень та прогресування хвороби. У 3 дітей виявлено тромбоцитопенію, 9 – лейкоцитоз, моноцитоз при поступленні.

Діти з тривалим перебігом захворювання (4 людини) мали затримку фізичного та статевого розвитку. У 1 дівчинки була гіпоплазія матки та яєчників. Генетичної патології виявлено не було.

**У 1 р. 4 міс. дівчинки ми зафіксували ускладнення ЮДМ двобічною негоспітальною пневмонією з токсичним перебігом, затяжний період, ДН-III ст., що загострило перебіг основного захворювання.**

Слід зазначити, що у всіх дітей була проведена терапія ендоксаном з метою цитотоксичності. Оскільки препарат використовувався тримало, проявилася побічна дія, а саме: лейкопенія у 4 з 11, анемія у 7 з 11 пацієнтів. Ми також зафіксували циклічну зміну швидкості осідання еритроцитів у загальних показниках крові (КГК) за різні проміжки часу в 2 дівчат. За допомогою загального аналізу сечі виявлені солі сечової кислоти у сечі у всіх пацієнтів. У 9 дітей ми також виявили прояви стеатогепатиту та вторинної кардіоміопатії.

**Висновки.** Пацієнти з ЮДМ потребують ретельного обстеження, спостереження та індивідуального підходу лікування в кардіоревматологів, оскільки дана патологія і методи її лікування ще не є в повній мірі вивченими.

## СИНДРОМ АКТИВАЦІЇ МАКРОФАГІВ У ПАЦІЄНТА ІЗ СИСТЕМНИМ ВАРИАНТОМ ЮВЕНІЛЬНОГО ІДІОПАТИЧНОГО АРТРИТУ НА ТЛІ VARICELLA ZOSTER (КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ) MACROPHAGE ACTIVATION SYNDROME AS A COMORBID PATHOLOGY OF SYSTEMIC VARIANT OF JUVENILE FIDIOPATHIC ARTHRITIS AGAINST THE VARICELLA ZOSTER BACKGROUND (CLINICAL SURVEILLANCE)

Неляпіна М. М.

Науковий керівник: д. мед. н., проф. Богмат Л. Ф.

Neliapina M. M.

Scientific adviser: prof. Bogmat L. F., D.Med.Sc.,

Харківський національний університет ім. В. Н. Каразіна,

м. Харків, Україна

Медичний факультет, кафедра педіатрії

**Актуальність.** Синдром активації макрофагів (САМ) вважають одним із найнебезпечніших комплексних патологічних станів дитячої кардіоревматологічної практики, патогенетичний механізм якого базується на неконтрольованій активації та проліферації макрофагів і Т-лімфоцитів-хелперів II типу. Було встановлено, що ця дисфункція імунних детермінант може супроводжувати такі хвороби, як системний червоний вовчак, дерматоміозит, хвороба Кавасакі, проте, найчастіше він розвивається при системному варіанті ювенільного ідіопатичного артрити (sJOIA). САМ не має гендерної чи расової прихильності, він виникає із частотою 1 на 1 млн дітей віком до 15 років та розглядається як окремих компонент гемофагоцитарного лімфогістіоцитозу (ГФС). Клінічна картина САМ надзвичайно поліморфна: тривала лихоманка, органомегалія (зокрема, печінки та селезінки), ліфаденопатія, цитопенія усіх кровотворних диферонів та коагулопатія. Існує необхідність створення таргетної терапії, направленої на супресію інтерферону-гамма, котрий відіграє провідну роль у формуванні патологічного процесу.

**Мета роботи.** Моніторинг динаміки складових САМ у пацієнта з sJOIA на тлі varicella zoster та висвітлення найсучасніших тенденцій лікування цієї патології.

**Матеріали і методи.** Робота базується на власному клінічному спостереженні, яке проводилося на базі ДУ ІОЗДП кардіоревматологічного відділення міста Харкова.

**Результати.** Пацієнт М., 2010 р. н. Діагноз sJOIA встановлений у 2012 році. Супровідними патологіями були катаракта обох очей та затримка фізичного розвитку. Терапія, яку одержував пацієнт: медрол - 10 мг/доб., азатіоприн - 50 мг/доб., плаквеніл - 100 мг/доб. У квітні 2018 року пацієнт захворів на легку форму вітряної віспи (кількість висипних елементів – 3-5), разом із тим з'явилася лихоманка, біль у поперековій ділянці та суглобах, геморагічний синдром, хворобливі сечовипускання, гематурія. При лабораторному обстеженні виявлено зміни в гемограмі: зниження рівня тромбоцитів - від 170 до 100 •10<sup>9</sup>/л, ШОЕ - від 7 до 17 мм/год., СРП- від 24 до 192 мг