

ЗАТВЕРДЖЕНО  
Наказ Міністерства охорони  
здоров'я України  
№ \_\_\_\_\_

**СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**  
**ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ ІДІОПАТИЧНИХ ЗАПАЛЬНИХ**  
**МІОПАТІЙ (МІОЗИТІВ)**

**2024**

**Загальна частина****Назва діагнозу: Ідіопатичні запальні міопатії.****Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:**

M33.0 Ювенільний дерматоміозит

M33.1 Інший дерматоміозит

M33.2 Поліміозит

M60.8 Інші міозити

M60.9 Міозит, неуточнений

G72.4 Запальна міопатія, не класифікована в інших рубриках

**Розробники:**

Дубров Сергій Олександрович	перший заступник Міністра охорони здоров'я України, голова робочої групи;
Московко Геннадій Сергійович	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії факультету післядипломної освіти Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова, заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Слободін Тетяна Миколаївна	професор кафедри неврології № 1 Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Гріценко Олександр Володимирович	заступник начальника Фармацевтичного управління- начальник відділу з питання якості та доступності лікарських засобів, їх раціонального застосування Фармацевтичного управління Міністерства охорони здоров'я України;
Бондаренко Анастасія Валеріївна	професор кафедри дитячих інфекційних хвороб та дитячої імунології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Гриб Вікторія Анатоліївна	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії Івано- Франківського національного медичного університету;
Кальбус Олександр Іванович	завідувач кафедри неврології Дніпровського державного медичного університету;
Чопяк Валентина Володимирівна	завідувач кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;
Яцишин Роман Іванович	ректор Івано-Франківського національного медичного університету;
Панасюк Олена Леонідівна	старший науковий співробітник державної установи «Інститут епідеміології та інфекційних хвороб

	імені Л.В. Громашевського Національної академії медичних наук України» (за згодою);
Пашковський Вадим Іванович	завідувач відділення неврології № 1 комунального підприємства «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня імені І.І. Мечникова» (за згодою);
Семеряк Орест Михайлович	керівник центру нервово-м'язових захворювань комунального некомерційного підприємства Львівської обласної ради «Львівська обласна клінічна лікарня» (за згодою);
Дельва Михайло Юрійович	завідувач кафедри нервових хвороб Полтавського державного медичного університету;
Личко Володимир Станіславович	доцент кафедри нейрохірургії та неврології навчально-наукового медичного інституту Сумського державного університету;
Бойко Ярина Євгенівна	професор кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;

#### **Методичний супровід та інформаційне забезпечення**

Гуленко Оксана Іванівна	начальник відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.
-------------------------	--

#### **Рецензенти:**

Мяловицька Олена Анатоліївна	професор кафедри внутрішньої медицини навчально-наукового центру «Інститут біології та медицини» Київського національного університету імені Тараса Шевченка, д.мед.н.;
Станіславчук Микола Адамович	завідувач кафедри внутрішньої медицини № 1 Вінницького національного медичного університету ім. М.І. Пирогова, д.мед.н., професор

**Дата оновлення стандарту медичної допомоги – 2029 рік**

### Перелік скорочень

ВВІГ	- внутрішньовенний імуноглобулін
ДМ	- дерматоміозит
ЕКГ	- електрокардіографія
ІЗЛ	- інтерстиціальне захворювання легень
ІЗМ	- ідіопатична запальна міопатія
ЗОЗ	- заклад охорони здоров'я
КМП	- клінічний маршрут пацієнта
КТ	- комп'ютерна томографія
ПМЛ	- прогресуюча мультифокальна лейкоенцефалопатія
ASS	- myositis associated with antisynthetase syndrome (міозит, пов'язаний з антисинтетазним синдромом)
DLCO	- diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide (дифузійна здатність легень за моноокисом вуглецю)
IBM	- inclusion body myositis (міозит з внутрішньоклітинними включеннями)
SRP	- signal recognition particle (частинки розподілу сигналу)
TLCO	- lung transfer factor for carbon monoxide (фактор переносу монооксиду вуглецю в легенях)
Форма № 003/о	- форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого № _» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 662/20975
Форма № 025/о	- форма первинної медичної документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982
Форма № 028/о	- форма первинної облікової документації № 028/о «Консультаційний висновок спеціаліста» та інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 683/20996

## **Розділ І. Організація надання медичної допомоги**

### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Медична допомога пацієнтам з ідеопатичними запальними міопатіями (далі - ІЗМ) потребує міждисциплінарної співпраці та інтегрованого ведення пацієнтів мультидисциплінарною командою фахівців, до якої мають бути включені лікарі: загальної практики-сімейної медицини, неврологи, ревматологи, імунологи, інфекціоністи, онкологи, гастроентерологи, пульмонологи, кардіологи, педіатри, неврологи дитячі та ревматологи дитячі, де облік та основне ведення здійснюється лікарями-ревматологами або лікарями-ревматологами дитячими.

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних клінічних проявів ІЗМ з метою їх раннього виявлення та скерування до лікаря-ревматолога або лікаря ревматолога дитячого, які здійснюють їх діагностику, призначення подальшого лікування.

### **2. Обґрунтування**

Рання діагностика та початок лікування пацієнтів з ІЗМ сприяє попередженню розвитку невідкладних станів, інвалідизації та передчасної смерті пацієнтів та покращує результати лікування.

Завдяки розширенню масштабів просвітницьких заходів щодо ІЗМ за останні роки зафіксовано поліпшення діагностики, що призвело до деякого скорочення діагностичної затримки між виявленням симптомів і постановкою діагнозу.

### **3. Критерії якості медичної допомоги**

#### **Обов'язкові:**

1) Наявність локально узгоджених письмових документів, що координують та інтегрують медичну допомогу для забезпечення своєчасного скерування до закладу охорони здоров'я, що надає спеціалізовану медичну допомогу (далі – ЗОЗ) для обстеження та лікування пацієнтів з ІЗМ.

2) Існує задокументований індивідуальний план медичної допомоги, узгоджений з пацієнтом і, за згодою, членами сім'ї / особами, які здійснюють догляд, доступний мультидисциплінарній команді та містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і ведення його стану.

3) Пацієнти і, за згодою, члени сім'ї / особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації.

#### **Бажані:**

4) Надавачі медичних послуг розміщують інформаційні матеріали стосовно основних клінічних проявів ІЗМ в доступних для пацієнтів місцях, а також на своїх вебсайтах та офіційних сторінках ЗОЗ у соціальних мережах.

## **Розділ II. Діагностика ідіопатичних запальних міопатій**

### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Діагноз ІЗМ може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на основі виявлення у пацієнта насторожуючих ознак ІЗМ.

Деталізований збір анамнезу та фізикальне обстеження є першим та найбільш важливим кроком у діагностиці ІЗМ. Розвиток симптоматики може відбуватись гостро, протягом днів або тижнів, або повільно, протягом кількох місяців.

ІЗМ включає п'ять основних патологій, а саме: дерматомиозит, поліміозит (ПМ), міозит, пов'язаний з антисинтетазним синдромом (ASS), імуноопосередкована некротична міопатія (ІМNM) та міозит з внутрішньоклітинними включеннями (ІВМ).

### **2. Обґрунтування**

Основним симптомом ІЗМ є розвиток м'язової слабкості, зазвичай проксимальних відділів рук та ніг, часто з раннім залученням згиначів ший.

Якщо клінічно є підозра на ІЗМ, потрібне детальне обстеження для підтвердження діагнозу та виключення конкуруючих захворювань (патології центральної та периферичної нервової системи, порушень нервово-м'язової передачі, спадкових міопатій, міопатій пов'язаних із обмінними порушеннями, інфекційних міозитів та міозитів, пов'язаних із системними захворюваннями).

### **3. Критерії якості медичної допомоги**

#### **Обов'язкові:**

1) Насторожуючими ознаками запальних міозитів є поява м'язової слабкості, переважно в проксимальних відділах верхніх та нижніх кінцівок, без ознак розладів чутливості, що супроводжується м'язовими болями та атрофією.

2) Пацієнт, у якого виявлено ознаки м'язової слабкості негайно направляється до лікаря-невропатолога/лікаря-невролога дитячого для виключення хвороб центральної та периферичної нервової системи, а також хвороб нервово-м'язової передачі.

3) Після виключення симптоматики пов'язаної з неврологічним дефіцитом пацієнт направляється до лікаря-ревматолога/лікаря-ревматолога дитячого для подальшого дообстеження та лікування.

4) Діагностичні заходи для встановлення діагнозу ІЗМ: оцінка скарг, збір анамнезу, визначення наявності супутніх захворювань, аналіз крові на креатинкіназу та альдолазу. Визначити вид ІЗМ на підставі діагностичних критеріїв аутоімунних міопатій, у тому числі із визначенням міозит специфічних антитіл, відповідно до додатку 1 до цього Стандарту.

5) Провести електроміографію, в тому числі із застосуванням гольчатих електродів.

6) Пацієнти повинні бути оглянуті лікарем-кардіологом/лікарем-кардіологом дитячим та лікарем-пульмонологом/лікарем-пульмонологом дитячим, для раннього виявлення ускладнень пов'язаних з ураженням легень

(інтерстиціальне захворювання легень) та серця (аритмії, перикардит, міокардит, ішемічна хвороба серця).

7) В межах огляду лікарем-кардіологом/лікарем-кардіологом дитячим пацієнтам проводиться: ЕКГ, УЗД-серця та аналіз крові на тропонін-I.

8) В межах огляду лікарем-пульмонологом / лікарем-пульмонологом дитячим пацієнту проводиться: рентгенографія або КТ органів грудної клітини, спірометрія.

9) Скринінг на наявність онкологічної патології слід проводити дорослим пацієнтам за наявності наступних факторів ризику: літній вік, чоловіча стать, дисфагія, некроз шкіри, резистентність до імуносупресивної терапії, швидкий початок хвороби, позитивні аутоантитіла до TIF1-гамма, позитивні аутоантитіла до NXP2, негативні на відомі міозит-специфічні аутоантитіла.

#### **Бажані:**

10) Пацієнтам проводиться біопсія м'язу. Для вибору оптимального м'язу для біопсії проводиться МРТ або УЗД м'язів.

11) В межах визначення функції зовнішнього дихання при підозрі на ІЗЛ пацієнтам проводиться DLCO обстеження.

### **Розділ III. Лікування ідіопатичних запальних міопатій**

#### **1. Положення стандарту медичної допомоги**

Лікування пацієнтам з ІЗМ призначається лікарем-ревматологом/лікарем-ревматологом дитячим негайно після підтвердження діагнозу.

Основними методами лікування ІЗМ є патогенетична імуносупресивна терапія, основою якої є тривале застосування преднізолону перорально. При неефективності преднізолону або важкому перебігу захворювання до лікування додаються препарати імуносупресивної терапії. Метою лікування є відновлення м'язової сили та досягнення ремісії аутоімунного процесу.

Імунотерапія є основою лікування ДМ, ПМ, ASS, і ІМNM, а пацієнти з ІВМ, навпаки, зазвичай не реагують на імунотерапію. Принципи проведення імунотерапії наведено у додатку 2 до цього Стандарту.

Ведення пацієнтів забезпечується лікарями-ревматологами/лікарями-ревматологами дитячими в амбулаторних умовах. Госпіталізація пацієнтів (в тому числі і у відділення інтенсивної терапії) відбувається при необхідності внутрішньовенного введення лікарських засобів або розвитку життєво небезпечних ускладнень (наприклад, дихальна недостатність, міокардит, пневмонія, розвиток опортуністичних інфекцій).

#### **2. Обґрунтування**

Після підтвердження діагнозу ІЗМ пацієнту в якості індуктивної терапії призначається преднізолон перорально. При важкому перебігу для швидкого досягнення ефекту пацієнтам може бути проведена внутрішньовенна пульс-терапія метилпреднізолоном з подальшим переходом на пероральний прийом преднізолону. У важких випадках (особливо при ІМNM) до лікування преднізолоном додається внутрішньовенний імуноглобулін (далі – ВВІГ). При

відсутності ефекту від лікування преднізолоном, або при важкому перебігу ІЗМ, розвитку ІЗЛ, або з метою зменшення ризику побічних явищ при тривалому застосуванні кортикостероїдів, до лікування можуть додаватись інші імуносупресанти: азатіоприн, мікофенолат мофетіл, ритуксимаб, циклоспорин, такролімус, циклофосфамід. Імуноterapia аутоімунних міопатій наведено у додатку 2 до цього Стандарту.

При відновленні м'язевої сили або при досягненні плато глюкокортикостероїди та імуносупресанти можуть бути поступово відмінені.

Важливими методами лікування пацієнтів з ІЗМ є фізична реабілітація та методи ерготерапії для покращення якості життя пацієнтів та профілактики ускладнень, особливо для пацієнтів з ІВМ.

### **3. Критерії якості медичної допомоги**

#### **Обов'язкові:**

1) В якості ініціальної терапії пацієнтам призначається пероральний преднізолон.

2) У важких випадках та з метою отримання швидкого ефекту, а також при наявності підозр щодо кишкового всмоктування преднізолону, пацієнтам може бути застосована пульс-терапія в/в метилпреднізолоном в дозі 1000 мг протягом 3-5 днів. Для дітей доза метилпреднізолону розраховується 30 мг/кг/добу (максимальна доза 1000 мг/добу).

3) З метою швидкого досягнення ефекту у дітей та підлітків в якості терапії першої лінії слід додавати метотрексат до лікування пероральним преднізолоном.

4) Метотрексат, азатіоприн, такролімус, циклоспорин або мофетил мікофенолат можуть бути додані до перорального преднізолону у дорослих з метою лікування активного міозиту та підтримки ремісії.

5) ВВІГ слід додати при важкому перебігу захворювання в дозі 2 г/кг. Доза ділиться на 2-5 днів і повторюється щомісяця протягом 3 місяців поспіль. Надалі в якості підтримуючої терапії ВВІГ вводиться щомісяця в дозі 1 г/кг протягом 1-2 днів. ВВІГ також застосовується у випадку шкірних проявів захворювання резистентних до іншої імуносупресивної терапії.

6) Ритуксимаб застосовується при рефрактерному ІЗМ. Ініціальна терапія 1000 мг 2 рази з 2-х тижневим інтервалом та наступними повторними введеннями кожні 6 місяців в якості підтримуючої терапії. Ритуксимаб також застосовується у випадку шкірних проявів захворювання резистентних до іншої імуносупресивної терапії.

7) Циклофосфамід застосовується при тяжкому або рефрактерному перебігу ІЗМ в дозі 0,5–1 г/м<sup>2</sup>/місяць внутрішньовенно.

8) Під час імуносупресивної терапії в залежності від вибору препаратів, що застосовуються проводиться щільний моніторинг побічних явищ.

9) Лікування пацієнта має мати мультидисциплінарний підхід: пацієнту додаються заходи фізичної реабілітації (в тому числі фізична терапія, ерготерапія та інші), систематично додатково пацієнт оглядається лікарями: пульмонологом, дерматологом та кардіологом для контролю лікування та



раннього виявлення погіршення функції інших органів та систем, щороку пацієнти оглядаються офтальмологом.

10) Пацієнти обов'язково отримують рекомендації:

щодо уникнення сонця та регулярного застосування сонцезахисних кремів широкого спектру дії з високи фактором захисту;

щодо дотримання дієти з низьким рівнем натрію та вуглеводів;

пацієнкам, що бажають завагітніти рекомендовано планувати вагітність під час періоду повного контролю над симптомами захворювання.

11) Проволити обов'язковий моніторинг під час лікування, що включає:

базову оцінку функції зовнішнього дихання (спірографія) з подальшим щорічним контролем;

базову оцінку щільності кісткової тканини з подальшим щорічним контролем впродовж усього періоду застосування глюкокортикостероїдів;

базову оцінку та щорічну оцінку серцево-судинної системи, що мають включати та необмежуватись наступним: ЕКГ, рівень тропоніну I, ехокардіографію;

базову оцінку функції ковтання з систематичним її контролем;

базову оцінку психологічного стану та якості життя з подальшим систематичним їх контролем;

перед початком терапії другої лінії проводиться скринінгові обстеження на туберкульоз, гепатит В та С.

12) На фоні імуносупресивної терапії пацієнтам рекомендовано проводити вакцинацію від пневмококу та сезонну вакцинацію від грипу.

13) Пацієнтам зі встановленим діагнозом ІВМ імуносупресивна терапія не проводиться.

**Бажані:**

14) Для дітей варто проводити систематичне вимірювання дифузійної здатності легень методом DLCO або TLCO.

15) За необхідності проводиться МРТ серця.

## **Індикатори якості медичної допомоги**

### **Перелік індикаторів якості медичної допомоги:**

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта (далі – КМП) з ІЗМ.

### **Паспорти індикаторів якості медичної допомоги**

#### **1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта з ІЗМ.**

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандарту медичної допомоги (СМД) «Діагностика та лікування ідіопатичних запальних міопатій (міозитів)».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (КМП) у регіоні. Якість надання медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинному СМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2024 рік – 90%;

2025 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

ЗОЗ або установа, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються ЗОЗ, що надають первинну медичну допомогу, розташованих на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від ЗОЗ, що надають медичну допомогу пацієнтам з ІЗМ, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ІЗМ. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості ЗОЗ, що надають медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість ЗОЗ, що надають медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ІЗМ (наданий екземпляр КМП). Джерелом інформації є КМП з ІЗМ, наданий ЗОЗ, що надають медичну допомогу пацієнтам з ІЗМ.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

**Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандарту медичної допомоги**

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Діагностика та лікування ідіопатичних запальних міопатій», 2024 рік, [https://www.dec.gov.ua/cat\\_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/](https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/).

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 29 березня 2002 року № 117 «Про впровадження випуску Довідника кваліфікаційних характеристик професій працівників. Випуск 78 «Охорона здоров'я».

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 12 березня 2024 року № 418 «Про затвердження шістнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В. о. директора Департаменту  
медичних послуг**

**Євгеній ГОНЧАР**

Додаток 1  
до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування  
ідіопатичних запальних міопатій  
(міозитів)»  
(підпункт 4 пункту 3 розділу II)

### Клінічні та діагностичні критерії аутоімунних міопатій

Захворювання	Вік початку	Стать	Висипка	Патерн слабкості	Креатинкін аза	Асоційовані антитіла	Біопсія м'язів	Клітинні інфільтрати	Асоційовані стани
ДМ	Дитячий та дорослий вік	Домінують жінки	Так	Проксимальна > дистальна	В нормі або підвищена (до 50 разів вище ВМН)	Anti-Mi-2, anti-MDA5, anti-TIF1-γ, anti-NXP2	Перимізіальне та периваскулярне запалення; експресія ІФН-1 регулюючого білку (МНС-1, МхА) на м'язових волокнах; MAC депозити на капілярах	CD4 <sup>+</sup> дендритні клітини; В-клітини; макрофаги	Міокардит, ІЗЛ, онкологія, васкуліти, інші CTDs
ПМ	Дорослий вік	Домінують жінки	Ні	Проксимальна > дистальна	Підвищена (до 50 разів вище ВМН)		Ендомізіальне та периваскулярне запалення, МНС-1 експресія на м'язових волокнах	CD8 <sup>+</sup> Т-клітини; макрофаги; плазматичні клітини	Міокардити, ІЗЛ, інші CTDs
ASS	Дитячий та дорослий вік	Домінують жінки	Іноді	Проксимальна > дистальна	Підвищена (до > 10 разів вище ВМН)	Антисинтетазні антитіла: anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-KS, anti-OJ, anti-EJ, anti-PL-12, anti-Zo, anti-Ha,	Перимізіальне та периваскулярне запалення; перимізіальна фрагментація з фарбуванням ЛФ; перимізіальне пошкодження м'язів та некроз	CD4 <sup>+</sup> дендритні клітини; В-клітини; макрофаги	Гіпертермія, артрити, ІЗЛ, феномен Рейно, руки механіка

						anti-SC, anti-JS			
IMNM	Дитячий та дорослий вік	Чоловіки і жінки хворіють однаково	Ні	Проксимальна > дистальна	Підвищена (в деяких випадках до 50 разів вище ВМН)	Anti-SRP, anti-HMGCR	Некротизовані м'язові волокна; мінімальні запальні інфільтрати; МНС-1 та MAC експресія на сарколемі некротизованих м'язових волокон	Макрофаги в некротизованих волокнах в процесі фагоцитозу	Онкологія, СТDs, кардити, анамнез використання статинів у позитивних на НMGCR антитіла
IBM	Старший дорослий вік (> 45 років)	Домінують чоловіки	Ні	Пошкоджені дистальні та проксимальні м'язи; переважно залучення згиначів пальців/зап'ястка, розгиначів колінних суглобів, тильних згиначів гомілковостопного суглобу	Нормальна або легко завищена (зазвичай < 10 разів від ВМН)	Anti-cN-1A	Ендомізіальне та периваскулярне запалення; облямовані вакуолі; амілоїдні депозити; МНС-1 експресія, р62, LC3, та TDP43 агрегати; EM 15–18 нм трубчасті нитки, розірвані червоні волокна та волокна з дефіцитом COX	CD8 <sup>+</sup> Т-клітини; в основному макрофаги в некротизованих волокнах в процесі фагоцитозу; плазматичні клітини, мієлоїдні дендритні клітини; великі гранулярні лімфоцити	Синдром Шегрена, синдром сухих очей або рота, саркоїдоз, MGUS, гранулярна лімфоцитарна лейкемія/лімфоцитоз

Примітки: ВМН – верхня межа норми, ДМ -дерматомиозит; ПМ - поліміозит; ASS - антисинтетазний синдром; IMNM - імуноопосередкована некротична міопатія; IBM - міозит з тілеціями включення; MDA5, антиген диференціювання меланоми; TIF1 - фактор-посередник транскрипції 1; NXP2 - білок ядерної матриці 2; ІФН-1 - інтерферон 1 типу; МНС-1 - головний комплекс гістосумісності 1; MAC-1 - антиген 1 комплексу мембранної атаки; ІЗЛ - інтерстиціальне захворювання легень; СТDs - захворювання сполучної тканини; ЛФ - лужна фосфатаза; SRP - частинка розпізнавання сигналу; НMGCR - 3-гідрокси-3-метилглутарил коензим А редуктаза; cN-1A - цитозольна 5'-нуклеотидаза 1A; TDP-43 - Tag ДНК-зв'язуючий білок-43; COX - цитохромоксидаза; EM - електронна мікроскопія; MGUS - моноклональна гаммапатія невизначеного значення.

Додаток 2  
до Стандарту медичної допомоги  
«Діагностика та лікування  
ідіопатичних запальних міопатій  
(міозитів)»  
(пункт 1 розділу III)

**Імунотерапія аутоімунних міопатій**

Лікарський засіб	Дозування	Важливі побічні явища*	Безпека та моніторинг	Примітки
Преднізолон	<i>Стартова:</i> 0,7-1 мг/кг/день, до 60 мг/добу <i>Титрація:</i> <i>Підтримувати основну дозу до покращення симптомів.</i> <i>Знижувати дозу на 5-10 мг/місяць до 20 мг/день, потім зменшувати дозу не більше 2,5-5 мг/місяць.</i>	Гіперглікемія, підвищення ваги, затримка рідини, гіпокаліємія, гіпертензія, остеопороз, асептичний некроз кісток, психіатричні симптоми, інсомнія, глаукома, катаракта	- глюкоза в крові, електроліти, артеріальний тиск - щорічного огляду очей - щільність кісток	- У пацієнтів з важким перебігом хвороби метилпреднізолон 1 г в/в протягом 3-5 днів перед початком преднізолону
Метотрексат	<i>Стартова:</i> 5–7,5 мг перорально 1 раз/тиждень <i>Підвищення дози:</i> 2.5 мг/тиждень (доза біля 25 мг щотижня вимагає підшкірного введення) <i>Мета:</i> 15 мг/тиждень або вище <i>Максимум:</i> 50 мг/тиждень (при нирковій недостатності використовуються менші дози)	Фіброз легень, стоматит, алопеція, тератогенна малігнізація**, онкологія**, шлунково-кишкова нетолерантність, гепатотоксичність, ниркова недостатність, лейкопенія	- призначення фолієвої кислоти 1 мг/день або фолінової кислоти (застосовувати не в день прийому метотрексату) - загальний аналіз крові, ниркові проби, печінкові проби щомісяця 3 місяці, потім кожні 3 місяці і під час кожної зміни дози - спірографія щорічно	- Високі дози можуть бути розділені на 3 дози, що приймаються кожні 12 годин - Доза повинна бути скоригована при нирковій недостатності - Розгляньте альтернативне лікування при високому ризику ІЗЛ

Азатиоприн	<p><i>Стартова:</i> 50 мг/день  <i>Підвищення дози:</i> до 100 мг/день після 1 тижня, потім по 50 мг/день кожні 2–4 тижні  <i>Мета:</i> 2 мг/кг/день (зазвичай 150 мг/день)  <i>Максимум:</i> 3 мг/кг/день</p>	<p>Ідіосинкратична реакція (гарячка, висип, біль у животі, нудота, блювота) в ~12% вимагає припинення терапії. Гепатотоксичність, шлунково-кишкова нетолерантність, лейкопенія, макроцитарна анемія, панкреатит, тератогенність**, онкологія**</p>	<p>- Загальний аналіз крові та печінкові проби щомісяця під час збільшення дози, потім кожні 3–6 місяців.  Корегуйте дозу до рівня лейкоцитів &lt;3500 та нейтрофілів &lt;1000.  - запобігайте одночасного застосування алопуринолу</p>	<p>- Пацієнти гомозиготні у відношенні недостатності тіопурину S-метилтрансферази мають ризик розвитку важкої гематологічної токсичності; позитивний ефект від рутинного скринінгу наразі невідомий  - Розділення дози на 2 рази/день може зменшити шлунково-кишкові побічні явища</p>
Мікофенолат мофетил	<p><i>Стартова:</i> 500 мг 2 рази на день  <i>Підвищення дози:</i> до 1000 мг 2 рази на день після 1 тижня  <i>Мета:</i> 1000 мг два рази на день  <i>Максимальна доза:</i> 1500 мг 2 рази на день</p>	<p>Шлунково-кишкова нетолерантність (особливо діарея), лейкопенія, тератогенність**, онкологія**</p>	<p>- Загальний аналіз крові та печінкові проби через місяць після початку терапії, потім кожні 3–6 місяців; при лейкопенії потрібно знизити дозу</p>	<p>- не рекомендовано перевищувати 500 мг два рази на день при нирковій недостатності  - може бути препаратом вибору у пацієнтів з ІЗЛ, нирковою або печінковою дисфункцією.</p>
ВВІГ	<p><i>Стартова:</i> 2 г/кг загальна доза, введення розділене на 2–5 днів, щомісяця протягом 3 місяців поспіль як пробна терапія.  Підтримуюча: 1 г/кг, введення</p>	<p>Інфузійна реакція (головний біль, гарячка, озноб, висип, гіпотензія), ниркова недостатність, серцева недостатність, артеріальний та венозний тромбоз (інсульт, інфаркт)</p>	<p>- використання добової дози 500 мг/кг або менше рекомендується при нирковій недостатності або ризику тромбоутворення; повільна</p>	<p>- скринінг на дефіцит IgA, але не обов'язково в ургентних ситуаціях при низькому рівні підозри; розгляньте у дорослих з</p>

	розділене на 1–2 дня, кожні 4-8 тижнів	міокарду, тромбоз глибоких вен), гемолітична анемія, гостре ураження легень пов'язане з трансфузією, асептичний менінгіт	інфузія може зменшити ризик	повторними інфекціями - профілактичне застосування ацетамінофену, антигістамінних препаратів та в/в кортикостероїдів може знизити ризик інфузійних реакцій та головного болю
Ритуксимаб	<i>Стартова:</i> 1000 мг двічі, застосовується з 2-х тижневим інтервалом. <i>Альтернативно,</i> 375 мг/м <sup>2</sup> площі тіла щотижня на 4 дози <i>Підтримуюча доза:</i> кожні 6 місяців або більше	Гостра інфузійна реакції до 36%; висип, нейтропенія, тромбоцитопенія, гіпогаммаглобулінемія, аритмія	- загальний аналіз крові - важливість оцінки рівня CD20 залишається незрозумілою	- інфузійні реакції найбільш часто зустрічаються при перших інфузіях, зазвичай не серйозні
Циклоспорин	4–6 мг/кг/день, розділено на дві добові дози	Нефротоксичність, гіпертензія, PRES, судоми, тремтіння, гепатотоксичність, гіперкаліємія, гіперурикемія, гіперліпідемія, онкологія, гіперплазія ясен, гіпертрихоз, гірсутизм	- часте вимірювання артеріального тиску, особливо при зміні дози - ниркова функція кожні 2 місяців, потім щомісяця - біохімічні показники, печінкові проби, загальний аналіз крові, сечова кислота - рівень препарату в сироватці для	- нефротоксичність та/або гіпертензія потребує корекції дози або частіше припинення вживання препарату - взаємодія з більшістю препаратів потребує корекції дози



			визначення токсичності	
Такролімус	0.1–0.2 мг/кг/день, розділені на дві добові дози	Нефротоксичність, гіпертензія, PRES, судоми, гіпомагніємія, гіперкальціємія, гіперглікемія, тремор, парестезія, гінекомастія, онкологія	- моніторинг артеріального тиску, біохімії, ниркової функції та печінкових проб часто впродовж ініціації терапії так як при циклоспорині - рівень препарату в сироватці (цільовий показник 5-15 нг/мл)	- нефротоксичність та/або гіпертензія потребує корекції дози або частіше припинення вживання препарату - взаємодія з більшістю препаратів потребує корекції дози
Циклофосфамід	В/в: 0.5-1 г/м²/місяць Перорально: 1-2 мг/кг/день	Геморагічний цистит, цитопенія, Hemorrhagic cystitis, cytopenia, передчасне виснаження яєчників, розлади шлунково-кишкового тракту, алопеція, тератогенність**, онкологія**	- в/в гідратація перед в/в інфузією для профілактики геморагічного циститу; ретельне спостереження за аналізом сечі - загальний аналіз крові для спостереження за досягненням плато рівня лейкоцитів; відповідно додавання додаткової дози - електроліти та ниркова функція	- в/в введення є бажаним за оральний прийом з метою зниження ризику геморагічного циститу та вторинної малігнізації - перехід на альтернативну терапію якомога швидше (~6 місяців) з метою зменшення токсичності

Примітки: PRES - синдром задньої оборотної енцефалопатії.

\*Усі агенти пов'язані з підвищеним ризиком інфікування. Перед початком терапії рекомендується перевірка на туберкульоз, гепатит В і гепатит С. Повідомлялося про випадки ПМЛ при застосуванні всіх препаратів (не обов'язково у пацієнтів з міозитом), часто при комбінованій терапії.

\*\*Необхідно два засоби контролю народжуваності для жінок дітородного віку.

Рак шкіри та лімфома, особливо поширені для більшості пацієнтів. Рекомендовано пацієнтам уникати ультрафіолетового опромінення.