



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA



**UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU” DIN REPUBLICA MOLDOVA**

DERMATOMIOZITA JUVENILĂ

**Protocol clinic național
(ediția II)**

PCN-265

Chișinău, 2025

**Aprobat la ședința Consiliului de experți al Ministerului Sănătății
din 23.12.2024, proces verbal nr. 4**

**Aprobat prin Ordinul Ministerului Sănătății al RM nr. 377 din 30.04.2025 Cu privire la aprobarea
Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II**

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
SUMARUL RECOMANDĂRILOR.....	4
PREFAȚĂ	5
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ	5
A.1. Diagnosticul.....	5
A.2. Codul bolii (CIM 10):.....	5
A.3. Utilizatorii:	5
A.4.Obiectivele protocolului:	5
A.5. Elaborat: 2016	5
A.6. Revizuit: 2025	5
A.7. Data următoarei revizuirii: 2030.....	5
A.8. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:	5
A.9. Definițiile folosite în document.....	6
A.10. Epidemiologia bolii	6
B. PARTEA GENERALĂ	7
B.1. Nivel de asistență medicală primară.....	7
B.2. Nivelul de asistență specializată de ambulator	7
B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească	8
C.1. ALGORITMII DE CONDUIȚĂ	10
C.1.1. Algoritm de conduită al formei ușoare/moderate a Dermatomiozitei juvenile la pacienții cu diagnostic de novo și cei refractari.....	10
C.1.2. Algoritm de conduită al formei severe a Dermatomiozitei juvenile la pacienții diagnosticați de novo și cei refractari.....	11
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR	12
C.2.1. Arborele de clasificare pentru subgrupele de miopatii inflamatorii idiopatice.....	12
C.2.2 Clasificarea Dermatomiozitei juvenile [1,2,4,9,13].....	13
C.2.3 Factorii cauzali ai Dermatomiozitei juvenile [1,7,9]	13
C.2.4. Conduita pacientului cu Dermatomiozită juvenilă [1,13].....	14
C.2.4.1. Anamnestical	14
C.2.4.2. Examenul fizic	14
C.2.4.3. Investigații paraclinice	15
C.2.4.4. Determinarea gradului activității bolii	18
C.2.5. Diagnosticul [1]	18
C.2.5.1. Diagnosticul pozitiv	18
C.2.5.2. Diagnosticul diferențial.....	21
C.2.6. Criteriile de spitalizare a copiilor cu Dermatomiozită juvenilă [1,6]	22
C.2.7. Tratamentul [1,2,13]	22
C.2.7.1. Tratamentul medicamentos în Dermatomiozita juvenilă	22
C.2.7.2. Tratamentul nemedicamentos al Dermatomiozita juvenilă	24
C.2.8.Evoluția bolii	26
C.2.9. Supravegherea pacienților cu Dermatomiozita juvenilă [6,7]	26
C.2.10. Complicațiile Dermatomiozitei juvenile [7,13]	27
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI	28
D.1. Prestatori de servicii de AMP	28
D.2. Prestatori de servicii de AMSA	28
D.3. Prestatori de servicii de AMS	29
E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI.....	30
Anexa 1. FORMULARUL DE CONSULTAȚIE ȘI EVIDENȚĂ A COPILULUI CU DMJ LA MEDICUL REUMATOLOG PEDIATRU	31

Anexa 2. Scoruri utilizate în DMJ.....	32
Anexa 3. Fișa standardizată de audit pentru evaluarea implementării Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”.....	35
Anexa 4. Ghidul pentru părinți.....	36
BIBLIOGRAFIA.....	39

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

ACR	Colegiul Reumatologilor Americani
AINS	Antiinflamatoare nesteroidiene
ALAT	Alaninaminotransferaza
AMP	Asistența medicală primară
AMSA	Asistență medicală specializată de ambulator
AMS	Asistență medicală spitalicească
ASAT	Aspartataminotransferaza
CK	Creatinkinaza
CT	Computer tomografia
DMARD	Medicamente antireumatice cu acțiune lentă (de bază)
CMAS	Scorul de apreciere a miozitelor în copilărie
DMJ	Dermatomiozita juvenilă
ECG	Electrocardiografie
EcoCG	Ecocardiografia
EMG	Electromiografia
GC	Glucocorticoizi
HLA	Sistemul major de histocompatibilitate din <i>human leukocyte antigen system</i>
IC	Insuficiența cardiacă
IVIG	Immunoglobulinum intravenoasă
LDH	Lactatdehidrogenaza
LES	Lupus eritematos sistemic
MDAAT	Scorul de evaluare a activității miozitei (<i>Myositis Disease Activity Assessment Tool</i>)
MMF	Mycophenolatum mofetilum*
MMT	Scorul Testarea musculară manuală (<i>Manual Muscle Testing</i>)
MDȚC	Maladia difuză a țesutului conjunctiv
MTX	Methotrexatum
PCR	Proteina C – reactivă
PM	Polimiozita
RMN	Rezonanță magnetică nucleară
SVAD	Scala vizuală analogă a durerii
TNF	Factorul de necroză tumorală
USG	Ultrasonografie
VHB	Virusul hepatic B
VHC	Virusul hepatic C
VSH	Viteza de sedimentare a hematiilor

SUMARUL RECOMANDĂRILOR

1. Toți copiii cu suspiciune de miopatii inflamatorii idiopatice sunt referiți către un centru specializat.
2. Pacienții cu risc ridicat necesită referire imediată/urgentă către centru specializat, nivel terțiar.
3. Chestionarele de evaluare a maladiei sunt completate de către pacient/părinți și utilizate pentru evaluarea activității bolii în timpul diagnosticării și pe durata monitorizării maladiei.
4. La toți copiii cu DMJ este necesar de evaluat activitatea bolii (gradual de afectare a mușchilor, pielii, a organelor țintă) în mod regulat, standardizat, folosind instrumente precum Scorul de activitate al bolii.
5. Tuturor copiilor cu DMJ li se evaluează starea bolii cel puțin o dată pe an, folosind un scor standardizat, cum ar fi indicele de lezare musculară.
6. Toți pacienții cu DMJ sunt înregistrați într-un registru de evidență națională.
7. În absența semnelor cutanate și/sau a eșecului de a răspuns terapeutic conform așteptărilor, trebuie luate în considerare diagnostice alternative, inclusive miopatii și distrofii metabolice sau mitocondriale.
8. Pentru fiecare pacient la care se suspectează un diagnostic de dermatomiozită juvenilă, se va lua în considerare lista de investigații diagnostice recomandate.
9. Atât puterea musculară, cât și funcția musculară se testează în scop diagnostic prin aplicarea scorurilor validate, cum ar fi MMT și CMAS.
10. RMN-ul este utilizat în scop diagnostic și de monitorizare dinamică a DMJ.
11. O biopsie musculară trebuie efectuată în toate cazurile în care prezentarea DMJ este atipică; în special în absența erupțiilor cutanate/semne cutanate.
12. Dacă se efectuează o biopsie musculară pentru diagnosticarea DMJ, ar trebui utilizat un instrument standardizat de scor pentru biopsie DMJ pentru a cuantifica severitatea anomaliilor histologice.
13. Opinia histopatologică de specialitate este necesară pentru a defini caracteristicile inflamației în biopsia musculară în DMJ.
14. În cazurile în care RMN sau biopsia musculară nu este posibilă, intensitatea ecoului muscular crescut la ultrasonografia musculară (când este efectuată de un ecograf cu experiență) poate indica miozită.
15. Funcția de deglutiție trebuie evaluată în mod oficial la fiecare pacient. Evaluarea poate include o evaluare a terapiei de vorbire și limbaj, studii video de fluoroscopie/bariu.
16. La momentul diagnosticului sau apariției bolii, se efectuează capilaroscopia standardizată a pliului unghial. În timpul urmăririi, evaluarea capilarelor unghiilor trebuie efectuată în mod regulat.
17. EMG trebuie luată în considerare pentru a diferenția miopatia de neuropatie atunci când diagnosticul de DMJ este incert.
18. Toți pacienții cu DMJ trebuie să fie evaluați pentru implicare pulmonară de la momentul stabilirii diagnosticului.
19. Toți pacienții cu diagnostic de DMJ trebuie evaluați prin ecocardiografie și ECG. Pacienții cu risc deosebit de disfuncție cardiacă trebuie fie evaluați cardiac în mod repetat. Factorii de risc includ hipertensiunea arterială, boala activă la 1 an după diagnostic, sarcină mare de corticosteroizi pe termen lung sau boală activă cronică continuă.
20. Evaluarea calcinozei se efectuează la toți pacienții cu DMJ prin radiografii simple.
21. Recomandările de tratament sunt împărțite în 2 zone, cu diagrame de flux furnizate pentru a ghida luarea deciziilor clinice în tratamentul bolii ușoare/moderate sau severe la pacienții cu DMJ primar diagnosticați și refractari la tratament.
22. Spitalizarea se va efectua cu scop de stabilire a diagnosticului, în special la debut în caz de evoluție cu afectare organică sau de evoluție clinică atipică; prezența complicațiilor; necesitatea intervențiilor chirurgicale.
23. Recuperarea se face conform programelor existente în funcție de leziunile instalate.
24. Supravegherea are scop primar monitorizarea eficacității tratamentului administrat, evoluția bolii precum și prevenirea complicațiilor acestuia

PREFAȚĂ

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind Dermatomiozita juvenilă și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale. La recomandarea MS, pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul

Exemplu de formulare a diagnosticului: Dermatomiozită juvenilă clasică (rash heliotrop, papule Gottron, scăderea forței musculare, modificări EMG, creșterea nivelului enzimelor de degradare musculară), activitate moderată, evoluție subacută.

A.2. Codul bolii (CIM 10):

- M 33 Dermatomiozita
 - M 33.0 Dermatomiozita juvenilă
 - M 33.1 Alte forme de dermatomiozită
 - M 33.2 Polimiozita
- M 33.9 Dermatomiozita nespecificată
- L 94.4 Papule Gottron

A.3. Utilizatorii:

- Prestatorii serviciilor de AMP (medici de familie, asistente medicale de familie, medici pediatri)
- Prestatorii serviciilor de AMSA (medici pediatri, reumatologi-pediatri);
- Prestatorii serviciilor de AMS (secțiile de pediatrie ale spitalelor raionale, municipale; secția de reumatologie a IMSP IM și C – medici pediatri, medici reumatologi pediatri).

Notă: Protocolul, la necesitate, poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Obiectivele protocolului:

1. Majorarea numărului de copii cărora li s-a stabilit în prima lună de la debutul bolii diagnosticul de DMJ.
2. Îmbunătățirea calității examinării clinice și paraclinice a copiilor cu DMJ.
3. Sporirea calității tratamentului copiilor cu DMJ.
4. Majorarea numărului de copii cu DMJ supravegheați conform recomandărilor protocolului clinic național.

A.5. Elaborat: 2016

A.6. Revizuit: 2025

A.7. Data următoarei revizuirii: 2030

A.8. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:

Prenume, nume	Funcția, instituția
<i>Ninel Revenco</i>	dr. hab. șt. med., Șef Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Angela Cracea</i>	conf. univ., dr. șt. med., Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Vladimir Iacomî</i>	asist. univ., Departament Pediatrie, USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Rodica Eremciuc</i>	asist. univ., Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Silvia Foca</i>	dr. șt. med., medic pediatru-reumatolog, IMSP IM și C
<i>Livia Bogonovschi</i>	asist. univ., Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Olesea Grin</i>	medic pediatru-reumatolog, IM și C DCSI
<i>Olga Gaidarji</i>	asist. univ., Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”

Recenzent:

Prenume, numele	Funcția, instituția
Lucia Mazur-Nicorici	dr. hab. șt. med., prof. univ., Departamentul de medicină internă, USMF „Nicolae Testemițanu”

Protocolul a fost examinat, avizat și aprobat de:

Structura/instituția	Prenume, nume, funcția
Departamentul Pediatrie, USMF „Nicolae Testemițanu”	Ninel Revenco , dr. hab. șt. med., prof.univ., Șef Departament
Comisia științifico-metodică de profil Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”	Ninel Revenco , dr. hab. șt. med., prof.univ., președinte
Catedra de Medicină de familie, USMF „Nicolae Testemițanu”	Ghenadie Curocichin , dr. hab. șt. med., prof.univ., șef catedră
Catedra de Farmacologie și farmacologie clinică, USMF „Nicolae Testemițanu”	Bacinschi Nicolae , dr. hab. șt. med., prof.univ., șef catedră
Catedra de Medicină de laborator, USMF „Nicolae Testemițanu”	Anatolie Vișnevschi , dr. hab. șt. med., prof.univ., șef catedră
Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	Dragoș Guțu , director general
Compania Națională de Asigurări în Medicină	Ion Dodon , director general
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	Valentin Mustea , director
Consiliul de Experți al Ministerului Sănătății	Aurel Grosu , dr. hab. șt. med., prof.univ., președinte

A.9. Definițiile folosite în document

Dermatomiozita juvenilă reprezintă o afecțiune sistemică caracterizată prin inflamația nonsupurativă acută sau cronică a mușchilor striati și a tegumentelor [10]. Prezentarea DMJ este deosebită prin modificările tegumentare și musculare. Dermatomiozita juvenilă (DMJ) este cea mai frecventă miopatie inflamatorie pediatrică. Deși reprezintă doar 5% dintre bolile reumatice ale copilului, DMJ este considerată o afecțiune dificil de diagnosticat și de tratat, cu evoluție și prognostic imprevizibile [7].

A.10. Epidemiologia bolii

Incidența anuală a DMJ este estimată de la 1-3,5/mln/an cu mici diferențe între grupurile etnice [Hochberg, 2011]. Vârsta media la debutul bolii este 7 ani, dar DMJ poate debuta la o vârstă foarte fragedă (considerat factor de prognostic rezervat). DMJ este mai frecventă la fete, cu un raport F:M de 2,3:1.

Rata mortalității în DMJ a scăzut după introducerea tratamentului DMARD în DMJ. Actualmente, se estimează rata mortalității de aproximativ 1-2% din cazuri pe an.

La momentul actual date referitor la incidența DMJ în Republica Moldova nu sunt disponibile.

B. PARTEA GENERALĂ

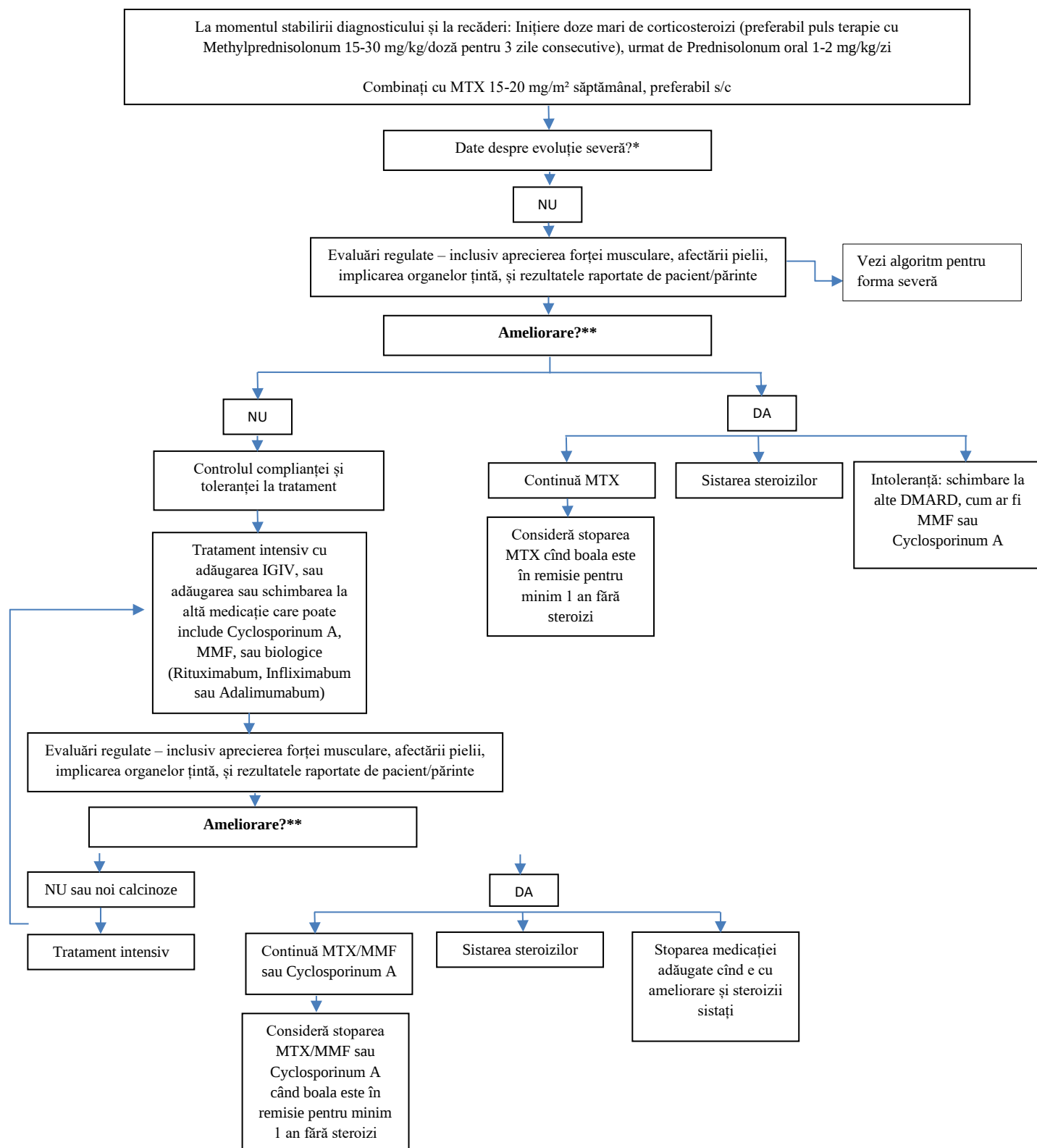
B.1. Nivel de asistență medicală primară		
Descriere	Motive	Pași
1. Diagnostic		
1.1. Evaluarea pacientului	Recunoașterea semnelor timpurii de DMJ este importantă pentru un diagnostic precoce și inițierea tratamentului în faza incipientă	Standard/Obligatori: - Anamneză (<i>casetele 4,5,6</i>) - Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (<i>caseta 7, anexele 1,2</i>) - Investigații de laborator și paraclinice (<i>Caseta 8, Tabelul 1</i>) - Referire la consultul medicului pediatru, reumatolog pediatru
1.2. Decizia asupra tacticii de tratament: staționar versus ambulatoriu	Alegerea corectă a tacticii de tratament asigură controlul eficient al bolii, previne complicațiile severe și crește șansele de recuperare completă.	Evaluarea criteriilor de spitalizare pentru pacientul cu DMJ (<i>caseta 13</i>)
2. Tratamentul	Permite controlul procesului inflamator, restabilirea forței musculare, prevenirea complicațiilor pe termen lung, prevenirea recidivelor, îmbunătățirea calității vieții.	Standard/Obligatori: - AINS - la adresarea primară și diagnostic confirmat (<i>caseta 15</i>) - Tratamentul medicamentos (<i>caseta 14</i>) - Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (<i>caseta 18</i>) - Criteriile de spitalizare (<i>caseta 13</i>)
3. Supravegherea	Permite monitorizarea stării generale, recunoașterea timpurie a semnelor de agravare sau efectelor adverse ale tratamentului, coordonarea cu medicii specialiști, consilierea continuă.	Standard/Obligatori: Supravegherea în baza programului elaborat de medicul pediatru reumatolog (<i>caseta 21</i>)
4. Recuperarea	Conform programelor recuperatoare existente, cât și recomandărilor medicilor specialiști cu scopul de refacere a forței musculare, prevenirea complicațiilor și reintegrarea în activități zilnice.	Standard/Obligatori: - Kinetoterapie - Fizioterapie - Tratament balneosanatorial - Consiliere psihologică.
B.2. Nivelul de asistență specializată de ambulator		
Descriere	Motive	Pași
1. Diagnostic		

1.1. Confirmarea diagnosticului de DMJ	Diagnosticul timpuriu și tratamentul administrat pot minimaliza durata bolii, micșora numărul pacienților cu afectări viscerale, și minimaliza numărul complicațiilor posibile în cadrul maladiei autoimune.	Standard/Obligativ: • Anamneza (casetele 4,5,6) • Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (<i>caseta 7, anexele 1,2</i>); • Investigații paraclinice pentru determinarea, activității bolii și supravegherea evoluției bolii, efectuarea diagnosticului diferențial (<i>casetele 8, 11, 20</i>); • Aprecierea indicațiilor pentru consultul specialiștilor: oftalmolog, gastroenterolog, dermatolog, nefrolog.
1.2. Decizii asupra tacticii de tratament: staționar versus ambulatoriu	Alegerea corectă a tacticii de tratament asigură controlul eficient al bolii, previne complicațiile severe și adaptează intervenția la nevoile medicale și sociale ale copilului, crescând șansele de recuperare completă.	• Aprecierea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 12</i>). • Elaborarea programului de tratament și supraveghere pentru nivelul de asistență medicală primară.
2. Tratamentul medicamentos și de reabilitare în condiții de ambulatoriu.	Scopul tratamentului este micșorarea activității bolii, creșterea abilităților funcționale și inducerea remisiei pe termen lung.	Standard/Obligativ: • AINS - la adresarea primară și diagnostic confirmat (<i>caseta 15</i>); • Glucocorticoizi (<i>caseta 16</i>) [după verificare în secțiile specializate reumatologie pediatică]; • Preparate antireumatice cu acțiune lentă (de bază) (DMARD) (<i>caseta 16</i>); (<i>caseta 16</i>) [după verificare în secția specializată reumatologie pediatică]; • Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (<i>caseta 18</i>).
3. Supravegherea	Supravegherea respectării tratamentului de fond cu monitorizarea eficacității și a reacțiilor adverse.	Controlul eficacității tratamentului de bază (<i>casetele 15,16,21</i>).
B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească		
Descriere	Motive	Pași
1. Spitalizare	• Diagnosticul timpuriu și tratamentul patogenetic va permite micșorarea duratei bolii și a numărului copiilor cu afectări ale organelor interne.	• Spitalizarea în secțiile de pediatrie și/sau SATI ale spitalelor raionale, municipale; secția de reumatologie a IMSP IM și C. • Criterii de spitalizare (<i>caseta 12</i>)

2. Diagnosticul		
2.1. Confirmarea diagnosticului de DMJ și evaluarea posibilelor afectări viscerale	Diagnosticul timpuriu al DMJ, tratamentul administrat va micșora durata bolii și numărul copiilor cu tulburări articulare și musculare.	Standard/Obligatori: • Anamneza (casetele 4,5,6) • Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (<i>caseta 7, anexele 1,2</i>); • Investigații paraclinice pentru determinarea, activității bolii și supravegherea evoluției bolii, efectuarea diagnosticului diferențial (<i>casetele 8,11,20</i>); • Aprecierea indicațiilor pentru consultul specialiștilor: oftalmolog, gastroenterolog, dermatolog, nefrolog, fizioterapeut, kinetoterapeut.
3. Tratament		
3.1. Tratamentul medicamentos și nemedicamentos în condiții de staționar.	Scopul tratamentului este micșorarea procesului inflamator, prevenirea complicațiilor din partea organelor interne și restabilirea abilității funcționale musculare.	Standard/Obligatori: (<i>caseta 13</i>): • AINS (<i>caseta 14</i>); • Glucocorticoizi (<i>caseta 15</i>); • Preparate antireumatice cu acțiune lentă (de bază) (DMARD) (<i>caseta 16</i>); • Tratamentul complicațiilor; • Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (<i>caseta 18</i>).
4. Externarea cu recomandările către nivelul primar pentru continuarea tratamentului și supraveghere	După stabilizarea stării pacientului și absenței complicațiilor acute, se va permite continuarea tratamentului și monitorizarea acestuia în condiții de ambulator, sub supravegherea medicului de familie.	Extrasul obligatoriu va conține: • Diagnosticul definitiv desfășurat; • Rezultatele investigațiilor și consultațiilor efectuate; • Recomandările pentru pacient; • Recomandările pentru reumatolog pediatru consultant.

C.1. ALGORITMII DE CONDUITĂ

C.1.1. Algoritm de conduită al formei ușoare/moderate a Dermatomiozitei juvenile la pacienții cu diagnostic de novo și cei refractari



C.1.2. Algoritm de conduită al formei severe a Dermatomiozitei juvenile la pacienții diagnosticați de novo și cei refractari

La momentul stabilirii diagnosticului și la recăderi: Inițiere doze mari de corticosteroizi (preferabil puls terapie cu Methylprednisolonum 15-30 mg/kg/doză pentru 3 zile consecutive), urmat de Prednisolonum oral 1-2 mg/kg/zi

Combinați cu MTX 15-20 mg/m² săptămânal, preferabil s/c

Date despre evoluție severă?*

DA

Consideră adăugarea sau schimbarea la Cyclophosphamidum* 500-1000mg/m² iv lunar pentru 3-6 luni (sau mai mult dacă este necesar) – alternativ intensificarea tratamentului utilizând opțiunile menționate mai jos

Evaluări regulate – inclusiv aprecierea forței musculare, afectării pielii, implicarea organelor țintă, și rezultatele

Ameliorare?***

NU

Intensifică tratamentul prin adăugare de Rituximabum sau schimbare la anti-TNF (Infliximabum/Adalimumabum) sau utilizarea terapiei combinate cu doze

Evaluări regulate – inclusiv aprecierea forței musculare, afectării pielii, implicarea organelor țintă, și rezultatele raportate de pacient/părinte

Ameliorare?***

NU

Controlul complianței și a toleranței la tratament

DA

Reduce lent/stopează medicația când boala este în remisie pentru minim 1 an fără steroizi

DA

Continuă MTX

Consideră stoparea MTX când boala este în remisie pentru minim 1 an fără steroizi

Sistarea steroizilor

Consideră stoparea Cyclophosphamidum* sau schimbarea la un DMARD alternativ

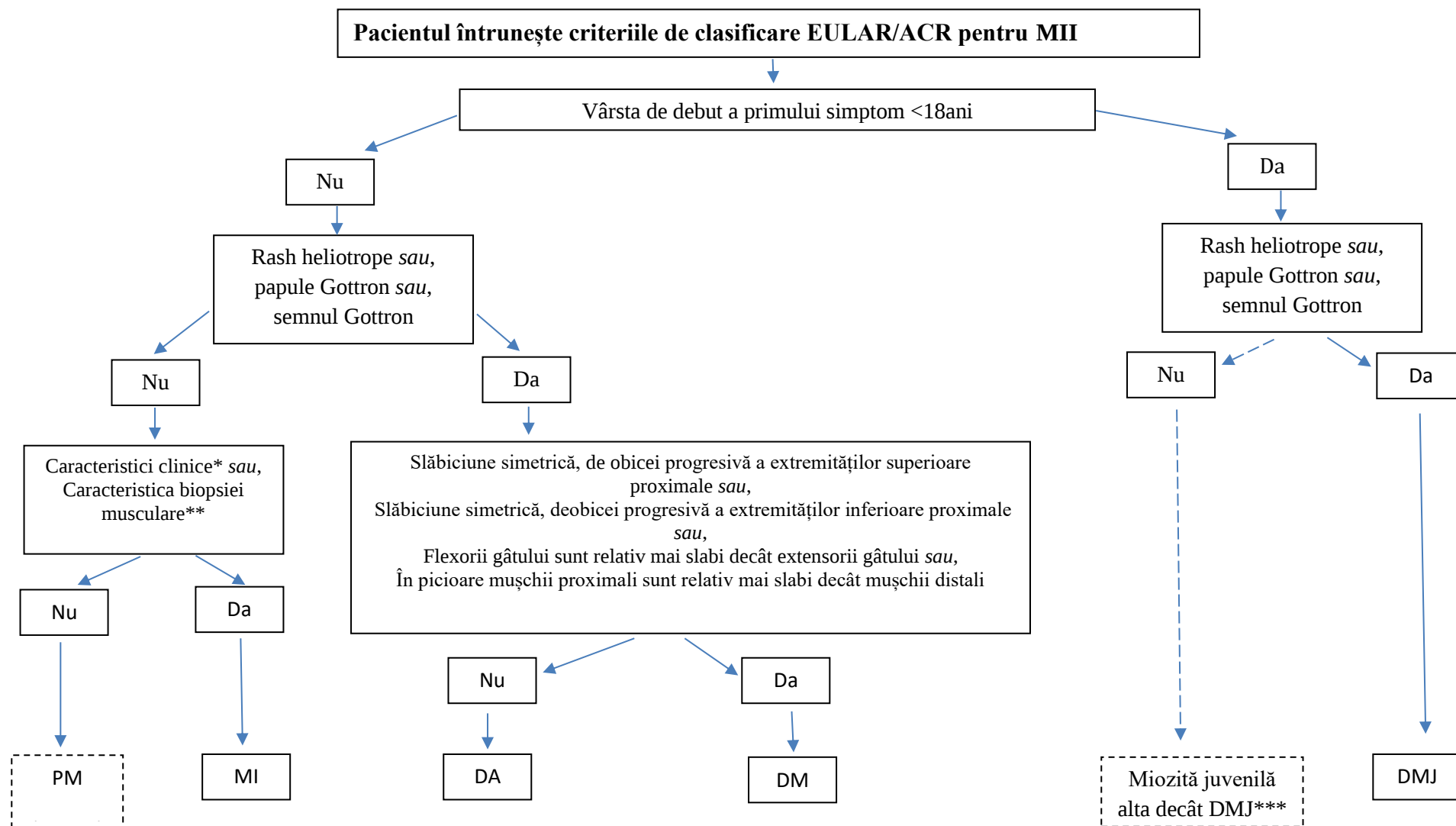
*așa cum ar fi implicarea organelor țintă/boală ulcerativă extensivă a pielii

** îmbunătățire bazată pe opinia clinică

MTX – Methotrexatum, MMF – Mycophenolatum mofetilum*, IGIV – Immunoglobulinum intravenoasă, DMARD – medicamente

C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Arborele de clasificare pentru subgrupele de miopatii inflamatorii idiopatice



Pacientul trebuie primar să întrunească criteriile pentru MII (probabilitatea MII $\geq 55\%$). Ulterior pacientul poate fi subclasificat conform arborelui. Subgrupa pacienților cu PM include pacienți cu MNMI. Pentru clasificarea MI, este solicitat una din următoarele, *slăbiciunea flexorilor degetelor și răspunsul la tratament: fără îmbunătățire, sau **biopsia musculară: vacuole marginate. *** Miozita juvenilă alta decât DMJ a fost stabilită în baza opiniei experților. MNMI și DM hipomiopatică au fost foarte puține pentru a permite subclasificare. DA, dermatomiozita amiotică; DM, dermatomiozita; MI, miozita cu incluziuni; MII, miopatie inflamatorie idiopatică; MNMI, miopatie necrotizantă mediată imun; DMJ, dermatomiozita juvenilă; PM, polimiozita

C.2.2 Clasificarea Dermatomiozitei juvenile [1,2,4,9,13]

Caseta 1. Clasificarea miopatiilor inflamatorii idiopatice (după Pearson):

- Tip I – polimiozita idiopatică primară
- Tip II – dermatomiozita idiopatică primară
- Tip III - dermato- sau polimiozita asociată cu malignități
- Tip IV – dermatomiozita sau polimiozita juvenilă
- Tip V - poli- sau dermatomiozita asociată cu alte boli ale țesutului conjunctiv
- Tip VI - miozita cu incluziuni
- Tip VII – miozita eozinofilică, miozita localizată nodulară, alte miozite

Caseta 2. Clasificarea miopatiilor inflamatorii idiopatice la copii (L. Rider, F. Miller, 1997)

1. Dermatomiozita juvenilă
2. Polimiozita juvenilă
3. Miozita în sindroamele încrucișate
4. Miozita mușchilor orbiculari și ochilor
5. Miozita în asociere cu neoplazii
6. Miozita în focar sau nodulară
7. Miozita proliferativă
8. Miozita cu incluziuni
9. Dermatomiozita fără miozită
10. Miozita eozinofilică
11. Miozita granulomatoasă

Caseta 3. Clasificarea DMJ

În funcție de prezentarea clinică sunt recunoscute câteva variante evolutive ale DMJ:

1. DMJ clasică;
 2. DMJ fără miozită;
 3. DMJ cu vasculopatie;
 4. DMJ în cadrul altor maladii difuze ale țesutului conjunctiv;
 5. Polimiozita.
- DMJ clasică – eritem caracteristic, ulcerații tegumentare, rash heliotrop, papule Gottron, keratodermie, slăbiciune musculară, dureri musculare, contracturi articulare, disfonie, dureri abdominale, dismotilitate gastrointestinală, mai târziu – calcinoză (apare la 1-2 ani de la debutul maladiei);
 - DMJ fără miozită – sunt manifestări preponderent din partea tegumentelor;
 - DMJ cu vasculopatie – varianta cea mai severă, sunt semnele vasculitei cu afectarea vaselor mici, manifestări tegumentare severe, manifestări din partea sistemului nervos central – halucinații, convulsii, tromboza vaselor tractului intestinal care se poate complica cu perforare intestinală, vasculopatie pulmonară (pneumotorax spontan), semne de pericol;
 - DMJ în asociere cu maladii reumatismale – LES, sclerodermia, artrita juvenilă;
 - Polimiozita – mai rară în perioada copilăriei – necesită efectuarea diagnosticului diferențiat cu alte miopatii, deseori urmează după o infecție virală, are evoluție cronică și este rezistentă la tratament.

C.2.3 Factorii cauzali ai Dermatomiozitei juvenile [1,7,9]

Caseta 4. Cauzele și factorii de risc în DMJ:

- Dermatomiozita este o boală mediată imun (implicarea imunității umorale și celulare), factori trigger se consideră a fi agenții infecțioși virali (Coxsackie B, Parvovirus B19, enterovirusii), bacterieni (unele specii de streptococi), non-infecțioși (D-penicilamina,

vaccinările, transplantul de măduvă) sau autoimuni, la un pacient cu susceptibilitate genetică. S-a demonstrat asocierea dermatomiozitei cu majorarea expresiei alelelor sistemului de histcompatibilitate - HLA-DQAI*0501 asociat cu HLA- DR 3, HLA-DQA1*0301 și HLA-DRB *0301.

- Dermatomiozita juvenilă poate fi asociată cu alte maladii ale țesutului conjunctiv – sclerodermia, lupus eritematos sistemic, boala mixtă a țesutului conjunctiv, sindrom Sjogren; mai rar cu artrita juvenilă idiopatică, poliarterita nodoasă și cu malignități.
- Expunerea prelungită la soare.

C.2.4. Conduita pacientului cu Dermatomiozită juvenilă [1,13]

Caseta 5. Pașii obligatorii în conduita pacientului cu DMJ

1. Stabilirea diagnosticului de DMJ timpuriu;
2. Investigarea obligatorie pentru determinarea gradului de activitate a bolii, determinarea implicării articulare, musculare, tegumentare, sistemice;
3. Stabilirea planului de tratament (individualizat) în funcție de gradul de activitate a bolii, durata maladiei, exprimării implicării sistemice;
4. Monitorizarea evoluției bolii, complianței la tratament, eficacității tratamentului.

C.2.4.1. Anamnestical [1,2,3,8,10]

Caseta 6. Recomandări în colectarea anamnesticalului la copil cu DMJ

- Evidențierea factorilor trigger posibili (agenți infecțioși, noninfecțioși ș.a.);
- Determinarea susceptibilității genetice;
- Debutul bolii;
- Simptomele de afectare cutanată;
- Simptomele de afectare musculară;
- Simptomele de afectare articulară;
- Simptomele de afectare sistemică ca manifestare a gradului procesului inflamator;
- Tratamentul anterior.

Istoricul bolii – Debut subacut, timp de 3-6 luni, fără o cauză determinată cu semne generale (stare febrilă cu dureri musculare, slăbiciune musculară progresivă).

Acuzele - În 92% sunt prezente acuze la dureri musculare proximale cu indurație musculară, 43-50% - mialgii, 25-28% disfagie (dificultate de înghițire, regurgitație nazală, aspirație pulmonară), 23% - artralгии, oboseală, redoare matinală, anorexie, disfonie, fenomen Raynaud.

Epidemiologic, fetițele sunt mai frecvent afectate în comparație cu băieții.

C.2.4.2. Examenul fizic [1,12,13]

Caseta 7. Regulile examenului fizic în DMJ

- **Semne nespecifice:** febră, poliadenopatie, pierdere ponderală, iritabilitate.
- **Evidențierea semnelor clinice cutanate ale DMJ:**
 - Rash (eritem) heliotrop (colorație violacee palpebrală și sau periorbitală cu edeme periorbitale și palpebrale); în zonele cu afectare prin vasculită severă pot apărea zone de hiperkeratoză, modificări prenecrotice, cicatrici (de obicei unghiul inferior al ochiului).
 - Edeme faciale;
 - Papule Gottron (leziuni violacee eritematoase descuamative pe fața dorsală a mâinilor în regiunea articulațiilor metacarpofalangiene și interfalangiene); mai rar la nivelul coatelor, genunchilor, foarte rar la nivelul maleolelor mediale și laterale. Gradul de exprimare a

papulelor depinde de gradul de hiperemie → hiperkeratoză → descuamarea → apariția modificărilor necrotice → formarea de cicatrici atrofile.

- Alopecia;
- Teleangiectazie;
- Eritem de altă localizare: eritemul feței localizat pe față, frunte, pavilionul urechii, bărbie etc; uneori amintește forma de „fluture” din LES. Leziune eritemodescuamativă la nivelul genunchilor, malelelor, feței, gâtului în zonele expuse la soare;
- Sindromul vasculitic manifestat prin livedo reticular, eritem palmar, ulcere trofice.

• **Evidențierea semnelor de afectare musculară în DMJ (se vor efectua MMT, CMAS, anexa 2):**

- Afectarea mușchilor scheletici manifestat prin slăbiciunea musculară simetrică cu interesarea musculaturii proximale a membrilor și flexorilor gâtului (cu greu copilul ridică scările, brațele, dificultăți în pieptănarea părului); mialgii spontane sau provocate de presiunea exercitată la palpație; senzație de edem și indurație musculară;
- Afectarea musculaturii respiratorii și de glutiție – disfagia, disfonia, modificarea timbrului vocii, dificultăți la deglutiție, reflux nazal cu risc de aspirație, insuficiență respiratorie.
- Distrofie musculară și contracturi în articulațiile mari.
- Calcinoza țesuturilor moi (depunerea cristalelor de hidroxiapatită-calcium în mușchi, țesutul adipos subcutanat și piele), debutează peste câteva luni sau ani de la stabilirea diagnosticului și oglindește activitatea bolii (se întâlnește mai frecvent la pacienții cu sindrom vascular pronunțat, și de 2 ori mai rar la pacienții cu evoluție recidivantă).
- Afectarea mucoaselor: cheilită angulară, stomatite, gingivite, glosite, implicarea mucoaselor tractului respirator și de altă localizare.

• **Evidențierea semnelor de afectare articulară:**

- Artralгии, limitarea mișcărilor în articulații, redoare matinală, artrita în evoluție cu dezvoltarea degetelor în formă de bambus, datorate pierderii elasticității cutanate.

• **Evidențierea semnelor de afectare a organelor interne în DMJ:**

- Cord – tahicardie, aritmie supraventriculară, cardiomiopatie dilatativă, pericardită, insuficiență cardiacă congestivă;
- Pulmoni – pneumonie aspirativă, insuficiență respiratorie restrictivă, mai rar afectare interstițială de tip alveolita fibrozantă.
- Gastrointestinal – esofagită, gastroduodenită, enterocolită, procese erozive, ulcere cu dureri abdominale și diaree (hemoragii oculte, melena, hematemeză), perforații, peritonite, hepatosplenomegalie;
- Afectarea sistemului nervos central – convulsii, depresie;
- Afectarea oculară – retinită, irită;
- Afectare renală

C.2.4.3. Investigații paraclinice [1,10,11]

Caseta 8. Teste pentru determinarea activității bolii și supravegherea evoluției bolii:

- Analiza generală a sângelui, VSH, PCR (proteina C reactivă), fibrinogenul;
- Analiza generală a urinei;

Teste și proceduri pentru determinarea implicării în proces a organelor interne și efectuarea diagnosticului diferențial:

- Biochimia serică– ALAT, ASAT, creatinkinaza, lactatdehidrogenaza, aspartataminotransferaza, alaninaminotransferaza; bilirubina .

- Anticorpii antinucleari (ANA) – pozitiv în 50-86%;
- Anticorpi specifici miopatiilor inflamatorii (Grupul MSA)
 - Anti-TIF1 (p155/140 TIF1-gamma) – asociat cu fotosensibilitate, papule Gottron, rash malar, rash tip V sau ”în eșarfă”, creșterea excesivă a cuticulei, ulcerații cutanate, și evoluția cronică sau polieciclică a bolii
 - Anti-NXP2 (MJ) – asociat cu crampe musculare, slăbiciune musculară pronunțată, disfonia, calcinoză, spitalizări frecvente, vârsta mică la debut, și rata scăzută a remisiilor la distanță de 2 ani
 - Anti-MDA5 (CADM-140) – asociat cu ulcerații orale și cutanate, maladie amiopatică, boală interstițială pulmonară (uneori rapid progresivă), artralгии/artrită, febră, scădere ponderală, adenopatie, și vârstă mai mare la stabilirea diagnosticului
 - Anti-sintetaze (Jo-1, PL-7, PL-12, alte aminoacil ARNt sintetaze) – asociate cu boala interstițială pulmonară, artralгии, slăbiciune musculară ușoară, ”mâinile mecanicului”, lipoatrofie, vârsta mai mare la debut
 - Anticorpi anti-SRP – asociat cu polimiozita (fără rash), debut sever, slăbiciuni musculare pronunțate distale, episoade de cădere, necroză la biopsie musculară, fenomen Raynaud, implicare cardiacă, ulcerații cutanate, valori CK înalte, spitalizări frecvente, utilizarea scaunului cu roțile, răspuns slab la tratament, evoluție cronică a maladiei.
 - Anti-Mi-2 (NuRD) – asociați cu rash malar, slăbiciune musculară pronunțată inclusiv faringiană (disfagie), edem, boală interstițială pulmonară (mai rar), mortalitate redusă.
 - Anti-HMGCR – asociat cu slăbiciune musculară severă proximală și distală, necroză la biopsia musculară, atrofie musculară, contracturi articulare, artralгии, disfagie, valori CK înalte, HLA DRB1*0701, răspuns slab la tratament și evoluție cronică.
 - Anti-SAE – foarte puține cazuri în miozita juvenilă pentru careva asociații clinice veridice

Investigații instrumentale:

- Examinarea radiologică a articulațiilor afectate;
- Ultrasonografia organelor interne;
- ECG: dereglări metabolice în miocard, tahicardie, afectarea conductibilității, extrasistole, micșorarea activității electrice a miocardului, modificări ischemice la nivel de mușchi cardiac;
- Radiografia pulmonilor: desen pulmonar intensificat, înfiltrate pulmonare, fibroză, pneumotorax, rar diafragma este localizată superior datorită parezei;
- Ecocardiografia: în miocardită dilatarea cavităților cordului, hipertrofia pereților ventriculilor și/sau a mușchilor papilari, micșorarea funcției de pompă a cordului, în pericardite îngroșarea sau subțierea foitelor pericardului;
- Rezonanța magnetică nucleară musculară (obligator, nivel B de recomandare)- depistarea timpurie a edemului și inflamației la nivel de mușchi;
- Electromiografia: modificări de tip miogen manifestat prin micșorarea amplitudinii și scurtarea potențialului de acțiune al fibrelor musculare, activitate spontană de tip fibrilații;
- Biopsia musculară: modificări de tip inflamator și degenerativ;
- Scintigrafia scheletică;
- Spirografia: dereglări restrictive pulmonare.

TABEL 1. INVESTIGAȚIILE DE LABORATOR ȘI PARACLINICE ÎN DMJ

Investigațiile de laborator și paraclinice	Semne sugestive pentru DMJ	AMP	AMSA	AMS
Analiza generală a sângelui	Determinarea gradului de activitate a procesului inflamator	O	O	O
VSH		O	O	O
Analiza generală a urinei	Pentru excluderea afectărilor renale	O	O	O
Proteina c-reactivă	Determinarea gradului de activitate a procesului inflamator	O	O	O
Fibrinogenul		O	O	O
Factorul reumatoid	Pentru diagnosticul diferențial		O	O
Biochimia serică (ALAT, ASAT, bilirubina totală și fracțiile ei, fosfataza alcalină, ureea, creatinina, proteina totală, creatin kinaza, aldolaza)	Pentru determinarea severității degradării musculare	R	R	O
Metode imunologice (determinarea titrului anticorpilor antinucleari specifici miozitei)	Confirmarea procesului autoimun		O	O
Electrocardiografia	Permite stabilirea dereglărilor de ritm și de conducere în cazul afectărilor	O	O	O
Ecocardiografia	Permite depistarea afectărilor cardiace prin miocardită, pericardită.		R	O
Rezonanța magnetică nucleară musculară (regim corp integru)	Necesară pentru diagnostic			O
Scintigrafia scheletică	Necesară pentru diagnostic			R
Electromiografia	Pentru diagnostic și diagnostic diferențial			O
Ultrasonografia organelor interne	Permite depistarea afectărilor organelor interne	R	R	O
Biopsia musculară	Necesară pentru diagnostic și diagnostic diferențial			O
Consultația medicilor specialiști: oftalmolog, neurolog, dermatolog, gastroenterolog, ortoped, fizioterapeutului, kinetoterapeutului.	Pentru efectuarea diagnosticului diferențial	R	O	O

O – obligatoriu; **R** – recomandabil

C.2.4.4. Determinarea gradului activității bolii [13]

Caseta 9. Gradele de severitate ale bolii

Gradul III (activitate înaltă)

- dermatită exprimată
- stază vasculară cu eritem palmar, plantar
- edem difuz al pielii, țesutului adipos subcutanat
- prezența sindromului articular
- slăbiciune musculară pronunțată, până la imobilizare, cu sindrom algic pronunțat și edem al mușchilor
- nivel înalt crescut al enzimelor degradării musculare
- manifestări de afectare viscerală: cardită, poliserozită, afectare pulmonară
- febră, subfebrilitate
- criza miopatică: cea mai gravă formă de afectare a mușchilor striati și netezi cu panmiozită necrotică: paralizie miogenă bulbară, paralizie respiratorie miogenă, insuficiență respiratorie restrictivă, poate surveni decesul.

Gradul II (activitate moderată)

- temperatură normală, subfebrilitate
- afectare tegumentară, musculară moderate
- nivel moderat crescut al enzimelor de degradare musculară, nivelul CK, ALAT uneori rămâne în limitele normei
- afectare viscerală ușoară

Gradul I (activitate minimală)

- temperatura normală
- rash heliotrop ușor exprimat
- slăbiciune musculară ușoară, apărută în urma efortului fizic, contracturi articulare patologice
- modificări ale timbrului vocii (disfonie)
- miocardită în focar
- indicii de laborator în limitele normei

C.2.5. Diagnosticul [1]

C.2.5.1. Diagnosticul pozitiv

Caseta 10. Criteriile preliminare de diagnostic pentru DMJ (după Bohan și Peter, 1975)	
Criteriu	Descriere
A. Slăbiciune musculară proximală	Slăbiciune musculară proximală simetrică a centurii scapulare și pelvine, flexorii anteriori ai gâtului care progresează în săptămâni sau luni cu sau fără disfagie sau implicarea mușchilor respiratori
B. Enzime musculare elevate	Creșterea nivelului seric al enzimelor musculo-scheletice – creatinkinaza, aspartat aminotransferaza, lactat dehidrogenaza și aldolaza
C. Schimbări miopatice pe electromiografie	Caracteristica miopatiei pe electromiografie (unități motorii mici și scurte, fibrilații, unde ascuțite pozitive, iritabilitate inserțională și descărcări repetitive de înaltă frecvență)
D. Biopsia musculară tipică	Biopsia musculară care demonstrează necroză, fagocitoză, regenerare, atrofie perifasciculară, exudat inflamator perivascular

E. Rash cutanat caracteristic	Modificări cutanate tipice: (1) Rash (eritem) heliotrop (eritem violaceu palpebral și edem periorbital) (2) Semnul Gottron: vasculita în regiunea articulațiilor cotului, metacarpofalangiene și interfalangiene proximale.
-------------------------------	---

Interpretarea:

	DMJ	Polimiozită
Diagnostic cert	E plus oricare 3 din A-D	Toate A-D
Diagnostic probabil	E plus oricare 2 din A-D	Oricare 3 din A-D
Diagnostic posibil	E plus oricare 1 din A-D	Oricare 2 din A-D

Caseta 11. Criteriile de clasificare pentru miopatiile inflamatorii idiopatice juvenile și a adultului după EULAR/ACR 2017

Variabila	Scorul		Definiția
	Fără biopsie musculară	Cu biopsie musculară	
Vârsta la debut			
Vârsta la debutul primului simptom legat de boală ≥ 18 ani și < 40 de ani	1,3	1,5	$18 \leq$ vârsta (ani) la debutul primului simptom legat de boală < 40 de ani
Vârsta la debutul primului simptom legat de boală ≥ 40 de ani	2,1	2,2	Vârsta (ani) la debutul primului simptom legat de boală ≥ 40
Slăbiciune musculară			
Slăbiciune musculară obiectivă, de obicei progresivă, a extremităților superioare proximale	0,7	0,7	Slăbiciune a extremităților superioare proximale definită prin testarea manuală musculară sau alte testări obiective ale forței, care este prezentă bilateral și este de obicei progresivă în timp
Slăbiciune musculară obiectivă, de obicei progresivă, a extremităților inferioare proximale	0,8	0,5	Slăbiciune a extremităților inferioare proximale definită prin testarea manuală musculară sau alte testări obiective ale forței, care este prezentă bilateral și este de obicei progresivă în timp
Flexorii gâtului sunt relativ mai slabi decât extensorii gâtului	1,9	1,6	Gradul forței musculare pentru flexorii gâtului este relativ scăzut față de extensorii gâtului definit prin testarea manuală musculară sau alte testări obiective ale forței
În picioare, mușchii proximali sunt relativ mai slabi decât mușchii distali	0,9	1,2	Gradul forței musculare pentru mușchii proximali a picioarelor este relativ scăzut față de mușchii distali a picioarelor definit prin testarea manuală musculară sau alte testări obiective ale forței
Manifestări cutanate			
Rash heliotrop	3,1	3,2	Plăci violete, violacee sau eritematoase deasupra pleoapelor sau în distribuție periorbitală, deseori asociate cu edem periorbital

Papule Gottron	2,1	2,7	Papule eritematoase spre violacee deasupra suprafețelor extensorii a articulațiilor care sunt uneori solzoase. Pot apărea deasupra articulațiilor degetelor de la mână, coatelor, genunchilor, maleolelor și degetelor de la picioare
Semnul Gottron	3,3	3,7	Macule eritematoase spre violacee deasupra suprafețelor extensorii ale articulațiilor, acestea nu sunt palpabile
Alte manifestări clinice			
Disfagia sau dismotilitatea esofagiană	0,7	0,6	Dificultate la înghițire sau dovadă obiectivă de motilitate anormală a esofagului
Măsurările de laborator			
Prezența anticorpilor Anti-Jo-1 (anti-histidil-ARNt sintetaza)	3,9	3,8	Testarea autoanticorpilor în ser efectuată teste standardizate și validate care arată rezultat pozitiv
Niveluri serice elevate a creatinkinazei (CK) sau lactat dehidrogenazei (LDH) sau alanin aminotransferazei (ALAT/ALT/SGPT)	1,3	1,4	Cele mai anormale valori testate în decursul maladiei (cel mai înalt nivel absolut al enzimei) peste limita superioară relevantă a normei
Particularitățile biopsiei musculare – prezența:			
Infiltrarea endomisială a celulelor mononucleare care înconjoară dar nu invadează miofibrilele		1,7	Biopsia musculară depistează celule mononucleare endomisiale aderând la sarcolemma fibrelor musculare sănătoase, non-necrotice, însă fără o clară invazie a fibrelor musculare
Infiltrarea celulelor mononucleare în perimisiu și/sau perivasculară		1,2	Celulele mononucleare sunt localizate în perimisiu și/sau localizate în jurul vaselor sanguine (fie în vasele perimisiului sau endomisiului)
Atrofie perifasciculară		1,9	Biopsia musculară depistează câteva rânduri de fibre musculare, care sunt mai mici în regiunea perifasciculară decât cele localizate central
Vacuole marginate		3,1	Vacuolele marginate apar albastrii prin colorație HE și roșietice prin colorație tricromă modificată Gomori

Interpretarea:

Diagnostic cert	Probabilitate $\geq 90\%$ (scor total $\geq 7,5$ fără biopsie musculară și $\geq 8,7$ cu biopsie)
Diagnostic posibil	Probabilitate $\geq 50\%$ și $< 55\%$ (scor minim de 5,3 fără biopsie și 6,5 cu biopsie)

C.2.5.2. Diagnosticul diferențial. [1,13]

Caseta 12. Diagnostic diferențial al miopatiilor inflamatorii			
Afecțiunea	Simptome comune	Deosebiri	Investigații suplimentare
PM	Slăbiciune musculară, disfagie	Se notează de 17 ori mai rar ca DMJ. Lipsesc modificările cutanate. Caracteristic slăbiciune a musculaturii proximale, distale a membrelor. Are o evoluție cronică, greu cedează la GC. PM în primul an de viață poate fi rezultatul infecției intrauterine.	Biopsie musculară
Miozita infecțioasă provocată de infecții virale, bacteriene, etc	Slăbiciune musculară, tabloul clinic din toxoplasmoză-similitudini cu DMJ	Miozita virală provocată de virusul gripal A, B, coxsackie B, cu o durată de 3-5 zile, însoțite de mialgii severe, febră, semne catarale. Restabilirea forței musculare are loc fără imunosupresive. Polimiozita stafilococică caracterizată prin numeroase abcese în mușchi, este însoțită de temperatură și reacție locală. Trichineloză este însoțită de febră, diaree, dureri abdominale, eozinofilie, edeme periorbitale, edemul mușchilor, mai frecvent a feței, gâtului, pieptului	Reacții imunoserologice
Miopatii neuromusculare (miodistrofia Duchenne, miastenia gravis, miotonia etc.)	Slăbiciune musculară	Lipsa modificărilor tegumentare. Miodistrofia Duchenne se deosebește prin progresarea lentă a slăbiciunilor musculaturii proximale, caracter genetic. Miastenia gravis caracteristic implicarea musculaturii oculare (ptoză, diplopie), și a musculaturii deglutiției. Cedează la administrarea colinergicilor	Analiza genetică, proba cu prozerină
Miozita din cadrul MDȚC	Slăbiciune musculară, creșterea nivelului feromonilor serici de degradare musculară	Simptomele MDȚC. La DMJ poate fi „fluturele” din LES, dar în acest caz eritemul nu are contur clar, și nu proieminează, Edemul periorbital și papulele Gottron sunt patognomonice pentru DMJ	Investigații imunoserologice, anti ADN, Sm, RNP, Scl 70
Osificarea heterotopică ectopică- miozita osificantă (boala Munchmeyer)	Calcificarea mușchilor	Boală genetică rară, autosomal dominantă, care se manifestă prin fibrozarea și calcificarea mușchilor osoși ce duce la imobilizare și invalidizare precoce. Procesul se începe cu	

		mușchii gâtului, spatelui ulterior cu cei ai membrelor	
Dermatomiozita secundară, din cadrul patologiei oncologice	Slăbiciune musculară, modificări tegumentare specifice, nespecifice pentru DMJ	Slăbiciunea musculară asimetrică. Manifestările tegumentare pot lipsi	CT, RMN a organelor interne toracice, abdominale, creierului
Endocrinopatiile (hipo-, hipertireoza, hipo-, hiperparatireoza, diabetul zaharat, miopatia steroidiană, boala Addison, acromegalia)	Slăbiciuni musculare	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DMJ. Simptomele patologiilor endocrinologice	Teste de laborator utilizate în endocrinologie
Miopatiile metabolice (bolile de stocaj, miopatiile mitocondriale)	Slăbiciuni musculare	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DMJ. Simptomele patologiilor genetice de stocaj	Diagnosticul genetic, nivelul lactatului etc.
Miopatiile toxice, medicamentoase	Slăbiciuni musculare	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DMJ.	Anamneză detaliată (administrarea preparatelor)

C.2.6. Criteriile de spitalizare a copiilor cu Dermatomiozită juvenilă [1,6]

Caseta 13. Criteriile de spitalizare a pacienților cu DMJ

- DMJ primar depistată sau adresare primară cu semne clinice clasice sau atipice de DMJ;
- Adresare repetată cu semne clinice de recădere a bolii (reapariția febrei, slăbiciunii musculare, rash-ului tipic în DMJ, apariția semnelor de implicare sistemică, non-responder la tratament AINS, necesitatea inițierii unui tratament remisiv);
- Apariția semnelor complicațiilor DMJ (semne ale afectării cardiace, renale, afectări oculare progresive);
- Imposibilitatea îngrijirii la domiciliu și îndeplinirii tuturor prescripțiilor medicale la domiciliu;
- În cazul rezistenței la tratament sau evoluție atipică a bolii pentru reevaluarea pacientului.

C.2.7. Tratamentul [1,2,13]

C.2.7.1. Tratamentul medicamentos în Dermatomiozita juvenilă

Caseta 14. Principiile de tratament DMJ

- Regim (cruțător cu evitarea eforturilor fizice excesive, în special în prezența afectării cardiace);
- Dieta: regim dietetic cruțător în vizorul sistemului gastrointestinal sau/și excluderea condimentelor. În disfagie dieta blândă cu alimente moi sau alimentația prin sonda nazogastrică. Alimentația parenterală poate fi necesară în DMJ cu vasculită gastrointestinală extensivă. În afectarea renală – hidratare adecvată.
- Tratamentul medicamentos:
 - Preparate AINS;
 - Glucocorticoizi pentru administrare sistemică;
 - Tratament remisiv;

- Tratamentul afectărilor cutanate și oculare (coordonat cu dermatologul și oftalmologul);
- Preparate antiagregante.

Caseta 15. Tratamentul medicamentos al DMJ cu preparate AINS

Sunt indicate pentru diminuarea durerilor musculare/articulare

Obligatoriu:

AINS:

- Naproxenum** (15 mg/kg/zi), de 2 ori, **sau**
- Ibuprofenum** (20-40 mg/kg/zi), de 3 ori, **sau**
- Diclofenacum** (2-3 mg/kg/zi), de 2 ori

Tratamentul cu antiagregante

Pentoxifyllinum-perfuzie intravenoasă în doză de 20mg pe an de viață în 24H în 2 prize, 10 zile.

După externare continuarea tratamentului cu preparate antiagregante per os la necesitate, individualizat.

Notă: Este necesară monitorizarea continuă a reacțiilor adverse la tratament cu AINS - vome, dispepsie, diaree, constipații, ulcer gastric, majorarea transaminazelor, hematurie, cefalee, micșorarea numărului trombocitelor, fotosensibilitate. Pacienții cu tratament îndelungat cu AINS (mai mult de 3-4 săptămâni) în mod obligatoriu necesită monitorizarea analizei generale a sângelui, creatininei, ureei și transaminazelor.

Caseta 16. Tratamentul medicamentos al DMJ cu glucocorticoizi

Glucocorticoizii sistemici se administrează la toți pacienții cu DMJ.

- **Prednisolonum** 1-2mg/kg/zi (în funcție de gradul exprimării procesului inflamator, atingerilor sistemice și răspuns la tratament) timp de o lună, după care se pot reduce treptat dozele în 2-3 luni până la doza de susținere care va fi menținută minimum 2 ani cu monitorizarea riscurilor corticoterapiei.
- **Methylprednisolonum** 15-30 mg/kg în puls-terapie (în gradul înalt al exprimării procesului inflamator, în prezența atingerilor sistemice, în vasculita severă, în disfagie, insuficiență respiratorie, miocardită și răspuns modest la tratament anterior). Puls-terapia poate fi precedată de plazmafereză (3-5 ședințe zilnice sau peste o zi). După 6 ore de plazmafereză – intravenos Methylprednisolonum 10-15 mg/kg.
- Răspunsul la glucocorticoizi poate fi lent în 8-12 săptămâni.

Caseta 17. Tratamentul medicamentos antireumatic de fond al DMJ (remisiv – DMARD)

La pacienții cu indici de severitate înalți, alți factori de risc (autoanticorpi mioziteici specifici sau asociați pozitivi)

Methotrexatum 10-25 mg/m²/săptămână, oral sau intramuscular în asociere cu Acidum folicum (5 mg/săptămână sau 1 mg zilnic – în afara zilelor de administrare de Methotrexatum).

Azathioprinum*– 1-3mg/kg/zi, fiind considerat mai efektiv ca MTX, în managementul miozitelor corticorezistente.

Hydroxychloroquinum – 3-6mg/kg/zi, în special la pacienții cu modificări tegumentare (rash).

Cyclophosphamidum* –0,75-1 g/m²/lună timp de 5-6 luni; pentru formele severe, refractare la opțiunile terapeutice existente. Cyclophosphamidum* este de obicei medicamentul de rezervă datorită efectelor sale secundare.

Cyclosporinum– 2-5mg/kg/zi – în cazurile refractare de DMJ. Durata tratamentului – 2-3 ani.

Mycophenolatum mofetilum*- 20 mg/kg/24h (doza maxim admisibilă 1000mg/24h), administrat la fiecare 12h. Indicat în cazuri refractare de DMJ, intoleranță la MTX, în managementul calcinozelor.

Immunoglobulinum- timpul de înjumătățire al terapiei cu imunoglobuline intravenoase (IVIG) este de 3 săptămâni; se administrează 1-2 g/kg doză unică, inițial fiecare 2 săptămâni, 5

doze, apoi cure lunare cu o durată de până la 2 ani. Modul de acțiune este prin inducerea autofagiei în celulele mononucleare din sângele periferic, reducând astfel producția de citokine inflamatorii. Immunoglobulinum este indicată în cazurile de eșec terapeutic și în cazurile de dependență terapiei cu glucocorticoizi. Utilizarea Immunoglobulinum pentru boala pulmonară interstițială nu este recomandată.

Tratamentul biologic, cu preparate anti TNF (Etanerceptum*, Infliximabum) și anticorpilor monoclonali (Rituximabum) actualmente în studiu (vezi www.clinicaltrials.gov)

Rituximabum- utilizat cu succes la copii cu DMJ cu eșec terapeutic la terapia de primă linie. Se recomandă o monitorizare atentă a nivelurilor serice de imunoglobuline G (IgG), mai ales în primul an de terapie, deoarece există o prevalență de 30–50% a hipogamaglobulinemiei; unii pacienți ar putea necesita terapie de substituție cu Immunoglobulinum.

Doza inițială: 1000 mg o dată la 2 săptămâni pentru două doze (administrare în ziua 1 și ziua 15)

Doza de întreținere: 1000 mg o dată la 6 până la 12 luni (doză alternativă mai mică de 500 mg la fiecare 6 până la 12 luni poate fi luată în considerare).

Adalimumabum: indicat la copii cu DMJ cu vârsta peste 13 ani; doza este de 40 mg, administrată subcutanat la două săptămâni, ca doză unică. răspunsul clinic este obținut, de regulă, în cursul a 12 săptămâni de tratament. Continuarea tratamentului trebuie reevaluată atent în cazul pacienților care nu răspund la tratament în timpul acestei perioade.

Infliximabum- Doza de Infliximabum este de obicei de 5 mg/kg IV (interval de doză 3-10 mg/kg). Orice variație față de doza standard ar trebui să fie sub recomandarea medicului pediatru-reumatolog. Pentru a optimiza tratamentul cu IFX la pacienții cu DMJ, monitorizarea terapeutică a medicamentelor ar putea fi benefică.

Terapia de inducție

Regimul de tratament constă de obicei în perfuzii intravenoase la 0, 2 și 6 săptămâni.

Terapie de întreținere

Perfuziile ulterioare se administrează la 4, 6 sau 8 săptămâni după aceea, în funcție de răspunsul clinic. Regimul exact va fi decis de specialist pediatru-reumatolog.

Tratamentul cu alte DMARD cum ar fi Methotrexatum, cu excepția cazului în care nu este tolerat, este de obicei continuat împreună cu Infliximabum.

Notă:

- Pentru monitorizarea posibilelor reacții adverse se va examina analiza generală a sângelui (monitorizată de 2 ori pe lună) și transaminazele (monitorizate o dată pe lună);
- În cazul rezistenței la tratament sau evoluție atipică a bolii, se va efectua reevaluarea pacientului în vederea prezenței altor maladii.
- La inițierea tratamentului se indică teste hepatice (ALAT, ASAT, fosfataza alcalină, proteinele serice, serologia pentru virusurile hepatice B și C);
- La pacienții cu teste hepatice anormale, infecție cronică cu VHB sau VHC se va întrerupe administrarea MTX.

C.2.7.2. Tratamentul nemedicamentos al Dermatomiozita juvenilă

Caseta 18. La recomandări speciale:

Tratamentul de reabilitare:

- Terapie ocupațională.
- Gimnastică curativă la domiciliu.
- Protecția musculară și articulară habituală.

Caseta 19 - Managementul DMJ conform recomandărilor medicinei bazate pe dovezi

Sursa, anul publicării	Tratament recomandat	Nivel de evidență	Grad de recomandare
Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis, Felicitas Bellutti Enders et al, 2016	Fotoprotecție	4	D
	Echipă multidisciplinară de specialiști în medicină, inclusiv un medic și o asistentă specializați în reabilitare	4	D
	La pacienții cu debut de DMJ se recomandă introducerea GC în doze mari (i/v sau p/os) în combinație cu MTX	1B	A
	Dozele mari de GC trebuie administrate oral sau i/v în formele moderate sau severe de DMJ	2A	B
	Dozele înalte de GC vor fi administrate i/v dacă sunt semne de malabsorbție	3	C
	Doza de GC se va sista la ameliorarea stării clinice a pacientului	4	D
	Adăugarea MTX sau a Cyclosporinum A duce la controlul mai sigur al maladiei comparativ cu Prednisolonum în monoterapie; profilul de siguranță favorizează combinația de Methotrexatum cu Prednisolonum	1B	A
	MTX va fi inițiat cu 15-20 mg/m²/săptămână (doza maximă absolută de 25 mg/săptămână), de administrat preferabil s/c la debutul bolii	4	D
	Immunoglobulinum i/v pot fi utilizate la pacienții cu hormonorezistență, în special în formele cu modificări proeminente ale tegumentelor	2B-4	C
	Mycophenolatum mofetilum* poate fi util în afectarea tegumentară și musculară (inclusiv calcinoze)	3	C
	Afectarea tegumentară continuă reflectă afectarea sistemică continuă astfel trebuie tratată prin sporirea imunosupresiei sistemice. Tacrolimus topic (0,1%)/ GC topici pot ameliora afectarea locală tegumentară, în special hiperemia simptomatică sau pruritul	4	D
	Pacienții ce nu tolerează Methotrexatum li se va administra	3	C

	alt preparat DMARD, inclusiv Cyclosporinum A sau Mycophenolatum mofetilum*		
	La pacienții cu forme severe (cum ar fi cu afectarea organelor țintă/afectare tegumentară ulcerativă extensivă se va lua în considerare administrarea de Cyclophosphamidum*.	3	C
	Terapia de depleție a celulelor B (Rituximabum) poate fi considerată adițională la cei cu maladie refractară. Clinicienii trebuie să fie conștienți că Rituximabum necesită pînă la 26 de săptămîni pentru a acționa.	1B	D
	Terapia Anti-TNF poate fi considerată în maladia refractară; Infliximabum sau Adalimumabum sunt de elecție față de Etanerceptum*	3	D
	La prezența dezvoltării sau instalării calcinozei, intensificarea terapiei imunosupresive.	3	C
	Nu există un nivel înalt de dovezi pentru timpul de stopare a terapiei. Sistarea tratamentului poate fi luată în considerație dacă pacientului i-a fost sistată terapia cu GC și acesta este în remisie pe MTX (sau DMARD alternativ) pentru minim 1 an	4	D

C.2.8.Evoluția bolii [1,6,7,9,13]

Caseta 20. Clasificarea evoluției după Spencer ș.a. (SUA, 1984):

- Evoluție monociclică (monocyclic course 40%)- fără recidive timp de 2-3 ani
- Evoluție policiclică (polycyclic course 10-15%)- cu recidive
- Evoluție cronic prolongată (prolonged chronic course 35-40%)- evoluție persistentă
- Evoluție ulcerativă (ulcerative course <10%)- vasculită exprimată cu manifestări tegumentare de tip ulcerativ.

C.2.9. Supravegherea pacienților cu Dermatomiozita juvenilă [6,7]

Caseta 21. Supravegherea copiilor cu DMJ

Pe parcursul spitalizării zilnic se va monitoriza temperatura corpului, pulsul, tensiunea arterială, tabloul auscultativ al cordului (în vederea afectării valvei aortice), statusul muscular și articular, palparea ganglionilor limfatici (determinarea evoluției limfadenopatiei);

Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu Vasculite primare sistice, de către medicul de familie:

- Periodic la intervale de 1-3-6 luni:
 - evaluarea forței musculare;

- evaluarea capacității funcționale articulare;
- analiza generală a sângelui;
- analiza generală a urinei;
- proteina C-reactivă;
- enzimele serice;
- examinarea oftalmologică;
- examinarea ecocardiografică și ECG în vederea excluderii sau depistării precoce a afectării cordului.
- Periodic, o dată pe an, la indicații:
 - radiografia articulară;
 - scintigrafia scheletică.

Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu DMJ de către medicul pediatru reumatolog:

- Controlul eficacității tratamentului la 14 și 28 zile după externare;
- Reevaluarea pacientului în vederea eficacității tratamentului DMARD și posibilelor reacții adverse – o dată în lună primele 4 luni, apoi o dată la 2 luni 12 luni;
- Cooperarea cu alte specialități - fizeoterapeut, oftalmolog, dermatolog.

Nota: În caz de apariție a semnelor de recădere a bolii, reacțiilor adverse la tratament, complicațiilor sau semnelor de atingere viscerală medicul de familie și specialistul reumatolog va îndrepta pacientul în secția specializată – reumatologie pediatrică republicană.

C.2.10. Complicațiile Dermatomiozitei juvenile [7,13]

Caseta 22. Complicațiile DMJ

- Calcinozele
- Lipodistrofia
- Acanthosis nigricans
- Sterilitatea
- Osteoporoza
- Cardiomiopatia dilatativă
- Fibroza pulmonară
- Pneumonia de aspirație
- Infarctizările intestinale
- Depresia și oscilațiile dispoziției
- Hemoragii intestinale și perforări
- Inflamarea calcinozelor

Caseta 23. Complicațiile cele mai frecvente în urma tratamentului DMJ

Afectarea tractului gastro-intestinal: sindromul dispeptic, gastrită, duodenită, boala ulceroasă, colită pseudomembranoasă;

- Afectarea toxică hepatică (hepatita), pancreatică (pancreatita), hematologică, a rinichilor;
- Acutizarea infecțiilor recurente (în cadrul tratamentului de bază – DMARD);
- Reacții alergice;
- Osteoporoza secundară.

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

D.1. Prestatori de servicii de AMP	Personal: • medic de familie; • asistent medical/asistentă medicală de familie • medic pediatru Aparataj, utilaj: • tonometru; • fonendoscop; • termometru; • pulsoximetru; • electrocardiograf; • oftalmoscop; • laborator clinic standard pentru determinarea: analizei generale a sângelui, analizei generale a urinei, creatininei și ureei serice, ALAT, ASAT, bilirubina totală și fracțiile ei, VSH, proteina C reactivă, fibrinogenul. Medicamente conform Normelor minime de dotare a trusei medicului de familie (Secțiunea 16, Anexă nr.1 „Norme de reglementare a Asistenței Medicale Primare din Republica Moldova” la Ordinul Ministerului Sănătății nr.695 din 13.10.2010) Medicamente pentru prescriere: • AINS: Naproxenum, Ibuprofenum, Diclofenacum • Glucocorticoizi: Prednisolonum, Methylprednisolonum • Methotrexatum
D.2. Prestatori de servicii de AMSA Instituțiile consultativ-diagnostice	Personal: • medic pediatru • medic pediatru reumatolog • asistent medical/asistentă medicală Aparataj, utilaj: • tonometru • fonendoscop • termometru; • pulsoximetru; • electrocardiograf • ecocardiograf • oftalmoscop • cabinet de diagnostic funcțional • cabinet radiologic • laborator clinic standard pentru determinarea: (analizei generale a sângelui, analizei generale a urinei, creatininei și ureei serice, ALAT, ASAT, LDH, CK, bilirubina totală și fracțiile ei, VSH, proteina C reactivă, fibrinogenul). Medicamente pentru prescriere: • AINS: Naproxenum, Ibuprofenum, Diclofenacum • Glucocorticoizi: Prednisolonum, Methylprednisolonum • Methotrexatum

D.3. Prestatori de servicii de AMS Secțiile de pediatrie ale spitalelor raionale, municipale; secția de reumatologie a IMSP IM și C	Personal: • medic pediatru • medic pediatru-reumatolog • asistent medical/asistentă medicală • medic în laborator • acces la consultația medicului neurolog, oftalmolog, ortoped, fizioterapeut, kinetoterapeut
	Aparataj, utilaj: • tonometru; • fonendoscop; • electrocardiograf; • ecocardiograf; • oftalmoscop; • cabinet de diagnostic funcțional; • cabinet radiologic; • tomograf computerizat; • rezonanța magnetică nucleară; • laborator clinic standard pentru determinarea: (analiza generală a sângelui, analizei generale a urinei, creatininei și ureei serice, ALAT, ASAT, LDH, CK, bilirubina totală și fracțiile ei, VSH, proteina C reactivă, fibrinogenul); • laborator imunologic; • laborator microbiologic; • laborator morfopatologic; • secție de fizioterapie și reabilitare prin metode fizice.
	Medicamente: • AINS: Naproxenum, Ibuprofenum, Diclofenacum; • Glucocorticoizi: Prednisolonum, Methylprednisolonum • Methotrexatum. • Mycophenolatum mofetilum* • Immunoglobulinum • Rituximabum • Adalimumabum • Infliximabum

E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr	Scopurile protocolului	Măsurarea atingerii scopului	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Majorarea numărului de copii cărora li s-a stabilit în prima lună de la debutul bolii diagnosticul de DMJ	Proporția copiilor cu diagnosticul de DMJ, cărora li s-a stabilit diagnosticul în prima lună de la debutul bolii	Numărul copiilor cu diagnosticul de DMJ, cărora li s-a stabilit diagnosticul în prima lună de la debutul bolii pe parcursul unui an x 100	Numărul total de copii cu diagnosticul de DMJ care se află la supravegherea pediatrului reumatolog
2.	Îmbunătățirea calității examinării clinice și paraclinice a copiilor cu DMJ	Proporția copiilor cu diagnosticul DMJ, cărora li s-a efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu conform recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă”	Numărul copiilor cu diagnosticul de DMJ, cărora li s-a efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu conform recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă” pe parcursul unui an x 100	Numărul total de copii cu diagnosticul de DMJ care se află la supravegherea pediatrului reumatolog
3.	Ameliorarea calității tratamentului copiilor cu DMJ	Proporția copiilor cu diagnosticul DMJ, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă”	Numărul copiilor cu diagnosticul DMJ, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă” pe parcursul unui an x 100	Numărul total de copii cu diagnosticul de DMJ care se află la supravegherea pediatrului reumatolog
4.	Creșterea numărului de copii cu DMJ supravegheați conform recomandărilor protocolului clinic național	Proporția copii cu diagnosticul de DMJ, care au fost supravegheați conform recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă”	Numărul copiilor cu diagnosticul DMJ, care au fost supravegheați conform recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă” pe parcursul unui an X 100	Numărul total de copii cu diagnosticul de DMJ care se află la supravegherea pediatrului reumatolog

**Anexa 1. FORMULARUL DE CONSULTAȚIE ȘI EVIDENȚĂ A COPILULUI CU DMJ LA
MEDICUL REUMATOLOG PEDIATRU**

DIAGNOSTICUL

(anul): luna Data debutului: (anul)..... (luna).....

Gradul și particularitățile afectării organelor interne _____

MONITORIZAREA DE LABORATOR

	DATA	DATA	DATA
VSH			
PCR			
Agentul patogen			
Fibrinogenul			
ALAT			
ASAT			
LDH			
CK			
Analiza generală a sângeului + trombocite			

ALTE TRATAMENTE ACTUALE (AINS/ GC)

Medicament	Doza	Data începerii (ZZ/LL/AAAA)	Data întreruperii (ZZ/LL/AAAA)	Observații (motivul întreruperii, reacții adverse, ineficiența, etc.)

TRATAMENTE DE BAZĂ URMATE ANTERIOR

(în cazul modificării dozelor se trece data începerii și data întreruperii fiecărei doze)

Medicament	Doza	Data începerii (ZZ/LL/AAAA)	Data întreruperii (ZZ/LL/AAAA)	Observații (motivul întreruperii, reacții adverse, ineficiența, etc.)

TRATAMENTUL DE BAZĂ ACTUAL

2. **Methotrexatum (MTX).** Puteți confirma că pacientul folosește continuu această doză de MTX?

DA NU

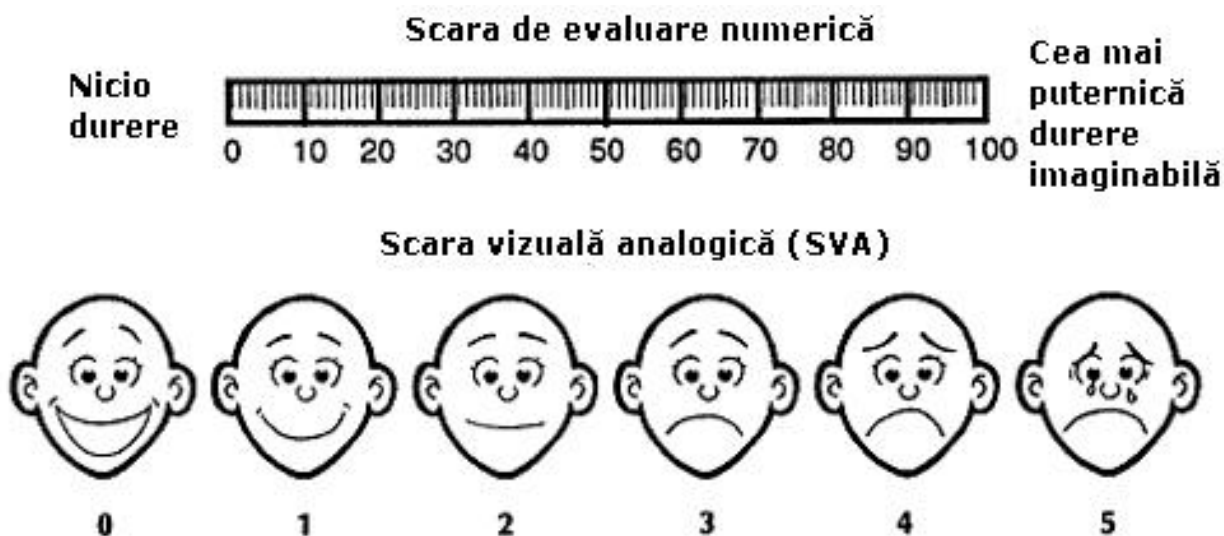
Doza actuală _____ Din data de (ZZ/LL/AAAA) _____

În caz de intoleranță MAJORĂ/CONFIRMATĂ (anexați documentele medicale) a MTX, furnizați detalii privitor la terapia de bază _____

	DATA	DATA	DATA
Examinarea oftalmologică			
Examinat de fizioterapeut			
Examinat de kinetoterapeut			
Alte probleme			

Anexa 2.Scoruri utilizate în DMJ:[1,5]

1.Scala vizuală analogă a durerii.



2. Aprecierea gradului activității miozitei: Myositis Disease Activity Assessment Tool (MDAAT), 2005:

Activitatea bolii: simptome constituționale	Ex. de scor maximal: oboseală severă și stare de rău general ce nu permite pacientului de a-și purta de grijă (imobilizare la pat)					Total
1. Pirexia: febră documentată >38°C	0	1	2	3	4	
2. Pierdere ponderală: neintenționată >5%	0	1	2	3	4	
3. Slăbiciuni/stare de rău general/letargie	0	1	2	3	4	
Activitatea bolii: simptome cutanate	Ex. de scor maximal: ulceratii a mușchilor, tendoanelor sau a oaselor; eritrodermă extensivă					
4. Ulcerații cutanate	0	1	2	3	4	
5. Eritroderma	0	1	2	3	4	
6. Paniculita	0	1	2	3	4	
7. Rash eritematos	0	1	2	3	4	
a. cu modificări secundare (eroziuni, modificări veziculobuloase sau necroză	0	1	2	3	4	
b. fără modificări secundare	0	1	2	3	4	
8. Rash heliotrop	0	1	2	3	4	
9. Papule Gottron	0	1	2	3	4	
10. Modificări capilare periunghiale	0	1	2	3	4	
11. Alopecie	0	1	2	3	4	
a. difuză	0	1	2	3	4	
b. focală, cu eritem	0	1	2	3	4	
12. Mâini de mecanic	0	1	2	3	4	

3. Testarea forței musculare -Manual Muscle Testing (Kendall, 1993):

	Funcția musculară		
În repaos	Nu se simt contracții musculare	0	0
	Vizibil/palpabil tendoanele tensionate, nu se văd contracții musculare	T	1
În mișcare	Mișcări în plan orizontal		
	Mișcări parțiale	1	2-
	Mișcări complete	2	2
	Mișcări antigravitaționale		
	Mișcări parțiale	3	2+
Test de poziție	Nu poate menține poziția fără presiuni adiționale	4	3-
	Menține poziția fără presiune	5	3
	Menține poziția cu o presiune ușoară	6	3+
	Menține poziția cu o presiune ușoară până la moderat	7	4-
	Menține poziția cu o presiune moderată	8	4
	Menține poziția cu o presiune moderată până la severă	9	5-
	Menține poziția cu o presiune severă	10	5

Scorul maximal pentru MMT este 80.

4.Scorul de apreciere a miozitelor în copilărie (CMAS): Scor total:din 52

Nume pacient **Data completării.....**

1.Ridicarea capului (flexia gâtului): Scor item....

0=abs 4=60-119 sec

1=1-9 sec 5= $\geq$ 2 min

2=10-29 sec Nr.sec.....

3=30-59 sec

2.Ridicarea piciorului/atingerea obiectului:

Scor item....

0=incapabil de a ridica piciorul

1=capabil de a ridica piciorul, incapabil de a atinge obiectul

2=capabil de a ridica piciorul și de a atinge obiectul

3.Durata menținerii piciorului ridicat:

Scor item....

0=abs 4=60-119 sec

1=1-9 sec 5= $\geq$ 2 min

2=10-29 sec Nr.sec.....

3=30-59 sec

4.Supinația/pronația: Scor item....

0=incapabil de a face mișcări

1=poate face mișcări de supinație/pronație, dar nu poate menține pronația

2=face mișcări de pronație/supinație ușor, menține pronația cu dificultate

3=mișcări libere, de rotire fără dificultăți

5.Ridicări- pentru fiecare reușită 1, incapabil 0:

Scor item....

Mâinile pe coapse, cu contrabalansare

Mâinile pe piept, cu contrabalansare

Mâinile în spatele capului, cu contrabalansare

Mâinile pe coapse, fără contrabalansare

Mâinile pe piept, fără contrabalansare

Mâinile în spatele capului, fără contrabalansare

6. Să stea în clinostatism Scor item....

0=incapabil

1=cu mari dificultăți, câteodată incapabil

2=dificil, dar poate menține poziția

3=fără dificultate

7.Ridicarea brațului/îndreptarea lui Scor item....

0=nu poate ridica brațele

1=poate ridica până la nivel acromioclavicular, dar nu poate duce mâna deasupra capului

2= poate ridica brațele drepte deasupra capului, însă coatele nu sunt în extensie.

3= poate ridica brațele drepte deasupra capului, astfel încât coatele sunt în întregime în extensie.

8.Ridicarea brațului: durata: Scor item....

0=abs 4= $\geq$ 60 sec

1=1-9 sec

2=10-29 sec Nr.sec.....

3=30-59 sec

9.Mișcările de la podea: Scor item....

Trecerea din poziția șezut în picioare-culcat

0= incapabil, copilul se teme măcar să încerce.

1=cu mare dificultate, doar cu suportul unui scaun

2=cu dificultate, fără ajutorul unui scaun, dar cu greu și cu manevre necontrolate.

3=fără dificultate

10.Manevre în 4 labe: Scor item....

0=incapabil de a se așeza din picioare în patru labe

1=cu greu își asumă și menține poziția în patru labe

2=poate menține această poziție, cu spatele drept și capul ridicat

(astfel încât să privească înainte) dar nu poate merge din această poziție

3=poate menține această poziție, cu capul ridicat și să meargă în patru

4=menține echilibrul în această poziție cu piciorul extins

11.Ridicarea de la podea (din poziția de așezare):

Scor item....

Trecerea de la poziția de așezare în picioare

0=incapabil, nici măcar cu suportul unui scaun

1= cu mare dificultate, doar cu suportul unui scaun, și cu sprijinul pe genunchi

2=dificultate moderată, nu are nevoie de suportul scaunului,

dar se sprijină pe genunchi

3=dificultate ușoară, nu are nevoie de mâini să se sprijine,

dar are dificultăți la ridicarea în picioare

4=fără dificultăți

12.Ridicatul de pe scaun: Scor item....

0=incapabil, nici măcar cu suportul de marginea scaunului

1= cu mare dificultate, doar cu suportul marginii scaunului,

și cu sprijinul pe genunchi

2=dificultate moderată, nu are nevoie de suportul scaunului,

dar se sprijină pe genunchi

3=dificultate ușoară, nu are nevoie de mâini să se sprijine,

dar are dificultăți la ridicarea în picioare

4=fără dificultăți

13.Ridicarea piciorului pe scaun: Scor item....

0=incapabil

1= cu mare dificultate, dar are nevoie să se sprijine de masa pentru examen sau de mâna examinatorului

2=dificultate moderată, nu are nevoie de mâna examinatorului pentru suport,

dar are nevoie să-și sprijine mâinile pe coapse/genunchi

3=fără dificultăți, nu are nevoie de nici un suport

14.Ridicarea obiectului: Scor item....

0=incapabil să se aplece și să ridice creionul de pe podea

1= cu mare dificultate, dar are nevoie să se sprijine cu mâinile pe coapse/genunchi

2=dificultate moderată, are nevoie doar de un suport ușor pe coapse/genunchi, manevră înceată

3=fără dificultăți efectuează manevra

Anexa 3. Fișa standardizată de audit pentru evaluarea implementării Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”		
Nr d/o	Domenii/ parametri evaluați	Codificarea rezultatelor
1	Denumirea IMSP evaluată prin audit	
2	Persoana responsabilă de completarea fișei	Nume, prenume, telefon de contact
3	Data de naștere a pacientului	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută
4	Mediul de reședință	urban=0; rural=1
5	Genul/sexul pacientului	masculin=1; feminin=2
6	Categoria Dermatomiozitei juvenile	Clasică [a] = 1; Fără miozită [b] = 2; Cu vasculopatie [c]=3; Din cadrul altor maladii difuze a țesutului conjunctiv [d]=4; Polimiozita [e]=5.
Internarea		
7	Data debutului simptomelor	DD: MM: AAAA, necunoscut=9
8	Data internării în spital	DD-LL-AAAA; necunoscut=9
9	Timpul/ora internării la spital	Timpul (HH: MM); necunoscut=9
10	Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu agravarea stării generale a copilului	a fost efectuat: nu = 0; da = 1
Diagnosticul		
10	Evaluarea semnelor critice clinice	a fost efectuată: nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
11	Anamneza	a fost efectuată: nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; dureri musculare proximale cu indurație musculară=2; mialgii=3; disfație=4; artralгии=5; oboseală=6; redoare matinală=7; anorexie=8; disfonie=10; fenomen Raynaud=11
12	Examenul fizic , incluzând evaluarea statutului funcțional	a fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; rash heliotrop=2; edeme faciale=3; papule Gottron=4; alopecia=5; teleangiectazie=6; eritem altă localizare=7; livedo reticular=8; eritem palmar=10; ulcere trofice=11; semne afectare musculară=12; semne afectare articulară=13, semne afectare organe interne=14
13	Investigații paraclinice	Au fost efectuate: nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; analiza generală a sângelui=2; analiza generală a urinei=3; proteina C reactivă=4; fibrinogenul=5; biochimia serică=6; radiografia articulațiilor afectate=7; ultrasonografia organelor interne=8; ECG=10; radiografia pulmonilor=11; rezonanța magnetică nucleară musculară=12; electromiografia=13; biopsia musculară=14; spirometria=15
14	Aprecierea gradului severității bolii	activitate minimală=1; activitate moderată=2; activitate înaltă a bolii=3;
15	Aprecierea factorilor de pronostic rezervat	a fost evaluat: nu = 0; da = 1; necunoscut= 9
16	Aprecierea factorilor de risc	au fost estimați: nu = 0; da = 1
Istoricul medical al pacienților		
17	Pacienții internați de urgență în staționar	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
18	Pacienții internați programat	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
Tratamentul		
19	Tratament antiinflamator până la internare	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
20	Tratament cu GC	nu = 0; da = 1 necunoscut = 9
21	Tratament de bază cu Methotrexatum	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
22	Alt tratament, dacă da de indicat preparatul	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
Externarea		
23	Data externării	Include data transferului la alt spital Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută

Anexa 4. Ghidul pentru părinți

CE ESTE DERMATOMIOZITA JUVENILĂ

- **Ce fel de boală este aceasta?**

Dermatomiozita juvenilă (DMJ) este o boală rară care afectează mușchii și pielea.

Dermatomiozita juvenilă (DMJ) aparține unei categorii de boli denumite "boli autoimune". De obicei, sistemul imunitar ne ajută să luptăm împotriva infecțiilor. În bolile autoimune, sistemul imunitar reacționează în mod diferit și devine hiperactiv în țesutul normal. Această reacție a sistemului imunitar cauzează inflamația, care determină tumefierea (umflarea) țesuturilor și poate duce la leziuni ale țesutului.

- **Cât este de frecventă?** DMJ este o boală rară la copii. Apariția bolii este estimată la aproximativ 4 cazuri la 1 milion de copii. Este ceva mai frecventă la fete decât la băieți.
- **Care sunt cauzele bolii? Este o boală care se moștenește? De ce copilul meu are această boală și poate ea fi prevenită?**

Cauza exactă a dermatomiozitei rămâne necunoscută. Cel mai important, nu există nimic ce ați fi putut face ca părinte pentru a preveni îmbolnăvirea cu DMJ a copilului dvs.

- **Este o boală contagioasă?** DMJ nu este infecțioasă și nu este nici contagioasă.
- **Care sunt principalele simptome?** Simptomele sunt diferite de la o persoană la alta. Majoritatea copiilor manifestă: **oboseala, dureri și slăbiciune musculară, dureri articulare și uneori tumefierea (umflarea) și rigiditatea articulară, erupții cutanate, calcinoza, durere abdominală sau dureri de burtă, afectarea plămânilor.**
- **Boala evoluează la fel la toți copiii?**

Severitatea bolii variază de la un copil la altul. Unii copii pot avea doar pielea afectată fără a manifesta hipotonie musculară (dermatomiozită fără miozită) sau cu hipotonie foarte ușoară, care poate fi identificată numai prin teste. Alți copii pot avea probleme cu multe părți afectate ale corpului: piele, mușchi, articulații, plămâni și intestine.

- **DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT**

- ✓ **Cum este diagnosticată boala? Ce teste trebuie făcute?**

Teste de sânge generale, biochimice, imune.

RMN, TC

Alte teste musculare: biopsii musculare, electromiografie.

Alte teste: ECG, EcoCG, radiografia toracică, USG abdomen

Tratamentul

DMJ este o boală care se poate trata. Nu există vindecare, dar scopul tratamentului este de a controla boala (atingerea remisiunii bolii). Tratamentul este adaptat nevoilor fiecărui copil în parte. Dacă boala nu este controlată, se pot produce leziuni ireversibile.

Pentru mulți copii, fizioterapia este un element important de tratament, unii copii și familiile lor având nevoie și de sprijin psihologic pentru a face față bolii și efectelor acesteia în viața lor de zi cu zi.

Care sunt mijloacele terapeutice?

Toate medicamentele acționează prin suprimarea sistemului imunitar, pentru a opri inflamația și a preveni producerea de leziuni ireversibile.

Corticosteroizii .Aceste medicamente sunt extrem de eficiente pentru controlul rapid al inflamației. Efectele secundare ale corticosteroizilor includ încetinirea creșterii, risc crescut de infecție, hipertensiune arterială și osteoporoză (subțierea oaselor). Corticosteroizii suprimă producerea steroizilor proprii de către organism (cortizol), ceea ce poate avea un impact fatal dacă medicația este oprită brusc. De aceea, oprirea tratamentului trebuie făcută lent treptat.

Methotrexatum .Este un medicament care necesită 6 – 8 săptămâni de tratament pentru a intra în acțiune și se administrează de obicei pentru o perioadă lungă de timp. Principalul său efect secundar este senzația de rău (greață) în jurul orei de administrare. Ocazional, pot apărea ulcerații la nivelul

gurii, căderea parțială a părului, o scădere a numărului de celule albe din sânge sau o creștere a enzimelor hepatice. Problemele hepatice sunt ușoare, dar pot fi agravate de consumul de alcool. Adăugarea de Acidum folicum sau Acidum folinicum* (o vitamină), diminuează riscul unor efecte adverse, în special asupra funcției hepatice.

Alte medicamente imunodepresive. Cyclosporinum, ca și Methotrexatum, se administrează de obicei pe termen lung. Efectele sale secundare cuprind: hipertensiune arterială, creșterea pilozității corporale, tumefierea gingiilor și probleme renale.

Mycophenolatum mofetilum*este utilizat, de asemenea, pe termen lung. Este de obicei bine tolerat. Principalele sale efecte secundare sunt dureri abdominale, diaree și un risc crescut de infecții.

Cyclophosphamidum* poate fi indicată în cazurile severe sau rezistente la tratament.

Kinetoterapie

Simptomele fizice obișnuite în DMJ sunt hipotonia musculară și redoarea articulară, simptome ce conduc la o reducere a mobilității și o scădere a rezistenței la efort fizic. Scurtarea mușchilor afectați poate duce la limitări ale mișcărilor. Aceste probleme pot fi ameliorate prin ședințe regulate de kinetoterapie. Kinetoterapeutul va învăța atât copilul, cât și părinții, o serie de exerciții de stretching (întindere) și tonifiere musculară.

Tratamente adjuvante

Se recomandă un aport corect de calciu și vitamina D, dezagregante.

Cât timp ar trebui să dureze tratamentul?

Durata tratamentului depinde de caracteristicile bolii la fiecare copil în parte. Acesta va depinde de modul în care DMJ afectează copilul. Majoritatea copiilor cu DMJ beneficiază de tratament pentru cel puțin 1-2 ani, dar unii copii vor avea nevoie de tratament pentru mai mulți ani.

• Controale :

Controalele regulate sunt foarte importante. La aceste vizite, vor fi monitorizate activitatea bolii și potențialele efecte secundare ale tratamentului.

• Prognosticul (aceasta înseamnă rezultatul pe termen lung pentru copil)

Evoluția bolii poate fi împărțită în 3 subtipuri:

DMJ cu o evoluție monociclică este definită printr-un singur episod de boală, care ajunge în remisie în primii 2 ani de la debut, fără recăderi;

DMJ cu evoluție policiclică: pot exista perioade lungi de remisiune (fără activitate a bolii, iar copilul se simte bine) alternând cu perioade de recidive, care apar, de multe ori, atunci când tratamentul este redus sau oprit;

Boală cronică activă: acesta este modelul evolutiv în care DMJ persistă în ciuda tratamentului (evoluție cronică intermitentă). Această ultimă categorie prezintă cel mai mare risc de apariție a complicațiilor.

• VIAȚA DE ZI CU ZI

Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului meu și a familiei mele?

O atenție majoră ar trebui să fie acordată impactului psihologic al bolii asupra copilului și familiei sale. O boală cronică cum este DMJ este o provocare dificilă pentru întreaga familie și, desigur, cu cât boala este mai gravă, cu atât este mai greu pentru pacient și familie să facă față acestei situații. O atitudine pozitivă din partea părinților pentru a sprijini și încuraja independența copilului cât mai mult posibil, în ciuda bolii, este extrem de valoroasă.

• Exercițiile și terapia fizică pot ajuta copilul meu?

Scopul exercițiilor și a terapiei fizice este de a permite copilului să participe în mod optim la toate activitățile vieții de zi cu zi și de a-și îndeplini toate rolurile sociale. Exercițiile și terapia fizică pot fi folosite pentru a încuraja o viață activă sănătoasă.

• Copilul meu poate face sport?

Practicarea sporturilor este un aspect esențial al vieții de zi cu zi a unui copil sănătos. Unul dintre principalele obiective ale terapiei fizice este de a permite copiilor să desfășoare o viață normală și să nu se considere diferiți de colegii lor. Sfatul general este de a permite pacienților să practice sportul pe care îl doresc, dar să fie sfătuiți să se oprească dacă au dureri musculare.

- **Copilul meu poate frecventa școala în mod regulat?**

Pentru copii, școala este echivalentă cu locul de muncă pentru adulți: un loc unde învață cum să devină persoane independente și de sine stătătoare ca individ. Părinții și profesorii trebuie să fie flexibili, pentru a permite copiilor să participe la activitățile școlare, într-un mod cât mai normal posibil.

- **Dieta poate ajuta copilul?**

Nu există dovezi care să indice că dieta poate influența evoluția bolii, dar se recomandă o dietă normală și echilibrată. Pentru un copil în creștere se recomandă o dietă sănătoasă, bine echilibrată cu proteine, calciu și vitamine suficiente.

- **Condițiile climatice pot influența evoluția bolii?**

Studii de cercetare actuale încearcă să găsească o relație între radiația UV și DMJ.

- **Poate copilul meu să fie vaccinat sau imunizat?**

Imunizările trebuie discutate cu medicul dumneavoastră, care va decide vaccinurile sigure și recomandabile pentru copilul dumneavoastră. Sunt recomandate mai multe vaccinări: tetanos, poliomielită prin injectare, difterie, pneumococ și antigripal prin injectare. Acestea sunt vaccinuri compozite non-vii, care sunt sigure pentru pacienții cărora li se administrează medicamente imunosupresive.

BIBLIOGRAFIA

1. BIJLSMA, J. EULAR Textbook on Rheumatic Diseases, First Edition. BMJ, 2012, pp.612-628
2. BIJLSMA, J. EULAR Textbook on Rheumatic Diseases, Second Edition. BMJ, 2015, pp.636-667
3. CHARI, G., LAUDE, T. A. Juvenile Dermatomyositis: A Review. *International Pediatrics*. vol. 15(1), 2000, pp.21-25
4. ENDERS, F. B. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Annals of Rheumatic Diseases*. vol. 76(2), 2017, pp.329–340. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-209247.
5. HUBER, A. A. Consensus Treatments for Moderate Juvenile Rheumatology Research Alliance Consensus Conference. *Arthritis Care & Research* Vol. 64(4), 2012, pp.546–553
6. KIM, H., HUBER, A.M., KIM, S. Updates on Juvenile Dermatomyositis from the Last Decade: Classification to Outcomes. *Rheumatic Disease Clinics of North America*. vol. 47(4), 2021, pp. 669-690. doi: 10.1016/j.rdc.2021.07.003.
7. LAXER, R. M., SHERRY, D. D., HASHKES, P.J. *Pediatric Rheumatology in Clinical Practice*, 2016, pp.31-60.
8. LUNDBERG, I. E. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Annals of Rheumatic Diseases*, vol. 76(12), 2017, pp.1955–1964. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211468.
9. OLDROYD, A., CHINOY, H. Recent developments in classification criteria and diagnosis guidelines for idiopathic inflammatory myopathies. *Current Opinion in Rheumatology*. vol. 30(6), 2018, pp. 606–613. doi: 10.1097/BOR.0000000000000549.
10. OLDROYD, A., LILLEKER, J., CHINOY, H. Idiopathic inflammatory myopathies - a guide to subtypes, diagnostic approach and treatment. *Clinical Medicine Journal of the Royal Colleges of Physicians London*. vol. 17(4), 2017, pp. 322–328. doi: 10.7861/clinmedicine.17-4-322.
11. ORCZYK, K. A New Outlook on Clinical Course of Juvenile Dermatomyositis – Experience of a Single Center. *International Journal of Pediatric Research*. 2015. ISSN: 2469-5769
12. REVENCO, N. *Pediatrie*. Ediția a II-a, 2020, pp.862-867
13. REVENCO, N., *Reumatologie pediatrică*. 2018, pp.135-144
14. VERMAAK, E. Current management of dermatomyositis, *International Journal of Clinical Rheumatology*. vol.7(2), 2012, pp.197–215
15. БАРАНОВА, А.А., Клинические рекомендации для педиатров. *Детская Ревматология*. Системные поражения соединительной ткани (Ювенильный дерматомиозит, Системная склеродермия). Москва, 2011, стр.113-128.