



**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA**

# **Dermatomiozita juvenilă**

## **Protocol clinic național**

**PCN-265**

**Aprobat prin ședința Consiliului de Experți al Ministerului Sănătății  
din 29.09.2016, proces verbal nr.3  
Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 938 din 30.11.2016  
cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”**

**Elaborat de colectivul de autori:**

<i><b>Nineli Revenco</b></i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i><b>Cracea Angela</b></i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i><b>Eremciuc Rodica</b></i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i><b>Olesea Grin</b></i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i><b>Bogonovschi Livia</b></i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

**Recenzenți oficiali:**

**Recenzenți oficiali:**

<b>Victor Ghicavii</b>	Comisia de specialitate a MS în farmacologie clinică
<b>Valentin Gudumac</b>	Comisia de specialitate a MS în medicina de laborator
<b>Ghenadie Curocichin</b>	Comisia de specialitate a MS în medicina de familie
<b>Vladislav Zara</b>	Agencia Medicamentului și Dispozitivelor Medicale
<b>Iurie Osoianu</b>	Compania Națională de Asigurări în Medicină
<b>Maria Cumpănă</b>	Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate

# CUPRINS

<b>ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT.....</b>	<b>3</b>
<b>PREFAȚĂ.....</b>	<b>3</b>
<b>A. PARTEA INTRODUCTIVĂ.....</b>	<b>4</b>
A.1. Diagnosticul.....	4
A.2. Codul bolii (CIM 10).....	4
A.3. Utilizatorii.....	4
A.4. Scopurile protocolului.....	4
A.5. Data elaborării protocolului.....	4
A.6. Data următoarei revizuirii.....	4
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și persoane care au participat la elaborarea protocolului ...	5
A.8. Definițiile folosite în document.....	6
A.9. Informația epidemiologică.....	6
<b>B. PARTEA GENERALĂ.....</b>	<b>7</b>
B.1. Nivel de asistență medicală primară.....	7
B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulator (reumatolog).....	8
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească.....	9
<b>C.1. ALGORITMI DE CONDUIȚĂ.....</b>	<b>11</b>
C 1.1. Managementul miopatiilor inflamatorii.....	11
<b>C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR.....</b>	<b>12</b>
C.2.1. Clasificarea DMJ.....	12
C.2.2. Factorii de risc.....	13
C.2.3. Conduita pacientului cu DMJ.....	13
C.2.3.1. Anamneza.....	13
C.2.3.2. Examenul fizic.....	13
C.2.3.3. Investigațiile paraclinice.....	14
C.2.3.4. Determinarea gradului activității bolii.....	18
C.2.4. Diagnosticul.....	18
C.2.5.6. Diagnosticul pozitiv.....	18
C.2.5.8. Diagnosticul diferențial.....	19
C.2.5. Criterii de spitalizare a copiilor cu DMJ.....	20
C.2.6. Tratamentul DMJ.....	21
C.2.6.1. Tratamentul medicamentos în DMJ.....	21
C.2.6.1. Tratamentul nemedicamentos în DMJ.....	22
C.2.7. Evoluția bolii.....	24
C.2.8. Supravegherea pacienților cu DMJ.....	24
C.2.9. Complicațiile DMJ.....	25
<b>D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL.....</b>	<b>26</b>
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară.....	26
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu.....	26
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secțiile de reumatologie ale spitalelor republicane.....	27
<b>E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI.....</b>	<b>28</b>
<b>ANEXE.....</b>	<b>29</b>
Anexa 1 .Formular de consultație și evidență a copilului cu DMJ la pediatru reumatolog.....	29
Anexa 2. Scoruri utilizate în DMJ.....	31
Anexa 3. Informație pentru părinți.....	33
Anexa 3. FIȘA STANDARTIZATĂ DE AUDIT.....	34
<b>BIBLIOGRAFIE.....</b>	<b>35</b>

## ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

ACR	Colegiul Reumatologilor Americani
AINS	Antiinflamatoare nesteroidiene
ALAT	Alaninaminotransferaza
AMP	Asistența medicală primară
ASAT	Aspartatamino transferaza
CK	Creatinkinaza
CT	Computer tomografia
DMARD	Antireumatice specifice de bază
DMJ	Dermatomiozita juvenilă
ECG	Electrocardiografie
ECHO	Ecocardiografia
GCS	Glucocorticosteroizi
HLA	Sistemul major de histocompatibilitate din <i>human leukocyte antigen system</i>
IC	Insuficiența cardiacă
IVIG	Imunoglobulina intravenoasă
LDH	Lactatdehidrogenaza
LES	Lupus eritematos sistemic
MDAAT	Scorul <i>Myositis Disease Activity Assessment Tool</i>
MMT	Scorul <i>Manual Muscle Testing</i>
MDȚC	Maladia difuză a țesutului conjunctiv
MTX	Metotrexat
PCR	Proteina C - reactivă
PM	Polimiozita
RMN	Rezonanță magnetică nucleară
SVAD	Scala vizuală analogă a durerii
TNF	Tumor necrosis factor
USG	Ultrasonografie
VHB	Virusul hepatic B
VHC	Virusul hepatic C
VSH	Viteza de sedimentare a hematiilor

### 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: Dermatomiozită juvenilă

**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:

- Oficiile medicilor de familie (medici de familie și asistentele medicilor de familie);
- Centrele de sănătate (medici de familie);
- Centrele medicilor de familie (medici de familie);
- Centrele consultative raionale (pediatri, reumatologi);
- Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, pediatri, reumatologi);
- Secția de Reumatologie al IMSP IM și C.

### A.4. Scopurile 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.



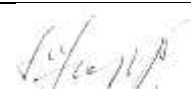


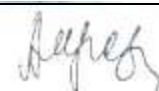
### A.5. Data elaborării protocolului: 2016



### A.6. Data următoarei revizuirii: 2018

### A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:

<i>Numele</i>	<i>Funcția</i>
Nineli Revenco	Profesor universitar, doctor habilitat în științe medicale, Director Departament Pediatrie Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”; Vicedirector cercetare, inovare și transfer tehnologic IMSP IM și C, specialist principal MS RM
Angela Cracea	Asistent universitar, Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
Rodica Eremciuc	Asistent universitar, Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
Olesea Grin	Secundar clinic, reumatologie pediatrică, Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
Livia Bogonovschi	Doctorand, Departament Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”

### Protocolul a fost discutat, aprobat și contrasemnat:

<b>Denumirea instituției</b>	<b>Persoana responsabilă – semnătura</b>
Departamentul Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”	
Comisia Științifico-Metodică de profil „Pediatrie și neonatologie”	
Comisia Științifico-Metodică de profil Reumatologie	
Asociația medicilor de familie	
Agencia Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	
Consiliul de experți al Ministerului Sănătății	

Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	

#### A.8. Definițiile folosite în document

**Dermatomiozita juvenilă** reprezintă o afecțiune sistemică caracterizată prin inflamația nonsupurativă acută sau cronică a mușchilor striati și a tegumentului [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 posedă o reputație temută în rândul pediatrilor, fiind considerată o afecțiune dificil de diagnosticat și de tratat, cu evoluție și prognostic imprevizibile [7].

#### A.9. 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, deși DMJ poate debuta la o vârstă foarte fragedă – factor de prognostic rezervat. DMJ este mai frecventă la fete, cu un raport F:M de 2,3:1, însă cu o frecvență mai mică la copilul mic.

Rata mortalității a scăzut marcant după implimentarea tratamentului DMARD în managementul DMJ. Actualmente, se estimează rata mortalității de aproximativ 1-2% din cazuri.

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

## B.PARTEA GENERALĂ

<i>B.1. Nivel de asistență medicală primară</i>		
Descriere	Motivele	Pașii
<b>1. Diagnostic</b>		
<b>1.1. Evaluarea pacientului</b>	Recunoașterea semnelor precoce de DMJ.	<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Anamneză (casetele 4,5,6)</li> <li>Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (casetă 7, anexele 1,2);</li> </ul>
<b>1.2. Decizia asupra tacticii de tratament: staționar/ambulatoriu</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>Evaluarea criteriilor de spitalizare pentru pacientul cu DMJ (casetă 12)</li> </ul>
<b>2. Tratament</b>		
<b>2.1. Tratamentul</b>		<b>Obligatoriu (casetă 13):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>AINS - la adresarea primară și diagnostic confirmat (casetă 14).</li> <li>Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (casetă 17).</li> </ul>
<b>3. Supravegherea</b>		<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Supravegherea în baza programului elaborat de pediatru reumatolog (casetă 21).</li> </ul>
<b>4. Recuperarea</b>		<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Conform programelor recuperatoare existente, cât și recomandărilor medicilor specialiști;</li> <li>Tratament sanatorial.</li> </ul>

<i>B.2. Nivelul consultativ specializat (reumatolog)</i>		
Descriere	Motivele	Pașii
<b>1. Diagnostic</b>		
<b>1.1. Confirmarea diagnosticului de DM</b>	Diagnosticul precoce și tratamentul administrat din start, cât și aprecierea necesității în tratament specific, cu administrarea lui, ceea ce poate minimaliza durata bolii, micșora numărul pacienților cu afectări viscerale, minimalizarea numărului complicațiilor posibile în cadrul maladii autoimune.	<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Anamneza (casetele 4,5,6)</li> <li>Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (casetă 7, anexele 1,2);</li> <li>Investigații paraclinice pentru determinarea, activității bolii și supravegherea evoluției bolii, efectuarea diagnosticului diferențial (casetele 8, 11, 20);</li> <li>Aprecierea indicațiilor pentru consultul specialiștilor: oftalmolog, gastroenterolog, dermatolog, nefrolog.</li> </ul>

<b>1.2. Decizii asupra tacticii de tratament: staționar versus ambulatoriu</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aprecierea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 12</i>).</li> <li>• Elaborarea programului de tratament și supraveghere pentru nivelul de asistență medicală primară.</li> </ul>
<b>2. Tratament</b>		
<b>2.1. Tratamentul medicamentos și de reabilitare în condiții de ambulatoriu.</b>	Scopul tratamentului este prevenirea reacției autoimune induse și menținerea abilităților funcționale musculoscheletale.	<b>Obligatori</b> ( <i>caseta 12</i> ): <ul style="list-style-type: none"> <li>• AINS - la adresarea primară și diagnostic confirmat (<i>caseta 14</i>);</li> <li>• Glucocorticosteroizi (<i>caseta 15</i>) [<i>după verificare în secțiile specializate reumatologie pediatrică</i>];</li> <li>• Preparate antireumatice de bază (<i>caseta 16</i>) [<i>după verificare în secția specializată reumatologie pediatrică</i>];</li> <li>• Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (<i>caseta 17</i>).</li> </ul>
<b>3. Supravegherea</b>		
<b>3.1. Supravegherea</b>	Supravegherea tratamentului de bază, AINS – eficacitatea, reacțiile adverse.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Controlul eficacității tratamentului de bază (<i>casetele 15,16,21</i>).</li> </ul>

### *B.3. Nivelul de staționar*

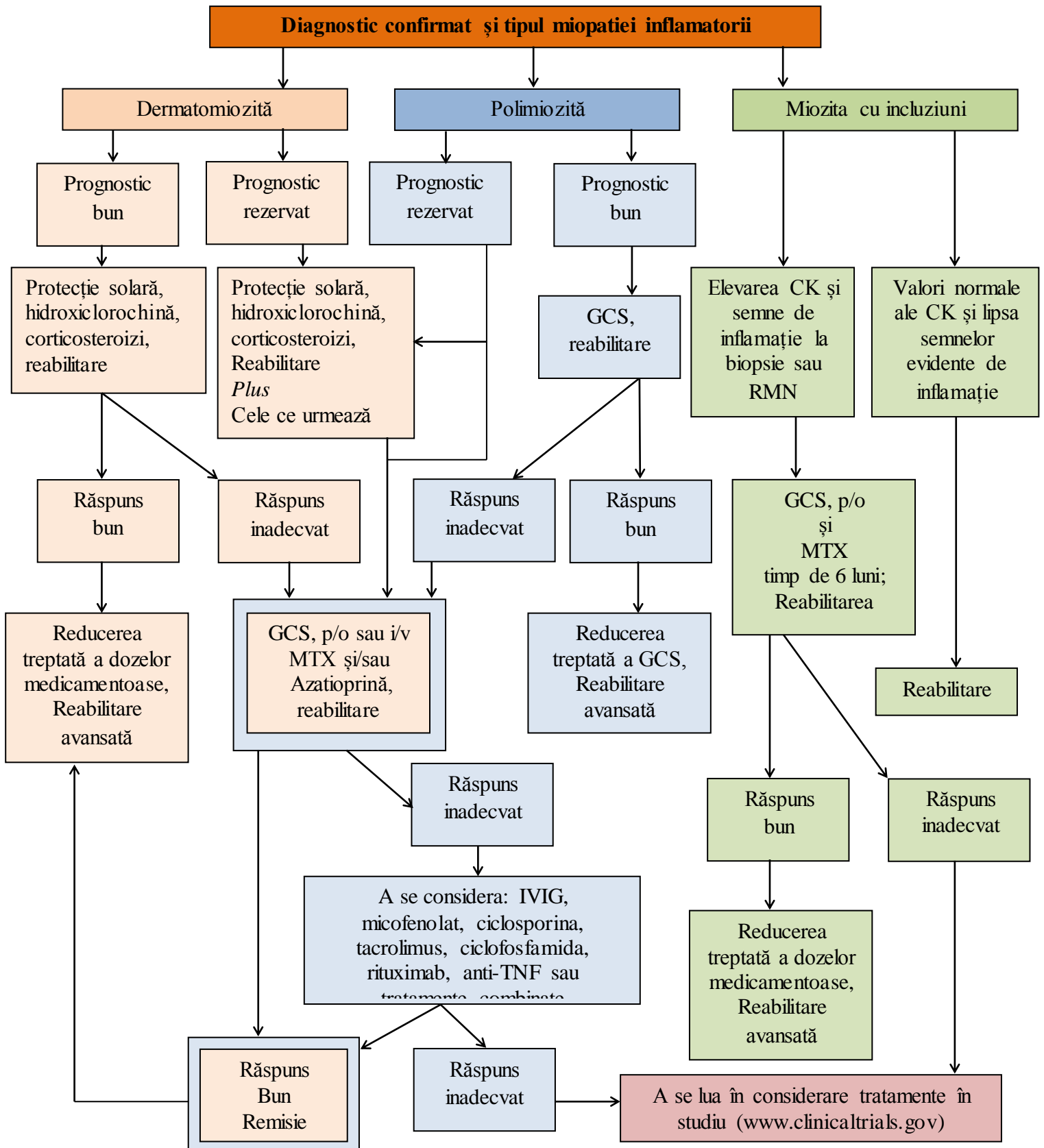
Descriere	Motivele	Pașii
<b>1. Spitalizare</b>		
<b>1. Spitalizare</b>	Diagnosticul precoce și tratamentul administrat din start, cât și aprecierea necesității în tratament de bază va permite minimalizarea duratei bolii și micșorarea numărului copiilor cu afectări viscerale prin proces autoimun indus.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Spitalizarea în secțiile de reumatologie pediatrică a spitalelor republicane.</li> <li>• Criterii de spitalizare (<i>caseta 12</i>)</li> </ul>
<b>2. Diagnosticul</b>		
<b>2.1. Confirmarea diagnosticului de DMJ și evaluarea posibilelor afectări viscerale</b>	Diagnosticul precoce al DMJ, tratamentul administrat din start va minimaliza durata bolii și micșora numărul copiilor cu dizabilități articulare și musculare.	<b>Obligatori</b> : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anamneza (<i>casetele 4,5,6</i>)</li> <li>• Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (<i>caseta 7, anexele 1,2</i>);</li> <li>• Investigații paraclinice pentru determinarea, activității bolii și supravegherea evoluției bolii, efectuarea diagnosticului diferențial (<i>casetele 8,11,20</i>);</li> <li>• Aprecierea indicațiilor pentru consultul specialiștilor: oftalmolog, gastroenterolog, dermatolog, nefrolog.</li> </ul>



<b>3. Tratament</b>		
<b>3.1. Tratamentul medicamentos și nemedicamentos în condiții de staționar.</b>	Scopul tratamentului este combaterea procesului inflamator, prevenirea sau combaterea reacției autoimune induse, tratamentul atingerilor viscerale și menținerea abilităților funcționale articulare.	<b>Obligatoriu (caseta 13):</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• AINS (caseta 14);</li> <li>• Glucocorticosteroizi (caseta 15);</li> <li>• Preparate antireumatice de bază (DMARD) (caseta 16);</li> <li>• Tratamentul complicațiilor</li> <li>• Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (caseta 17).</li> </ul>
<b>3. Externarea</b>		
<b>3.1. Externarea cu recomandările către nivelul primar pentru continuarea tratamentului și supraveghere</b>		Extrasul <b>obligatoriu</b> va conține: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnosticul definitiv desfășurat;</li> <li>• Rezultatele investigațiilor și consultațiilor efectuate;</li> <li>• Recomandările pentru pacient;</li> <li>• Recomandările pentru reumatolog pediatru consultant.</li> </ul>

## C. 1. ALGORITM DE CONDUITĂ

### C. 1.1 Managementul miopatiilor inflamatorii



## C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

### C.2.1 Clasificarea DMJ [1,2,4,9,13]

#### Caseta 1. Clasificarea mioziților 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 mioziților 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, ulceratii 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 miozite, deseori urmează după o infecție virală, are evoluție cronică și este rezistentă la tratament.

### C.2.2. Factorii cauzali ai DMJ [1,7,9]

#### Caseta 4. Cauzele și factorii de risc în DMJ:

- Dermatomiozita este o boală mediată imun (implicarea imunității umorale și celulare), factorii trigger se consideră a fi agenții infecțioși virali (Coxsackie B, Parvovirus B19, enterovirusii), bacterieni (unele specii de streptococci), 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 histocompatibilitate - HLA-DQA1\*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.

### C.2.3. Conduita pacientului cu DMJ [1,13]

#### Caseta 5. Pașii obligatorii în conduita pacientului cu DMJ

1. Stabilirea diagnosticului precoce de DMJ;
2. Investigarea obligatorie pentru determinarea gradului de activitate a bolii, determinarea implicării articulare, musculare, tegumentare, sistemice;
3. Alcătuirea 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.2.3.1. Anamnestical [1,2,3,8,10]

#### Caseta 6. Recomandări în colectarea anamnestical 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.2.3.2. 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); pe fondalul unei vasculite severe 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 atrofice.
  - 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, maleolelor, 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 deglutiție – 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:**
  - Artralgi, 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, IC congestivă;
  - Pulmoni – pneumonie aspirativă, IR restrictivă, mai rar afectare interstițială de tip alveolita fibrozantă.
  - Gastrointestinal – esofagită, gastroduodenită, enterocolită, procese erozive, ulcere cu dureri abdominale și diaree (hemoragii oculte, melenă, hematemeză), perforații, mediastinite, peritonite, hepatosplenomegalie;
  - Afectarea sistemului nervos central – convulsii, depresie;
  - Afectarea oculară – retinită, irită;
  - Afectare renală

### C.2.3.3. Investigații paraclinice [1,10,11]

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

- Hemoleucograma, 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– enzimele degradării musculare: creatinkinaza, lactatdehidrogenaza, aspartataminotransferaza, alaninaminotransferaza; bilirubina .
- Factorul reumatoid- pozitiv la fiecare al 10-lea bolnav;
- Anticorpii antinucleari (ANA) – pozitiv în 50-86%;
- Anticorpi specifici miopatiilor inflamatorii – MSA;
- Anticorpi anti –Jo-1 (sunt detectați foarte rar și numai în afectare pulmonară);
- Anticorpi anti – PL-7, anti-PL-12, anti-EJ, anti-OJ – sunt anticorpi care se determină în DM cu debut subacut și răspuns moderat la tratament;
- Anticorpi anti-SRP – la pacienți cu DMJ cu debut acut, sever, fără rash, răspuns insuficient la tratament;
- Anticorpi anti-Mi-2 – asociați cu DMJ clasică cu debut relativ acut;
- Ac ACL pozitivi în sindromul vascular pronunțat;

#### **Investigații instrumentale:**

- Examinarea radiologică a articulațiilor afectate;
- Ultrasonografia organelor interne;
- ECG-deregări metabolice în miocard, tahicardie, afectarea conductibilității, extrasistole, micșorarea activității electrice a miocardului, modificări ischemice la nivel de mușchi cardiac;
- Radiografia pulmonilor- desen pulmonar intensificat, infiltrate pulmonare, fibroză, pneumotorax, rar diafragma este localizată superior datorită parezei;
- ECO cordului-în miocardită dilatarea cavităților cordului, hipertrofia pereților ventriculari și/sau a mușchilor papilari, micșorarea funcției de pompă a cordului, în pericardite îngroșarea sau subțierea foștelor pericardului;
- RMN 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;
- Spirografia- deregări restrictive pulmonare.

**RECOMANDĂRILE PENTRU EFECTUAREA INVESTIGAȚIILOR**

Investigațiile de laborator și paraclinice	Semne sugestive pentru DMJ	AMP	Nivel consultativ	Staționar
Hemoleucograma	Determinarea gradului de activitate a procesului inflamator	<b>O</b>	<b>O</b>	<b>O</b>
VSH		<b>O</b>	<b>O</b>	<b>O</b>
Analiza generală a urinei	Pentru excluderea afectărilor renale	<b>O</b>	<b>O</b>	<b>O</b>
Proteina c-reactivă	Determinarea gradului de activitate a procesului inflamator	<b>O</b>	<b>O</b>	<b>O</b>
Fibrinogenul		<b>O</b>	<b>O</b>	<b>O</b>
<i>Metode imunologice</i> (determinarea titrului anticorpilor antinucleari specifici miozitei în serul pacientului)				
Factorul reumatoid	Pentru diagnosticul diferențial		<b>O</b>	<b>O</b>
Biochimia serică (ALAT, ASAT, bilirubina totală și fracțiile ei, fosfataza alcalină, ureea, creatinina, proteina totală, creatin kinaza, aldolaza)	Pentru excluderea patologiei organelor interne pe fundalul procesului autoimun indus			<b>O</b>
Examinarea radiologică articulațiilor afectate	Apreciază modificările structurale osoase și caracterizează diagnosticul, necesar pentru aprecierea comparativă al evoluției bolii		<b>O</b>	<b>O</b>
Electrocardiografia	Permite stabilirea dereglărilor de ritm și de conducere în cazul afectărilor cardiace prin proces autoimun indus		<b>O</b>	<b>O</b>
Ecocardiografia	Permite depistarea afectărilor cardiace prin miocardită, aparente pe fundalul procesului autoimun		<b>R</b>	<b>O</b>
RMN musculară	Necesară pentru efectuarea diagnosticului			<b>O</b>
Electromiografia	Necesară pentru aprecierea focarelor de inflamație musculară și diagnostic diferențial			<b>O</b>
Ultrasonografia organelor interne	Permite depistarea afectărilor organelor interne apărute pe fundalul procesului autoimun			<b>O</b>
Biopsia musculară	Necesară pentru aprecierea focarelor de inflamație musculară și diagnostic diferențial			<b>O</b>
Consultația specialiștilor – oftalmolog, neurolog, dermatolog, gastroenterolog	Pentru efectuarea diagnosticului diferențial		<b>O</b>	<b>O</b>

**O** – obligatoriu; **R** - recomandabil

### C.2.3.4. 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: cardiacă, 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
- miocardită în focar
- indicii de laborator în limitele normei

### C.2.4. Diagnosticul [1]

#### C.2.4.1. Diagnosticul pozitiv

#### Caseta 10. Criteriile preliminare de diagnostic pentru DMJ (după Bohan și Peter)

Criteriu	Descriere
Scăderea forței musculare	Slăbiciune musculară proximală simetrică cu interesarea musculaturii proximale a membrilor și flexorilor gâtului cu sau fără disfagie, progresie în săptămâni sau luni
Enzime serice	Creșterea enzimelor musculo-scheletice – ALAT, ASAT, CK
Electromiografia	Potențiale polifazice scurte, amplitudine mică, fibrilație, unde ascuțite pozitive, activitate inserțională, descărcări de complexe înalte, bizare, repetitive
Biopsia musculară	Înfiltrat inflamator, perivascular, necroze miofibrilare
Semne cutanate	Rash (eritem) heliotrop (colorație violacee palpebrală și periorbitală cu edeme periorbitale și palpebrale); edeme faciale; papule Gottron (leziuni violacee eritematoase descuamative pe fața dorsală a mâinilor în regiunea articulațiilor metacarpofalangiene și interfalangiene); leziune eritemodescuamativă la nivelul genunchilor, malelolelor, feței, gâtului în zonele expuse la soare; alopecia; teleangiectazie.

#### Interpretarea:

	DMJ	PM
Diagnostic cert	3 sau 4 criterii +rash	4 criterii
Diagnostic probabil	2 criterii+ rash	3 criterii
Diagnostic posibil	1 criteriu + rash	2 criterii

### C.2.4.2. Diagnosticul diferențial.[1,13]

<b>Caseta 11. Diagnostic diferențial al miopatiilor inflamatorii</b>			
<i>Afecțiunea</i>	<i>Simptome comune</i>	<i>Deosebiri</i>	<i>Investigații suplimentare</i>
<b>PM</b>	Slăbiciune musculară, disfagie	Se întâlnește de 17 ori mai rar ca DMJ. Lipsesc modificările cutanate. Caracteristic slăbiciune a musculaturii proximale, distale a membrilor. Are o evoluție cronică, greu cedează la GCS. PM în primul an de viață poate fi rezultatul infecției intrauterine.	Biopsie musculară
<b>Miozita infecțioasă provocată de infecții virale, bacteriene, etc</b>	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
<b>Miopatii neuromusculare (miodistrofia Duchenne, miastenia gravis, miotonia etc.)</b>	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
<b>Miozita din cadrul MDȚC</b>	Slăbiciune musculară, creșterea nivelului fermeților 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
<b>Osificarea heterotopică ectopică- miozita osificantă (boala Munchmeyer)</b>	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	
<b>Dermatomiozita secundară, din cadrul patologiei oncologice</b>	Slăbiciune musculară, modificări tegumentare specifice, nespecifice pentru DMJ	Slăbiciunea musculară asimetrică. Manifestările tegumentare pot lipsi	CT, RMN a organelor interne toracice, abdominale, creierului
<b>Endocrinopatiile (hipo-, hipertireoza, hipo-, hiperparatireoza, diabetul zaharat, miopatia steroidiană, boala Addison, acromegalia)</b>	Slăbiciuni musculare	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DMJ. Simptomele patologieilor endocrinologice	Teste de laborator utilizate în endocrinologie
<b>Miopatiile metabolice (bolile de stocaj, miopatiile mitocondriale)</b>	Slăbiciuni musculare	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DMJ. Simptomele patologieilor genetice de stocaj	Diagnosticul genetic, nivelul lactatului etc.
<b>Miopatiile toxice, medicamentoase</b>	Slăbiciuni musculare	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DMJ.	Anamneză detaliată (administrarea preparatelor)

### C.2.5. Criteriile de spitalizare a copiilor cu DMJ [1,6]

#### Caseta 12. Criteriile de spitalizare a pacienților cu DMJ

- DMJ primar depistat 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.2.6. Tratamentul [1,2,13]

#### C.2.6.1. Tratamentul medicamentos în DMJ

#### Caseta 13. Principiile de tratament DMJ

- Regim (cruțător cu evitarea eforturilor fizice excesive, în special în prezența afectării cardiace);
- Dieta: regim dietetic cruțător în vizerul 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;
  - Glucocorticosteroizi pentru administrare sistemică;
  - Tratament remisiv;
  - Tratamentul afectărilor tegumentare și oculare (coordonat cu dermatologul și oftalmologul);
  - Preparate dezagregante;
  - Tratament de reabilitare.

#### **Caseta 14. Tratamentul medicamentos al DMJ cu preparate AINS**

Sunt indicate pentru combaterea artralgiilor și semnelor de artrită.

##### **Obligatoriu:**

*Naproxenum* (15 mg/kg/zi), de 2 ori, **sau**

*Ibuprofenum* (40 mg/kg/zi), de 3 ori, **sau**

*Diclofenacum* (2-3 mg/kg/zi), de 2 ori

##### **Tratamentul cu antigregante**

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

**Notă:** Este necesară monitorizarea continuă a reacțiilor adverse la tratament cu AINS - grețuri, 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 hemoleucogramei, creatininei, ureei și transaminazelor.

#### **Caseta 15. Tratamentul medicamentos al DMJ cu glucocorticoizi**

**Glucocorticoizii sistemice** 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 plasmafereză (3-5 ședințe zilnice sau peste o zi). După 6 ore de plasmafereză – intravenos metilprednizolon 10-15 mg/kg.
- Răspunsul la glucocorticoizi poate fi lent în 8-12 săptămâni.

#### **Caseta 16. Tratamentul medicamentos antireumatic de bază al DMJ (remisiv – DMARD)**

La pacienții cu indici de severitate înalți, alți factori de risc (autoanticorpi miozici specifici sau asociați pozitivi) pot fi folosite medicamente de linia a doua, DMARD.

**Methotrexatum** 10-15-20-25 mg/m<sup>2</sup>/săptămână, oral sau intramuscular în asociere cu acid folic (5 mg/săptămână sau 1 mg zilnic – în afara zilelor de administrare de metotrexat).

**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).

**Ciclofosfamidum\*** –0,75-1 g/m<sup>2</sup>/lună timp de 5-6 luni; pentru formele severe, refractare la opțiunile terapeutice existente. Ciclofosfamida este de obicei medicamentul de rezervă datorită efectelor sale secundare.

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

**Tratamentul biologic**, cu preparate anti TNF (etanercept, infliximab) și anticorpilor monoclonali (rituximab) actualmente în studiu (vezi [www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov))

##### **Notă:**

• Pentru monitorizarea posibilelor reacții adverse se va examina hemoleucograma (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.2.6.2. Tratamentul nemedicamentos al DMJ

#### **Caseta 17. La recomandări speciale:**

##### **Tratamentul de reabilitare:**

- Reprezintă o latură componentă importantă în tratamentul complex al pacientului cu DMJ: se va utiliza terapia cu remedii fizioterapice și terapia ocupațională.
- Elaborarea programului de gimnastică curativă la domiciliu, protecția musculară și articulară habituală.

**Caseta 18 - Managementul DMJ conform recomandărilor medicinei bazate pe dovezi**

Sursa, anul publicării	Tratament recomandat	Nivel de evidență	Grad de recomandare
<p><b>Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis, Felicitas Bellutti Enders et al, 2016</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fotoprotecție</li> <li>• Echipă multidisciplinară de specialiști în medicină, inclusiv un medic și o asistentă specializați în reabilitare</li> <li>• GCS:La pacienții cu debut de DMJ se recomandă introducerea GCS în doze mari (i/v sau p/os) în combinație cu MTX</li> <li>• Dozele mari de GCS trebuie administrate oral sau i/v în formele moderate sau severe de DMJ</li> <li>• Dozele înalte de GCS vor fi administrate i/v dacă sunt semne de malabsorbție</li> <li>• Doza de GCS se va micșora treptat la ameliorarea stării clinice a pacientului</li> <li>• Imunosupresante: Adiția MTX sau a Ciclosporinei A duce la controlul bolii comparative cu monoterapia cu GCS.Cea mai sigură combinație este metotrexat +prednisolon</li> <li>• Doza inițială de metotrexat va fi de 15-20 mg/m2/săptămână, de administrat preferabil s/c la debutul bolii</li> <li>• Dacă pacientul are un răspuns inadecvat la tratament, revizuirea acestuia din urmă se va face după 12 săptămâni într-un centru de nivelul III</li> <li>• Imunoglobulinele i/v pot fi utilizate la pacienții cu hormonorezistență, în special în formele cu modificări proeminente ale tegumentelor</li> <li>• Micofenolat mofetil poate fi preparatul de elecție în afectarea tegumentară și musculară</li> <li>• Afectarea tegumentară severă reflectă gradul de afectare sistemică astfel se va lua în calcul creșterea dozei de tratament imunosupresant (max. 40mg/m2/săptămână)</li> <li>• Pacienții ce nu tolerează metotrexatul li se va administra alt preparat DMARD, ciclosporina A sau micofenolat mofetil</li> </ul>	<p>4 4  1B  2A  3  4  1B  4  4  2B-4  3  4  3</p>	<p>D D  A  B  C  D  A  D  D  C  C  D  C</p>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• La pacienții cu forme severe de DMJ (cu implicarea organelor majore/ afectare tegumentară ulcerativă, extensivă se va lua în considerare administrarea de ciclofosfamidă</li> </ul>	3	C
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Terapia biologică cu rituximab se va administra în formele refractare de DMJ</li> </ul>	1	B
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Terapia anti TNF se va administra în formele refractare ale DMJ (de elecție infliximab, adalimumab)</li> </ul>	3	D
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• În prezența evoluției bolii nefavorabile sau prezența calcinatelor se va intensifica tratamentul imunosupresant</li> </ul>	3	C
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Nu sunt date de evidență înaltă referitor la durata tratamentului, dar totuși este de dorit ca acesta să fie continuat cel puțin 1 an după remisia bolii (după administrarea de GCS, MTX)</li> </ul>	4	D

### C.2.7. Evoluția bolii [1,6,7,9,13]

#### Caseta 19. 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 cronică prelungită (prolonged chronic course 35-40%)- evoluție persistentă
- Evoluție ulcerativă (ulcerative course <10%)- vasculită exprimată cu manifestări tegumentare de tip ulcerativ.

### C.2.8. Supravegherea pacienților cu DMJ [6,7]

#### Caseta 20. 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);

- Periodic la intervale de 1-3-6 luni:
  - slăbiciunea musculară;
  - capacitatea funcțională articulară;
  - hemoleucograma;
  - urograma;
  - 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:
  - radiografia articulară;
  - scintigrafia scheletică.

#### Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu DMJ de către 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 - fizioterapeut, 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.2.9. Complicațiile DMJ [7,13]**

#### **Caseta 21. 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 22. 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**

<b>D.1. Instituțiile de AMP</b>	<b>Personal:</b>
	<b>Aparataj, utilaj:</b>
	<b>Medicamente [casetele 14-16]:</b>
<b>D.2. Instituțiile consultativ-diagnostice</b>	<b>Personal:</b>
	<b>Aparataj, utilaj:</b>
	<b>Medicamente [casetele 14-16]:</b>
<b>D.3. Secția de reumatologie pediatrică a IMȘiC</b>	<b>Personal:</b>
	<b>Aparataj, utilaj:</b>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• cabinet de diagnostic funcțional;</li> <li>• cabinet radiologic;</li> <li>• tomograf computerizat;</li> <li>• rezonanța magnetică nucleară;</li> <li>• laborator radioizotopic;</li> <li>• laborator clinic standard pentru determinarea: (hemoleucogramei, analizei generale a urinei, creatininei și ureei serice, ALAT, ASAT, LDH, CK, bilirubina totală și fracțiile ei, VSH, proteina C reactivă, fibrinogenul);</li> <li>• laborator imunologic;</li> <li>• laborator microbiologic;</li> <li>• secție de fizioterapie și reabilitare prin metode fizice.</li> </ul>
	<b>Medicamente [casetele 14-16]:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• AINS;</li> <li>• Glucocorticosteroizi;</li> <li>• Metotrexat.</li> </ul>

#### 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 PEDIATRU REUMATOLOG.**

**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			
Hemoleucograma + trombocite			

**ALTE TRATAMENTE ACTUALE (AINS/GCS)**

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

DA NU

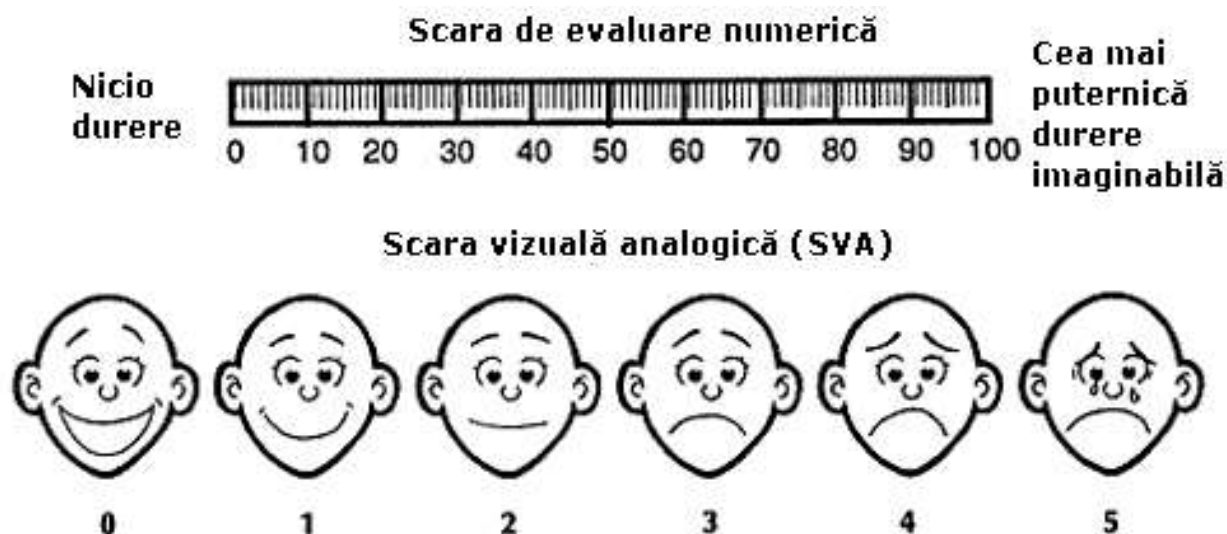
Doza actuală \_\_\_\_\_ Din data de (ZZ/LL/AAAA) \_\_\_\_\_

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 Assesment 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: ulcerații a mușchilor, tendoanelor sau a oaselor; eritrodermă extensivă					Total
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.Alopeție	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 încetă

3=fără dificultăți efectuează manevra

### Anexa 3. Informație 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

RMN.).

Alte teste musculare: biopsii musculare, electromiografie..

Alte teste: ECG, ECHO, 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, progresiv

**Metotrexatul** .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 acid folic sau acid folinic (o vitamină), diminuează riscul unor efecte adverse, în special asupra funcției hepatice.

**Alte medicamente imunosupresoare.** Ciclosporina, ca și metotrexatul, se administrează de obicei pe termen lung. Efectele sale secundare cuprind: hipertensiune arterială, creșterea pilozității corporale, tumefierea gingiilor și probleme renale.

Micofenolatul de mofetil 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.

Ciclofosfamida poate fi indicată în cazurile severe sau rezistente la tratament.

### **Fizioterapie și exercițiile fizice**

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 fizioterapie. Fizioterapeutul 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.

- **VIATA 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. Sfătul 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 copiii, 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.

**Anexa 4. FIȘA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU  
DERMATOMIOZITA JUVENILĂ**

<b>FIȘA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU DERMATOMIOZITA JUVENILĂ</b>		
	<b>Domeniul Prompt</b>	<b>Definiții și note</b>
1	Denumirea IMSP evaluată prin audit	
2	Persoana responsabilă de completarea fișei	Nume, prenume, telefon de contact
3	Numărul de înregistrare a pacientului din "Registrul de evidență a bolilor infecțioase f.060/e"	
4	Numărul fișei medicale a bolnavului staționar f.300/e	
5	Data de naștere a pacientului	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută
6	Mediul de reședință	0=urban; 1=rural; 9=nu știu.
7	Genul/sexul pacientului	0 = masculin; 1 = feminin; 9 = nu este specificat.
9	Numele medicului curant	
10	Categoria Dermatomiozitei juvenile	<b>Clasică [a] = 1; Fără miozită [b] = 2; Cu vasculopatie [c]=3; Din cadrul altor maladii difuze a țesutului conjunctiv [d]=4; Polimiozita [e]=5.</b>
<b>INTERNAREA</b>		
11	Data debutului simptomelor	Data (DD: MM: AAAA) sau 9 = necunoscută
12	Data internării în spital	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscut
13	Timpul/ora internării la spital	Timpul (HH: MM) sau 9 = necunoscut
14	Secția de internare	Secția de profil terapeutic = 0; Secția de profil chirurgical = 1; Secția de terapie intensivă = 2;
15	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; nu se cunoaște = 9
<b>DIAGNOSTICUL</b>		
16	Evaluarea semnelor critice clinice	A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
17	Anamneza	A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
18	Examenul fizic ,incluzând evaluarea statutului funcțional	A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
19	Investigații paraclinice	Au fost efectuate: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
20	Aprecierea gradului severității bolii	activitate minimă=1; activitate moderată=2; activitate înaltă a bolii=3;
21	Aprecierea factorilor de pronostic rezervat	A fost evaluat: nu = 0; da = 1; nu știu = 9
22	Aprecierea factorilor de risc	Au fost estimați după internare: nu = 0; da = 1
<b>ISTORICUL MEDICAL AL PACIENȚILOR (pentru HCAP)</b>		
	Pacienții internați de urgență în staționar	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
23	Pacienții internați programat cu îndreptare de la CMF	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
<b>TRATAMENTUL</b>		
	Tratament antiinflamator până la internare	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
25	Tratament cu steroizi	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
26	Tratament de bază cu Metotrexat	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
27	Alt tratament, dacă da de indicat preparatul	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9

28	<b>EXTERNAREA ȘI MEDICAȚIA</b>	
	Data externării sau decesului	Include data transferului la alt spital, precum și data decesului.
29		Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
		Data decesului (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
<b>DECESUL PACIENTULUI LA 30 DE ZILE DE LA INTERNARE</b>		
	Decesul în spital	Nu = 0; Deces al persoanei cu DMJ = 1; Deces favorizat de DMJ= 2; Alte cauze de deces = 3; nu se știe = 9

### BIBLIOGRAFIA

1. Bijlsma J., EULAR Textbook on Rheumatic Diseases, Ediția a 2-a, 2015, pag.636-667
2. Bijlsma J., EULAR Textbook on Rheumatic Diseases, Ediția I, 2012, pag. 612-
3. Cush John J, Rheumatology Diagnosis and therapeutics, second edition, 2005:298-305
4. Geetha Chari, MD; Teresita A. Laude. Juvenile Dermatomyositis: A Review. International Pediatrics/Vol. 15/No. 1/2000
5. Gordon P. et al. How to assess myositis disease activity in a busy general rheumatology clinic, King's College Hospital
6. Houdouin Veronique, Les dermatomyosites juveniles dans le pédiatrie, vol. 9, n° 1, janvier-février 2006
7. Huber Adam A. et al, Consensus Treatments for Moderate Juvenile Rheumatology Research Alliance Consensus Conference. Arthritis Care & Research Vol. 64, No. 4, April 2012, pp 546–553
8. Hochberg M. Rheumatology. Mosby Elsevier, V- edition, 2011.
9. Laxer Ronald M., David D. Sherry, Philip J. Hashkes, Pediatric Rheumatology in Clinical Practice,2016, 31-60.
10. Iagăru N. et al.Dermatomiozita juvenilă: diagnostic și tratament în 19 cazuri clinice. Juvenile dermatomyositis: diagnosis and treatment in 19 clinical cases. Revista română de reumatologie – Vol. XVIII, NR. 3, 2009
11. Orczyk K. et al. Int J Pediatr Res 2015, 1:1 A New Outlook on Clinical Course of Juvenile Dermatomyositis –Experience of a Single Center ,ISSN: 2469-5769
12. Revenco N., Pediatrie, Chișinău, 2014, pag.321-324
13. Vermaak Erin, Current management of dermatomyositis, Int. J. Clin. Rheumatol. (2012) 7(2), 197–215
14. [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Dermatomyosite-FRfrPub701.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Dermatomyosite-FRfrPub701.pdf). La dermatomyosite. Encyclopedie Orphanet Grand Public Maladies.
15. Баранова А.А., Клинические рекомендации для педиатров Детская Ревматология Системные поражения соединительной ткани (Ювенильный дерматомиозит, Системная склеродермия), Москва, 2011, стр.113-128