



PROTOCOL CLINIC INSTITUȚIONAL "DERMATOMIOZITA JUVENILA"

Aprobat

Șef IMSP CS Ungheni

Oleg Belbas



Instituția Medico-Sanitară Publică

Centrul de Sănătate Ungheni

DERMATOMIOZITA JUVENILA

**Protocol clinic instituțional
(ediția II)**

PCI - 265

Ungheni 2025



INSTITUȚIA MEDICO-SANITARĂ PUBLICĂ
CENTRUL DE SĂNĂTATE UNGHENI

ORDIN

Nr. 85

„25” 06 2025

*Despre îndeplinirea Ordinului MS al RM nr.377 din 30.04.25
cu privire la aprobarea Protocolului Clinic Național
"Dermatomiozita juvenilă", ediția II
în cadrul IMSP CS Ungheni.*

Întru realizarea prevederilor Ordinului Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 377 din 30.04.2025 „Cu privire la aprobarea **Protocolului Clinic Național "Dermatomiozita juvenilă", ediția II**, elaborat în vederea asigurării calității serviciilor medicale, în temeiul prevederilor Hotărârii Guvernului nr.148/2021 „Cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății” și în scopul asigurării și îmbunătățirii continue a calității asistenței medicale acordate pacienților în cadrul IMSP CS Ungheni,

ORDON:

1. De implementat în activitatea medicilor de familie IMSP CS Ungheni Protocolul Clinic Național **"Dermatomiozita juvenilă", ediția II**.
2. De monitorizat implementarea, respectarea și eficiența utilizării Protocolului Clinic Național **"Dermatomiozita juvenilă", ediția II**, în cadrul IMSP CS Ungheni de către grupul de audit medical intern.
3. De organizat asigurarea cu medicamente necesare, incluse în Protocolul Clinic Național **"Dermatomiozita juvenilă", ediția II**.
4. De organizat participarea personalului medical la seminarele zonale ce vor fi organizate în scopul instruirii implementării PCN.
5. De elaborat Protocolul Clinic Instituțional în baza PCN **"Dermatomiozita juvenilă", ediția II** în cadrul IMSP CS Ungheni.
6. Controlul executării prezentului ordin se atribuie Șefului Adjunct pe probleme medicale D-nei Natalia Bargan.

Șef IMSP CS Ungheni

Oleg BELBAS



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

30 aprilie 2025

ORDIN
mun. Chișinău

Nr. 344

Cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II

În vederea asigurării calității serviciilor medicale acordate populației, în temeiul Hotărârii Guvernului nr.148/2021 cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății,

ORDON:

1. Se aprobă Protocolul clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II, conform anexei.
2. Conducătorii prestatorilor de servicii medicale vor organiza implementarea și monitorizarea aplicării în practică a Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II.
3. Conducătorul Agenției Medicamentului și Dispozitivelor Medicale va întreprinde măsurile necesare în vederea autorizării și înregistrării medicamentelor și dispozitivelor medicale incluse în Protocolul clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II.
4. Conducătorul Companiei Naționale de Asigurări în Medicină va organiza ghidarea angajaților din subordine de Protocolul clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II, în procesul de executare a atribuțiilor funcționale, inclusiv în validarea volumului și calității serviciilor acordate de către prestatorii încadrați în sistemul asigurării obligatorii de asistență medicală.
5. Conducătorul Consiliului Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate va organiza evaluarea implementării Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II, în procesul de evaluare și acreditare a prestatorilor de servicii medicale.
6. Conducătorul Agenției Naționale pentru Sănătate Publică va organiza controlul respectării cerințelor Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II, în contextul controlului activității instituțiilor prestatoare de servicii medicale.
7. Direcția managementul calității serviciilor de sănătate, de comun cu IMSP Institutul Mamei și Copilului, vor asigura suportul consultativ-metodic în implementarea Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II, în activitatea prestatorilor de servicii medicale.
8. Rectorul Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, conducătorul Centrului de Excelență în Medicină și Farmacie „Raisa Pacalo” și conducătorii colegiilor de medicină vor organiza includerea Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II, în activitatea didactică a catedrelor respective.
9. Se abrogă Ordinul Ministerului Sănătății nr. 938 din 30.11.2016 cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”.
10. Controlul executării prezentului ordin se atribuie secretarilor de stat.

Ministru

Ala NEMERENCO

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ.....	6
A.1. Diagnosticul	6
A.2. Codul bolii (CIM 10):.....	6
A.3. Utilizatorii:.....	7
A.4.Obiectivele protocolului:	7
A.5. Elaborat: 2016.....	7
A.6. Revizuit: 2025	7
A.7. Data următoarei revizuirii: 2030.....	7
A.9. Definițiile folosite în document.....	7
A.10. Epidemiologia bolii	7
B.PARTEA GENERALĂ	8
Nivel de asistență medicală primară.....	8
C.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 Factorii cauzali ai Dermatomiozitei juvenile.....	13
C.2.3. Conduita pacientului cu Dermatomiozită juvenilă	13
C.2.4.1. Anamnestical	13
C.2.4.2. Examenul fizic	14
C.2.4.3. Investigații paraclinice	15
C.2.6. Criteriile de spitalizare a copiilor cu Dermatomiozită juvenilă.....	18
C.2.7. Tratamentul	18
C.2.7.1. Tratamentul medicamentos în Dermatomiozita juvenilă.....	18
C.2.7.2. Tratamentul nemedicamentos al Dermatomiozita juvenilă.....	19
C.2.9. Supravegherea pacienților cu Dermatomiozita juvenilă.....	19
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI	20
E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI	21
F. ASPECTE MEDICO-ORGANIZATORICE	22
Anexa 1. Fișa standardizată de audit pentru evaluarea implementării Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”	24
Anexa 2.	26
Ghidul pentru părinți.....	26

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 dinamica 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 clinic instituțional (PCI) a fost elaborat în baza: PCN-265 „Dermatomiozita juvenilă”, și Ordinul nr. 429 din 21.11.2008 cu privire la modalitatea elaborării, aprobării și implementării protocoalelor clinice instituționale și a protocoalelor locului de lucru” de către grupul de lucru în componență:

Belbas Oleg - șef IMSP CS Ungheni;

Bargan Natalia -șef adjunct probleme medicale;

Andrieș Ana – farmacist diriginte;

Ciobanu Irina - medic de familie;

Morari Tatiana – medic de familie;

Chirinciuc Iulia - medic de familie;

Marcu Elena – pediatru;

Mămăliga Constantin –audit medical intern

Protocolul a fost discutat și aprobat la ședința medicală instituțională pentru aprobarea PCI.

Data elaborării protocolului: _____

(Aprobat prin Ordinul directorului _____ din _____) în baza:

- PCN-265 „Dermatomiozita juvenilă”, Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr.377 din 30.04.2025 cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Dermatomiozita juvenilă”, ediția II

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 Dermatopolimiozita

- M 33.0 Dermatomiozita juvenilă
- M 33.1 Alte forme de dermatomiozită
- M 33.2 Polimiozita

M 33.9 Dermatopolimiozita nespecificată

L 94.4 Papule Gottron

A.3. Utilizatorii:

- Prestatorii serviciilor de AMP (medici de familie, asistente medicale de familie, medici 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.9. Definițiile folosite în document

Dermatomiozita juvenilă reprezintă o afecțiune sistemică caracterizată prin inflamația nonsupurativă acută sau cronică a mușchilor striati și a tegumentelor. 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.

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.

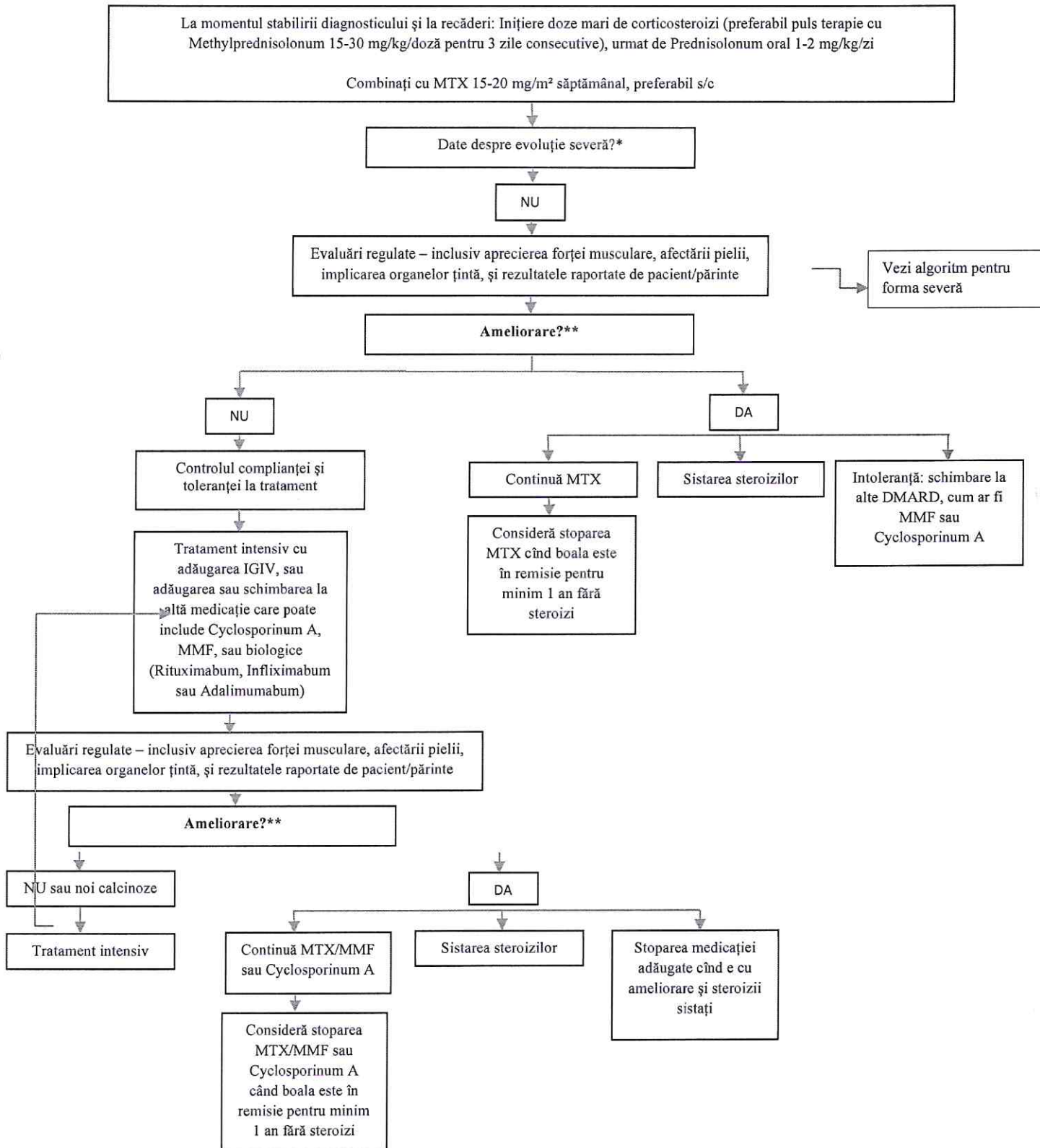
La momentul actual date referitor la incidența DMJ în Republica Moldova nu sunt disponibile.

B.PARTEA GENERALĂ

Nivel de asistență medicală primară		Pași
Descriere	Motive	
1. Diagnostic		
1.1. Evaluarea pacientului	Recunoașterea semnelor timpurii de DMJ este importantă pentru un diagnostic precoce și inițierea tratamentului în faza incipientă	<p>Standard/Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamneză (casetele 4,5,6) • Examenul fizic cu evaluarea statutului funcțional (casetă 7, anexele 1,2) • Investigații de laborator și paraclinice (Casetă 8, Tabelul 1) • 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.	<ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea criteriilor de spitalizare pentru pacientul cu DMJ (casetă 13)
2. Tratamentul	Permite controlul procesului inflamator, restabilirea forței musculare, prevenirea complicațiilor pe termen lung, prevenirea recidivelor, îmbunătățirea calității vieții.	<p>Standard/Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • AINS - la adresarea primară și diagnostic confirmat (casetă 15) • Tratamentul medicamentos (casetă 14) • Tratamentul nonfarmacologic: reabilitare (casetă 18) • Criteriile de spitalizare (casetă 13)
3. Supravegherea	Permite monitorizarea stării generale, recunoașterea timpurie a semnelor de agravare sau efectelor adverse ale tratamentului, coordonarea cu medicii specialiști, consilierea continuă.	<p>Standard/Obligatoriu:</p> <p>Supravegherea în baza programului elaborat de medicul pediatru reumatolog (casetă 21)</p>

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: <ul style="list-style-type: none">• Kinetoterapie• Fizioterapie• Tratament balneosanatorial• Consiliere psihologică.
-----------------------	---	---

C.1. Algoritm de conduită al formei ușoare/moderate a Dermatomiozitei juvenile la pacienții cu diagnostic de novo și cei refractari

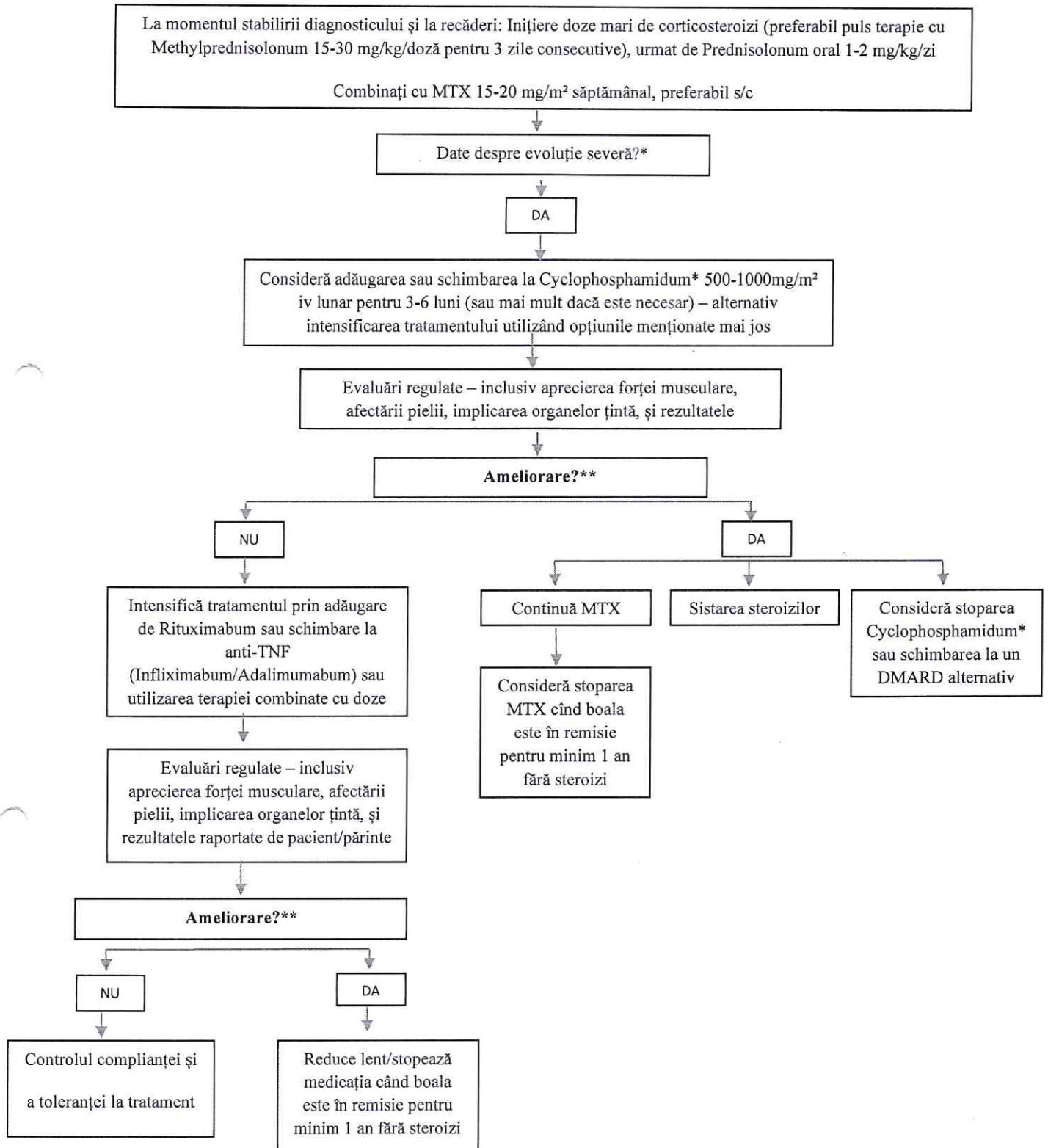


*așa cum ar fi implicarea organelor țintă/boală ulcerativă extensivă a pielii

** îmbunătățire bazată pe opinia clinică

MTX – Methotrexatum, MMF – Mycophenolatum mofetilum*, IGIV – Immunoglobulinum intravenoasă, DMARD – medicamente antireumatice modificatoare ale bolii

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



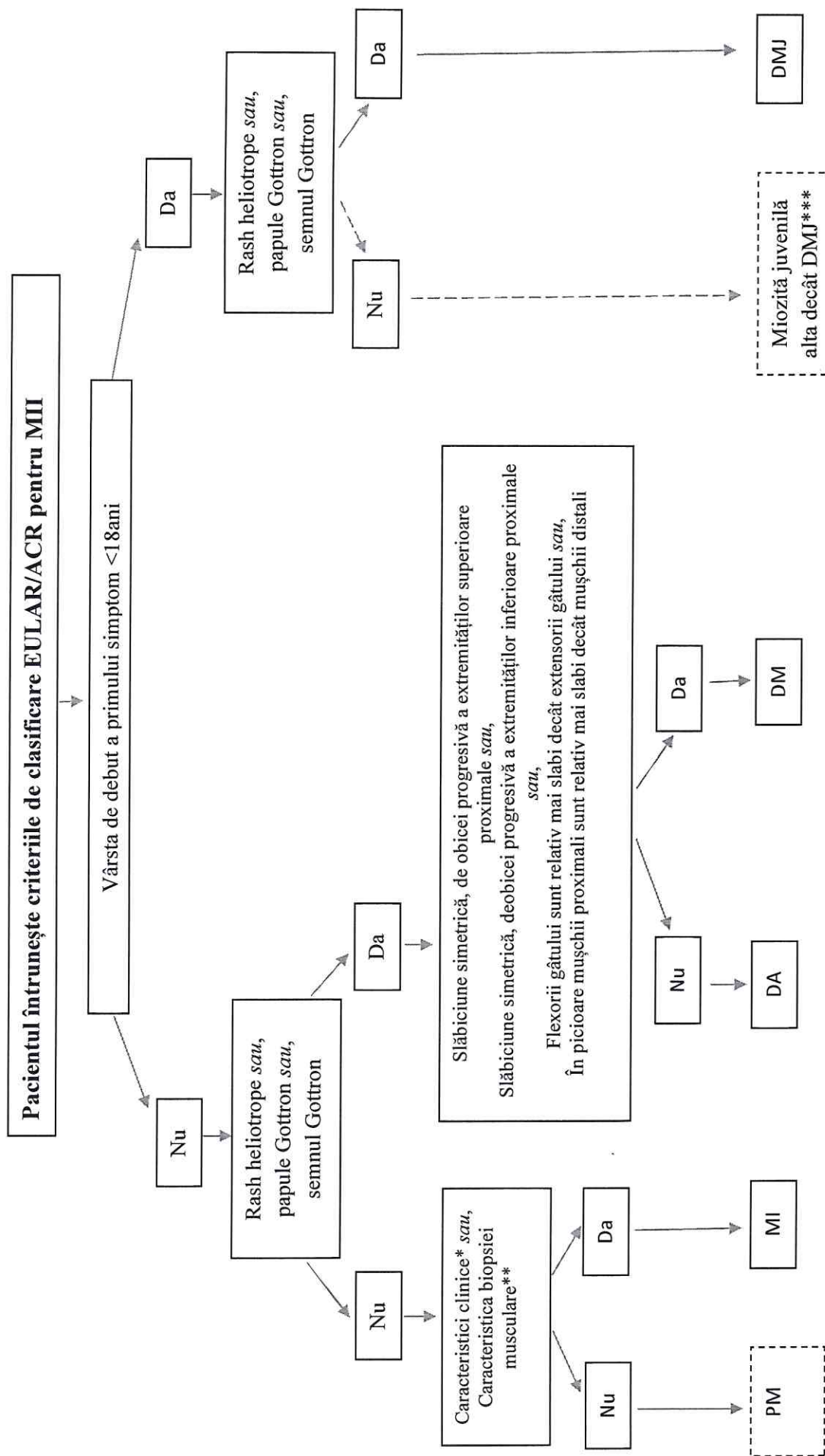
*așa cum ar fi implicarea organelor țintă/boală ulcerativă extensivă a pielii

** 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 să întrunească criteriile pentru MII (probabilitatea MII ≥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 puțin pentru a permite subclasificarea. DA, dermatomyozita amioipatică; DM, dermatomyozita; MI, miozita cu incluziuni; MII, miozita inflamatorie idiopatică; MNMI, miozită necrotizantă mediată de imun; DMJ, dermatomyozita juvenilă; PM, polimiozita

C.2.2 Factorii cauzali ai Dermatomiozitei juvenile

Caseta 1. 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.2.3. Conduita pacientului cu Dermatomiozită juvenilă

Caseta 2. 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

Caseta 3. 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% - artralgii, oboseală, redoare matinală, anorexie, disfonie, fenomen Raynaud.

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

C.2.4.2. Examenul fizic

Caseta 4. 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 preneocrotice, 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 glutiție – disfagia, disfonia, modificarea timbrului vocii, dificultăți la deglutiție, refluare nazală 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

Caseta 5. 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 .
- Anticorpilor 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 poliociclică 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, vârstă 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, artralgi, 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 ventriculari și/sau a mușchilor papilari, micșorarea funcției de pompă a cordului, în pericardite îngroșarea sau subțierea foștelor 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.2.6. Criteriile de spitalizare a copiilor cu Dermatomiozită juvenilă

Caseta 6. 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

C.2.7.1. Tratamentul medicamentos în Dermatomiozita juvenilă

Caseta 7. 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 8. 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.

C.2.7.2. Tratamentul nemedicamentos al Dermatomiozita juvenilă

Caseta 9. La recomandări speciale:

Tratamentul de reabilitare:

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

C.2.9. Supravegherea pacienților cu Dermatomiozita juvenilă

Caseta 10. 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 sistemice, 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.

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

Prestatori de servicii de AMP	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie; • asistent medical/asistentă medicală de familie • medic pediatru
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • 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: <ul style="list-style-type: none"> • AINS: Naproxenum, Ibuprofenum, Diclofenacum • Glucocorticoizi: Prednisolonum, Methylprednisolonum • Methotrexatum

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	Proporția copii cu diagnosticul de DMJ, care au fost supravegheați conform	Numărul copiilor cu diagnosticul DMJ, care au fost supravegheați conform	Numărul total de copii cu diagnosticul de DMJ care se află la supravegherea

recomandărilor protocolului clinic național	recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă”	recomandărilor „Protocolului clinic național Dermatomiozita juvenilă” pe parcursul unui an X 100	pediatrului reumatolog
---	--	--	---------------------------

F. ASPECTE MEDICO-ORGANIZATORICE

Cerințele privind necesitatea intervențiilor diagnostic-curativă a pacientului în alte subdiviziuni medicale (centre/instituții) și modalitatea pregătirii către investigațiile respective.

Investigația	Instituția unde se efectuează	Persoanele de contact
Consultația pediatru	IMSP CS Ungheni	CIT ”Licurici”
Ivestigații de laborator	IMSP CS Ungheni	Cab 319, 320, 321
Consultatia reumatolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
Consultatii specialisti	IMSP SR Ungheni	(0236) 2-85-72

Procedura de pregătire diagnostic-curativă a pacientului:

1. Necesitatea efectuării investigațiilor vor fi argumentate în cartela medicală (formular 025e).
2. Pacientul se trimite cu îndreptare (formular 027e), care obligatoriu include diagnosticul, argumentarea investigației respective. Îndreptarea se completează de către medicul de familie.

Cerințele față de conținutul, perfectarea și transmiterea documentației medicale pentru trimeterea pacientului.

1. Pentru efectuarea investigațiilor, consultației la medicul specialist în altă instituție (care necesită prezența pacientului), se eliberează, de către medicul de familie, îndreptare, care va include obligatoriu diagnosticul clinic complet, rezultatele investigațiilor realizate la nivel de AMP și argumentarea necesității procedurii, consultației medicului specialist (formular 027e). Pacientul va prezenta formular 027e în instituția medicală vizată.

Ordinea de asigurare a circulației documentației medicale, inclusive întoarcerea în instituție la locul de observare.

1. Programarea pacienților pentru investigații și consultații suplimentare, se efectuează în baza contractelor încheiate cu centrele de profil. Pacienții vor fi direcționați la persoana responsabilă, care asigură programarea acestora, prin contactarea telefonică a registraturii instituției medicale solicitate sau SIRSM. Biletul de trimitere formular 027e va fi înregistrat în registrul de evidență.
2. La întoarcerea în instituție, la locul de observare, pacientul va prezenta medicului de familie rezultatele investigațiilor efectuate și concluzia medicală în formularul 027e.

Cerințele față de organizarea circulației (trimiterii) pacientului.

1. Pacientul este obligat să respecte rîndul de programare, cu excepția cazurilor de urgențe medicale.

Ordinea instruirii pacientului cu privire la scopul investigațiilor.

1. Medicul de familie va explica pacientului necesitatea și scopul realizării investigației, consultației, tehnica de pregătire, precum și modalitatea efectuării acestora.

Ordinea instruirii pacientului cu privire la acțiunile necesare la întoarcere, pentru evidența ulterioară.

1. Pacientul este informat despre necesitatea prezentării obligatorii la medicul de familie cu rezultatele investigației, pentru conduita în dinamică.

Anexa 1. 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; disfagie=4; artralgiile=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

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 ulceratii 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 imunosupresiv.