



**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII, MUNCII ȘI PROTECȚIEI SOCIALE
AL REPUBLICII MOLDOVA**

Miopatiile inflamatorii idiopatice la adult

Protocol clinic național

PCN-

Chișinău, 2018

**Aprobat prin ședința Consiliului de experți al Ministerului Sănătății al Republicii
Moldova din 22.11.2017, proces verbal nr. 4**

**Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății, Muncii și Protecției Sociale al
Republicii Moldova nr. 382 din 07.03.2018 cu privire la aprobarea Protocolului clinic
național „Miopatiile inflamatorii idiopatice la adult”**

Elaborat de colectivul de autori:

Minodora Mazur	USMF „Nicolae Testemițanu”
Snejana Vetrilă	USMF „Nicolae Testemițanu”
Lucia Mazur-Nicorici	USMF „Nicolae Testemițanu”
Ana Știrbul	USMF „Nicolae Testemițanu”
Virginia Șalaru	USMF „Nicolae Testemițanu”
Natalia Loghin-Oprea	USMF „Nicolae Testemițanu”

Recenzenți oficiali:

Victor Ghicavii	Catedră farmacologie și farmacologie clinică, USMF „Nicolae Testemițanu”
Ghenadie Curocichin	Catedra medicina de familie, USMF „Nicolae Testemițanu”
Valentin Gudumac	Catedră medicina de laborator, USMF „Nicolae Testemițanu”
Vladislav Zara	Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale
Maria Cumpănă	Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate
Diana Grosu-Axenti	Compania Națională de Asigurări în Medicină

CUPRINS.....	3
ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT.....	4
PREFAȚĂ	5
A.PARTEA INTRODUCȚIVĂ.....	5
A.1. Diagnosticul.....	5
A.2. Codul bolii (CIM 10).....	5
A.3. Utilizatorii.....	5
A.4. Obiectivele protocolului.....	6
A.5. Data elaborării.....	6
A.6. Data următoarei revizuiri.....	6
A.7. Lista și informații ale autorilor și persoanelor ce au participat la elaborareaprotocolului.....	6
A.8. Definițiile folosite în document.....	7
A.9. Informația epidemiologică.....	8
B. PARTEA GENERALĂ.....	9
B.1. Nivelul de asistență medicală primară	9
B.2. Nivelul de asistență medicală specializată de ambulator (reumatolog).....	10
B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească	12
C. 1. ALGORITM DE CONDUITĂ	13
C.1.1. Managementul miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	13
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR	14
C.2.1. Clasificarea miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	14
C.2.2. Criteriile de diagnostic.....	14
C.2.3. Conduita pacientului cu miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	15
C.2.3.1. Anamneza	16
C.2.3.2. Examenul fizic.....	16
C.2.3.3. Metode paraclinice în diagnosticul miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	18
C.2.3.4. Investigațiile paraclinice în miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	19
C.2.3.5. Diagnosticul diferențial în miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	21
C.2.3.6.Criteriile de spitalizare.....	23
C.2.3.7. Tratamentul.....	23
C.2.3.8 Complicațiile miopatiilor inflamatorii idiopatice.....	28
C.2.4. Stările de urgență	28
C.2.5. Supravegherea pacienților	29
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU ESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI	29
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	29
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu.....	30
D.3.Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secțiile de reumatologie ale spitalelor municipale și republicane.....	30
E.INDICATORII DE PERFORMANȚĂ.....	31
ANEXE	32
Anexa 1. Scorul activității bolii de către pacient PGA(VAS)	32
Anexa 2. Scorul activității bolii de către medic MDGA(VAS).....	33
Anexa 3. Testul Muscular Manual-8.....	34
Anexa 4. Indicele Lezării în Miozite.....	35
Anexa 5. Ghidul pacientului cu MII.....	41
Anexa 6. Fișa standardizată de audit bazat pe criterii pentru MII.....	44
BIBLIOGRAFIE.....	46

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

AGS	Analiza generală de sânge
AINS	Antiinflamatoare nonsteroidiene
ALAT	Alaninaminotransferaza
ASAT	Aspartataminotransferaza
AZA	Azatioprină
CK	Creatinkinaza
CT	Computer tomografie
CTDDCM	Consiliul Teritorial pentru Determinarea Dizabilității și Capacității de Muncă
DLCO	Capacitatea Pulmonară de Difuziune a Monoxidului de Carbon
DM	Dermatomiozită
DMARD	Antireumatice specifice de bază
ECG	Electrocardiografia
ECoCG	Ecocardiografia
EMG	Electromiografie
FA	Fosfataza alcalină
FEGDS	Fibroesofagogastroduodenoscopie
FEV	Volumul Expirator Maxim pe Secundă
GCS	Glucocorticosteroizi
HCQ	Hidroxiclorochină
HIV	Virusul imunodeficienței umane
HLA	Sistemul major de histocompatibilitate din Human Leukocyte Antigen system
HP	Hipertensiune Pulmonară
IBM	Miozita cu corpi de incluziune
IGIV	Imunoglobulină intravenoasă
IS	Imunosupresoare
LDH	Lactatdehidrogenaza
MDGA	Evaluarea activității globale a bolii de către medic
MII	Miopatie Inflamatorie Idiopatică
MTX	Metotrexat
PGA	Evaluarea activității globale a bolii de către pacient
PM	Polimiozită
RMN	Rezonanță Magnetică Nucleară
MMT	Testul Muscular Manual
TTPA	Timpul de tromboplastină parțial activat
VAS	Scala Vizual Analogică
VSH	Viteza de sedimentare a hematiilor

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat în anul 2018 de grupul de lucru al Ministerului Sănătății Republicii Moldova (MS RM), constituit din reprezentanții Departamentului Medicină Internă Disciplina Cardiologie, Medicină internă-semiologie și Medicina de Familie a IP USMF "Nicolae Testemițanu" și specialiști a Institutului de Cardiologie. Protocolul clinic național a fost elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind miopatiile inflamatorii

idiopatică la persoanele adulte și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale în baza posibilităților reale ale fiecărei instituții în anul curent. La recomandarea MS pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A.PARTEA INTRODUCATIVĂ

A.1.Diagnosticul:

Exemple de formulare a diagnosticului:

Miopatie inflamatorie idiopatică. Dermatomiozită, debut acut cu afectarea tegumentelor (rash heliotrop, papule Gottron), mușchilor scheletici (astenie musculară proximală), vaselor (ulcere trofice pe gambe), activitate înaltă (MDGA(VAS) – 62 mm). Forța musculară (MMT-8)-40 puncte.

Miopatie inflamatorie idiopatică. Polimiozită, debut subacut cu afectarea mușchilor scheletici (astenie, mialgii proximale), tractului gastrointestinal (disfagie), sistemului respirator (disfonie, fibroză pulmonară), cordului (fibrilație atrială paroxistică), activitate moderată (MDGA (VAS) - 47 mm). Forța musculară (MMT-8)-100 puncte.

A.2. Codul bolii (CIM 10):

M33.1 Alte dermatomiozite

M33.2 Polimiozita

M33.9 Dermatopolimiozită, fără precizare

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 (medici reumatologi);
- Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie și medici reumatologi);
- Secțiunile de boli interne ale spitalelor regionale și republicane (medici interniști);
- Secțiunile de reumatologie ale spitalelor regionale și republicane (medici reumatologi).

A.4. Obiectivele protocolului

1. A spori numărul pacienților cu MII instruiți în instituțiile de asistență medicală primară și în instituțiile de asistență medicală de staționar privitor boala.
2. A spori rata pacienților diagnosticați precoce cu miopatie inflamatorie idiopatică
3. A spori calitatea examinării clinice și paraclinice a pacienților cu MII
4. A spori numărul de pacienți cu MII la care boala este tratată adecvat și complex

A.5. Data elaborării: 2018



A.6. Data următoarei revizuirii: 2020

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

Numele	Funcția
Minodora Mazur	Profesor universitar, doctor habilitat în științe medicale, Departamentul Medicină Internă, Disciplina Medicina internă-semiologie, USMF "Nicolae Testemițanu"
Snejana Vetrilă	Conferențiar universitar, doctor în științe medicale,

	Departamentul Medicina Internă, Disciplina Cardiologie, USMF "Nicolae Testemițanu"
Lucia Mazur-Nicorici	Conferențiar universitar, doctor în științe medicale, Departamentul Medicina Internă, Disciplina Cardiologie, USMF "Nicolae Testemițanu"
Ana Știrbul	Șef secție Malformații cardiace dobândite, IMSP Institutul de Cardiologie
Virginia Șalaru	Asistent universitar, doctor în științe medicale, Catedra Medicină de familie USMF "Nicolae Testemițanu"
Natalia Loghin-Oprea	Doctorand, Departamentul Medicină Internă, Disciplina Medicină internă-semiologie, USMF "Nicolae Testemițanu"

Protocolul a fost discutat și aprobat

Denumirea	Persoana responsabilă – semnătura
Comisia Științifico-Metodică de Profil „Reumatologia”	
Asociația Medicilor de Familie din RM	
Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	
Consiliul de Experți	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	

A.8. Definițiile folosite în document:

Miopatiile inflamatorii idiopatice (MII), supranumite miozite, reprezintă un grup de entități patologice inflamatorii non-supurative caracterizate prin scăderea forței musculare, creșterea nivelului seric al enzimelor musculare, apariția de anticorpi specifici și nespecifici și infiltrat inflamator la examenul histologic. Din acest grup fac parte **dermatomiozita (DM)**, **polimiozita (PM)**, **miozita cu corpi de incluziune (IBM)** și altele [1,2,3].

Polimiozita se caracterizează prin astenie musculară proximală cu implicarea mușchilor centurii scapulare și pelviene, ce se dezvoltă pe parcursul a câteva săptămâni sau luni, și poate fi acompaniată de dureri musculare. Pacienții confruntă dificultăți de a se ridica de pe scaun, de a urca scări și nu pot efectua ridicarea mâinilor deasupra capului.

Dermatomiozita concomitent cu manifestările musculare similare cu cele din polimiozită se caracterizează prin manifestări cutanate patognomice: rash heliotrop (eritem cu nuanță de la roz până la violaceu a pleoapelor, deseori însoțit de edem), papule Gottron (leziuni palpabile de nuanță roz-violacee localizate pe suprafețele extensoare a articulațiilor metacarpofalangiene sau interfalangiene), semnul Gottron (leziuni maculare de culoare roz-violacee localizate pe

suprafețele extensoare a coatelor, genunchilor și maleolelor laterale). Alte semne cutanate includ ” mâini de mecanic”, eritem în formă de „V” și eritem de tip „șal”.

Miozita cu corpi de incluziune (IBM) spre deosebire de celelalte două entități implică atât musculatura proximală, cât și alte grupe de mușchi: triceps, flexorii distali ai degetelor, quadriceps. Astenia musculară se dezvoltă lent și induce atrofie musculară. Pentru IBM disfagia este o caracteristică frecventă.

Sindromul antisintetazic reprezintă o condiție patologică în care este necesară prezența a cel puțin un anticorp antisintetază și unul sau mai multe caracteristici clinice: boală pulmonară interstițială, PM/DM, artrită, fenomen Raynaud și ”mâini de mecanic”.

Debutul acut se prezintă prin instalarea semnelor clinice timp de câteva zile până la 2 săptămâni.

Debutul subacut reprezintă instalarea manifestărilor între 2 săptămâni și 2 luni.

Debutul insidios se consideră când boala apare după 2 luni de la primele semne clinice.

Recurență este definită ca puseu nou de boala după obținerea remisiunii terapeutice.

Rezistența la tratament este definită ca răspunsul insuficient la terapiile convenționale (GCS, MTX sau AZA).

A.9. Informația epidemiologică

MII sunt considerate boli rare, cu prevalența de aproximativ 1:100.000 în populația generală. Un studiu recent, efectuat de Dobloug C. și coautori (Norvegia, 2015) a raportat o prevalența de 8,7:100.000 populație și o incidență de 6 - 10 la 1.000.000 populație/an [4]. În Republica Moldova date epidemiologice cu referire la acest grup de boli lipsesc.

În procesul patologic pot fi implicate ambele sexe cu predominanța sexului feminin de 2:1; peak-ul de incidență se situează între 40-50 ani [2,4,5].

Supraviețuirea pacienților cu MII la 5 ani de la debutul bolii constituie circa 95%, la 10 ani - 86.3% [3,4].

B. PARTEA GENERALĂ

B.1. Nivelul de asistență medicală primară

Descriere (măsurii)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Profilaxia		
1.1. Profilaxia primară a miopatiilor inflamatorii idiopatice	· Prevenirea primară a MII este nespecifică	· Promovarea modului sănătos de viață
1.2. Profilaxia secundară a miopatiilor inflamatorii idiopatice	· Depistarea precoce a MII, screening planificat pentru MII nu se efectuează	· Titrarea CK, LDH, ALAT, ASAT la toți pacienții ce prezintă slăbiciune musculară
1.3. Profilaxia terțiară a miopatiilor inflamatorii idiopatice	· Reducerea numărului de exacerbări a bolii · Prevenirea leziunilor organelor și sistemelor în procesul patologic	· Evitarea suprarăcirii, efortului fizic excesiv, prevenirea infecțiilor, în special virale și borelioza, reducerea stresului psihoemoțional, protecția solară · Supravegherea terapiei adecvată și complexă a bolii (casetele 11-16, tabele 3.1-3.3)
2. Diagnosticul		
2.1. Suspectarea diagnosticului de MII	· Recunoașterea semnelor principale ale MII (slăbiciune musculară proximală simetrică, progresivă, dureri musculare, modificări cutanate sugestive dermatomiozitei, disfagie, dispnee, subfebrilitate, etc., cât și manifestări ale atingerilor altor organe și sisteme sunt importante în stabilirea diagnosticului precoce	Obligatoriu: · Acuzele · Anamnestical bolii (casetă 6) · Examenul fizic (casetele 7-8) · Examenul paraclinic (casetă 9, tabelul 1)
2.2. Referirea la specialistul reumatolog și/sau spitalizarea pentru confirmarea diagnosticului de MII	Cu scop diagnostic precoce al MII	· Diagnostic diferențiat (Tabelul 2) · Evaluarea criteriilor de spitalizare (casetă 10)
3. Tratamentul C.1.1		
3.1. Tratamentul nemedicamentos	· Educația pacientului privind boala, medicația și răspunsul la tratament · Promovarea modului sănătos de viață permite controlul activității bolii și prevenirea complicațiilor MII	Obligatoriu: · Școlarizarea pacientului cu MII (anexa 5)
3.2. Tratamentul medicamentos		
3.2.1. Tratament cu AINS	· Atenuarea simptomelor pe perioada investigațiilor	Tab. Diclofenacum 75 mg x 2 ori/zi Tab. Ibuprofenum 400 mg x 2 ori/zi
3.2.2. Tratamentul cu GCS	· Monitorizarea tratamentului	· Evaluarea eficacității terapeutice și reacțiilor adverse recomandate de medicul specialist (casetă 15-16, 21, tabele 3.1-3.3)
3.2.3. Tratamentul cu imunosupresoare DMARDs	· Monitorizarea tratamentului cu DMARD și efectelor adverse	· Evaluarea eficacității terapeutice și reacțiilor adverse (casetă 15,

		tabele 3.1-3.3)
3.2.4. Terapie cu imunoglobuline IV	· Monitorizarea tratamentului	· Evaluarea eficacității terapeutice și reacțiilor adverse (casetă 15, tabele 3.1-3.2)
3.2.5. Tratamentul complicațiilor	· Depistarea precoce a complicațiilor bolii și tratamentului	· Referirea la medicul specialist pentru ajustarea tratamentului și managementul complicațiilor (tabelul 3.3)
4. Supravegherea		
4.1. Evaluarea activității bolii, complicațiilor bolii și efectelor adverse ale tratamentului	· Supravegherea va permite depistarea precoce a atingerilor viscerale prin proces autoimun și determinarea insuficiențelor organelor afectate.	· Obligatoriu (casetă 15, 21, tabele 3.1-3.3) · La necesitate determinarea incapacității temporare de muncă sau referirea la CTDDCM pentru stabilirea gradului de dizabilitate
4.2. Referirea modificării terapiei	· În caz de neeficacitate a tratamentului, agravare, reacții adverse ale tratamentului	· Referirea la medicul specialist pentru ajustarea tratamentului
5. Programele de fizioterapie	· Aplicate precoce sunt esențiale pentru prevenirea dezvoltării contracturilor musculare În stadiile avansate se adresează ameliorării funcției musculare	· Consultația fizioterapeutului · Se indică procedurile recomandate de specialist (casetă 15)
6. Recuperarea	Prevenirea atrofiei și contracturilor musculare	· Consultația chinetoterapeutului · Se indică tratament conform recomandărilor specialistului (casetă 15)

B.2. Nivelul de asistență medicală specializată de ambulator (reumatolog)

Descriere (măsurile)	Motivele (reperle)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Diagnosticul		
1.1. Stabilirea diagnosticului de MII și gradului de activitate a bolii	· Recunoașterea semnelor MII și identificarea criteriilor în stabilirea diagnosticului și monitorizarea evoluției bolii	Obligatoriu · Anamneza (casetă 6) · Examenul fizic (casetele 7-8) · Examinări speciale (tabelul 1) · Diagnostic diferențiat (tabelul 2) · Evaluarea gradului de activitate (anexele 1-3) · Evaluarea indexului de lezare în MII – peste 6 luni de la debutul bolii (anexa 4)
2. Tratamentul C.1.1		
2.1. Tratamentul nemedicamentos	· Asigurarea compliancei la tratament · Prevenirea complicațiilor bolii · Prevenirea reacțiilor adverse ale tratamentului	· Școlarizarea pacientului privind boala, medicația și răspunsul la tratament · Promovarea modului sănătos de viață: gimnastică curativă, alimentație bogată în calciu, limitarea produselor bogate în

		carbohidrați, în special pe durata tratamentului cu GCS (anexa 5)
2.2. Tratamentul medicamentos		
2.2.1. Tratament cu GCS	Se indică precoce după stabilirea diagnosticului în toate formele de MII	· Doza și schema de tratament este prescrisă de medicul specialist (caseta 13-16, tabelul 3.1-3.2)
2.2.2. Tratamentul cu imunopresoare – DMARDs	Se recomandă în caz de răspuns neadecvat la tratamentul cu GCS	· Decizia și selectarea preparatului de către medicul specialist (tabelul 3.1-3.2)
2.2.3. Terapia cu imunoglobuline IV	Recomandat în situații speciale	· Responsabil este medicul specialist (tabelul 3.1-3.2)
2.2.4. Tratamentul complicațiilor	Se indică în dependență de complicația diagnosticată	· Recomandat de medicul specialist (caseta 13)
3. Decizia asupra tacticii de tratament: staționar sau ambulatoriu	Determinarea necesității spitalizării	Obligatoriu: · Conform criteriilor de spitalizare (caseta 10)
4. Tratament în condiții de ambulatoriu	Monitorizarea și corecția tratamentului de întreținere	· Ajustarea dozelor preparatelor în controlul activității MII · Programe educaționale pentru sănătate, școala pacientului · Programe de reabilitare · Fizioterapie · Kinetoterapie
5. Supravegherea permanentă		Obligatoriu: · Complicațiile acute (caseta 13) · Stările de urgență (casetele 14) · Cazuri de rezistență la tratament (tabelul 3.2)

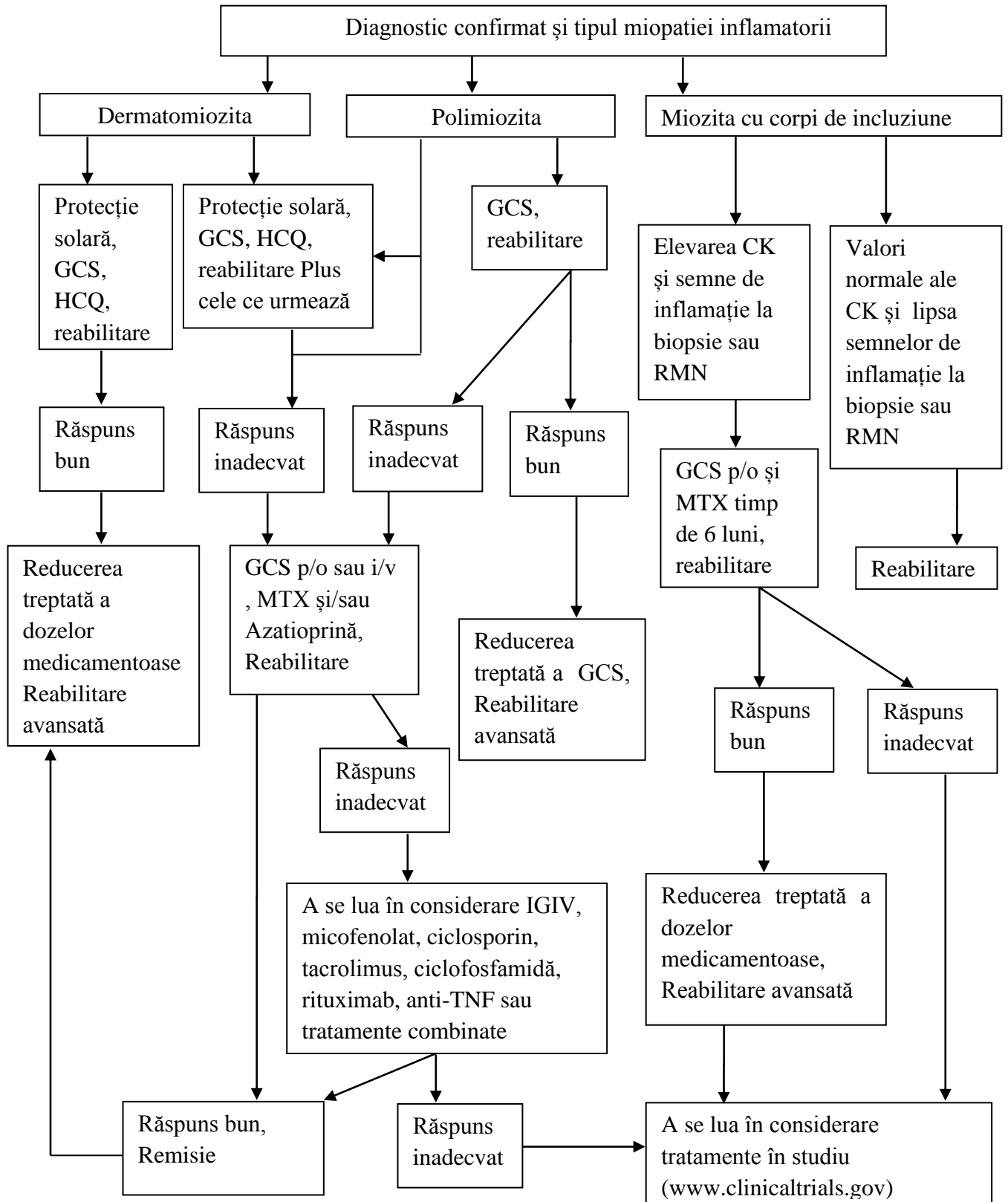
B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească

Descriere (măsuri)	Motivele (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Spitalizarea	· Stabilirea sau confirmarea diagnosticului și aprecierea tacticii de tratament adecvat	· Evaluarea criteriilor de spitalizare în secții de reumatologie (municipale, republicane) · Spitalizarea în secțiile de reumatologie a spitalelor municipale sau republicane (caseta 10)
2. Diagnosticul		
2.1. Confirmarea diagnosticului, aprecierea gradului de activitate și complicațiilor MII	· Evaluarea simptomelor și semnelor MII în diagnosticul bolii și complicațiilor ei. · Recomandarea tratamentului adecvat precoce și monitorizarea evoluției MII	Obligatoriu: · Anamneza (caseta 6) · Examenul fizic (casetele 7-8) · Investigații paraclinice generale și speciale (caseta 9, tabelul 1) · Diagnosticul diferențial (tabelul 2) · Evaluarea activității și lezării organice (anexele 1-3) Recomandabile: · Consultațiile specialiștilor (neurolog, pulmonolog, oncolog

		endocrinolog, etc.) · Investigații recomandate de specialiști
3. Tratatamentul medicamentos C.1.1		
3.1. Tratatament cu GCS	Se indică precoce după stabilirea diagnosticului în toate formele de MII	Doza și schema de tratament este prescrisă de medicul specialist (tabelul 3.1-3.2)
3.2. Tratatamentul cu imunosupresoare -DMARDs	Se indică după stabilirea diagnosticului în dependență de formele de MII	Inițial se indică de medic specialist (tabelul 3.1-3.2)
3.3. Terapia cu imunoglobuline IV	Este recomandat în situații speciale	Se indică de medicul specialist (tabelul 3.1-3.2)
3.4. Tratatamentul complicațiilor	Se recomandă tratamentul prompt al complicațiilor pentru a preveni modificările ireversibile ale organelor sistemelor	Se indică de medicul specialist (caseta 13)
4. Externarea cu îndrumarea la nivelul primar pentru tratament și supraveghere continuă	Monitorizarea activității bolii, complicațiilor bolii și a tratamentului	Extrasul obligatoriu va conține diagnosticul clinic definit desfășurat, rezultatele investigațiilor și consultațiilor efectuate, recomandările non-farmacologice și farmacologice

C. 1. ALGORITM DE CONDUIȚĂ

C.1.1. Managementul miopatiilor inflamatorii idiopatice [9]



C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea miopatiilor inflamatorii idiopatice

Caseta 1. Criteriile de Clasificare a Miozitelor, după Proiectul Internațional, 2014[10]

- **Polimiozita**
- **Dermatomiozita**
- **Miozita cu corpi de incluziune**
- Dermatomiozita juvenilă
- Dermatomiozita amiopatică
- Dermatomiozita hipomiopatică
- Miopatia necrotizantă imun mediată
- Polimiozita juvenilă
- Miopatiile noninflamatorii

Caseta 2. Maladiile reumatologice în cadrul cărora mai frecvent se dezvoltă MII[1,2,3,4]

- Sindromul Sjogren
- Scleroza Sistemică
- Boala mixtă a țesutului conjunctiv
- Lupusul Eritematos Sistemic
- Artrita Reumatoidă

C 2.2. Criteriile de diagnostic ale MII

Caseta 3. Criteriile de diagnostic a PM/DM după Bohan și Peter, 1975 [6]

1. Astenie musculară simetrică, progresivă
2. Creșterea valorilor enzimelor musculare: CK, ASAT, ALAT, LDH, aldolaza
3. Triada electromiografică: fibrilații spontane, potențiale polifazice, descărcări pseudomiotonice
4. Anomalii histologice în biopsia musculară: degenerescență, regenerare, necroză, fagocitoză și infiltrație cu celule mononucleare
5. Manifestări cutanate specifice: rash heliotrop, papule Gottron, semnul Gottron

DIAGNOSTIC

PM definită = criteriile 1 - 4;

PM probabilă = oricare 3 din criteriile 1 - 4;

PM posibilă = oricare 2 dintre criteriile 1 - 4.

DM definită = criteriul 5 și oricare 3 dintre criteriile 1 - 4;

DM probabilă = criteriul 5 și oricare 2 dintre criteriile 1 - 4;

DM posibilă = criteriul 5 și oricare dintre criteriile 1 - 4

Caseta 4 Criteriile de diagnostic ale miopatiei cu corpi de incluziune-IBM, Griggs [3]

Caracteristici clinice

- Durata bolii >6 luni
- Vârsta la debut > 30 ani
- Astenia musculară proximală și distală

Caracteristici de laborator

- CK serică crescută până de 12 ori de la normal

Biopsia musculară

- a. Infiltrarea fibrelor musculare cu celule mononucleare nono-necrotice
- b. Fibrele musculare vacuolate
- c. Depozite intracelulare de amiloid, tubulofilamente de 15-18 nm la microscopia electronică

Modificări electromiografice tipice pentru MII

DIAGNOSTIC

IBM definită = prezența tuturor modificărilor posibile la biopsia musculară; nu este necesară prezența caracteristicilor clinice dacă biopsia este pozitivă

IMB probabilă = infiltrarea fibrelor musculare cu celule mononucleare nono-necrotice și fibre musculare vacuolate în asociere cu caracteristici clinice și de laborator

C.2.3. Conduita pacientului cu miopatie inflamatorie idiopatică

Caseta 5. Obiectivele obligatorii pe etape a conduitei bolnavilor cu MII

- Stabilirea cât mai precoce a diagnosticului de MII cu determinarea formei clinice
- Aprecierea activității MII
- Diagnosticul implicării organelor și sistemelor în procesul patologic
- Elaborarea conduitei și schemei individuale de tratament a pacientului
- Monitorizarea evoluției clinice, a eficacității tratamentului, a siguranței tratamentului și aprecierea criteriilor de remisiune

Caseta 6. Procedurile de diagnostic în MII

- Acuzele și istoricul bolii
- Examenul fizic al pacientului
- Aprecierea forței musculare prin Testul Muscular Manual (MMT)
- Investigații de laborator, inclusiv imunologice
- Electromiografia grupelor proximale de mușchi
- Biopsia musculară
- RMN musculară
- Metode de diagnostic a implicării extramusculare

C.2.3.1. Acuze și anamneza bolii

Caseta 7. Particularități de colectare a anamnezei la pacientul cu MII [3,4,9]

- Acuzele: slăbiciune musculară proximală, simetrică, progresivă; mialgii, fatigabilitate, erupții cutanate, disfagie, disfonie, artralгии
- Debutul bolii: acut, subacut, insidios
- Vârsta la debutul maladiei
- Aprecierea factorilor predispozanți și trigger:
 - factorul genetic(HLA DRB1*0301, HLA DRB1*07, etc.)
 - factori toxici (statine, cimetidina, colchicina, glucocorticosteroizi etc)
 - factori infecțioși: retrovirusii, HIV, Borrelia Burgdoferi, Trypanosoma cruzi
 - expunerea la raze ultraviolete
- Prezența altor maladii reumatologice, ce pot asocia MII
- Tratamentul administrat anterior și eficacitatea lui

C.2.3.2. Examenul fizic

Caseta 8. Examenul fizic al pacientului cu MII [2,3,4,9]

1. *Semne generale:* subfebrilitate, transpirații, fatigabilitate
2. *Manifestări musculare:*
 - scăderea forței în musculatura proximală, simetrică, progresivă
 - mialgie (25- 50% din pacienți)
3. *Manifestări extramusculare:*
 - manifestări cutanate, doar în DM (semn Gottron, rash heliotrop, eritem în șal sau V la nivelul toracelui, eritrodermie, mâini de mecanic, leziuni periungghiale, calcinoză
 - fenomene vasculare: sindrom Raynaud, livedo reticularis
 - manifestări articulare: artralгии, artrita non-erozivă
 - manifestări pulmonare interstițiale: disfonie, dispnee, implicarea mușchilor auxiliari în actul de respirație, respirație diminuată bazal bilateral, raluri crepitante
 - manifestări digestive: disfagie, regurgitare gastroesofagiană, dureri la deglutiție, dureri abdominale, dereglări ale tranzitului intestinal
 - manifestări cardiace: tulburări de ritm/conducere, zgomote cardiace diminuate
 - sistemul nervos central și periferic: cefalee, migrenă, crize pseudoepileptice, parestezii

Caseta 9. Particularități evolutive ale formelor clinice a MII

Polimiozita: debutează la vârsta de 50-60 ani, afectează preponderent sexul feminin, cu raport 2:1, în asociere cu *sindromul antisintetazic* speranța la viață în primii 5 de boală este de 65 % datorită implicării pulmonare.

Dermatomiozita afectează atât femeile cât și bărbații, preponderent cu vârsta cuprinsă între 45 și 65 ani. În DM sunt mai probabile niveluri serice normale de CK.

Manifestările cutanate se pot ameliora în timpul tratamentului în paralel cu manifestările musculare, dar mai frecvent ele persistă și după reducerea afectării musculare.

Factori de pronostic nefavorabil reprezintă tumorile maligne concomitente, vârsta înaintată la debut, terapia medicamentoasă întârziată.

Miozita cu corpi de incluziune este mai frecventă la bărbați cu un raport de 2:1, debutează după 60 ani. Este caracteristică dezvoltarea dizabilității, acești pacienți ajung dependenți de scaunul cu roțile. Speranța la viață este favorabilă, similară cu populația generală.

Caseta 10. Factorii de pronostic negativ în MII

- inițierea tardivă a tratamentului (> 6 luni de la debutul simptomelor)
- afectare cardiacă, boală interstițială pulmonară
- disfagia
- slăbiciunea mușchilor respiratori
- slăbiciune musculară severă la debutul bolii
- asocierea neoplaziilor
- prezența anticorpilor antisintetazici

C.2.3.3. Metode paraclinice de diagnostic în miopatiile inflamatorii idiopatice

Caseta 10. Investigații speciale pentru confirmarea diagnosticului și determinarea activității bolii

- *Enzime musculare crescute*: CK, LDH, aldolaza, transaminaze (ALAT, ASAT)
- *Sindrom biologic de inflamație*: valori mari a VSH, PCR
- *Factorul reumatoid pozitiv* (în circa 1% cazuri)
- **Anticorpi specifici miopatiilor inflamatorii – (MSA)**
 - Anticorpi anti –Jo-1* - detectați foarte rar și numai în afectare pulmonară
 - Anticorpi anti – PL-7, anti-PL-12, anti-EJ, anti-OJ* – anticorpi care se determină în DM cu debut subacut și răspuns moderat la tratament
 - Anticorpi anti-SRP* –corelați cu debut fulminant cu nivele mari ale CK, cu semne de necroza și regenerare pe preparatele biopsice, dar cu minim infiltrat inflamator, răspund bine la tratamentul cu GCS dacă este inițiat precoce
 - Anticorpi anti-Mi-2* – asociați cu DMJ clasică cu debut relativ acut, răspuns bun la tratament și prognostic bun pe termen lung
 - Anticorpi ACL pozitivi în sindromul SAFL
- **Anticorpi asociați miopatiilor – (MAA)**
 - Anticorpii antinucleari (ANA) – pozitivi în 50-86%
 - Anticorpii anti- Ro,
 - Anticorpii anti- La,
 - Anticorpii anti- Sm,
 - Anticorpii anti- RNP
- **Investigații instrumentale:**
 - 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
 - RMN musculară* (obligator, nivel B de recomandare)–depistarea timpurie a edemului și inflamației la nivel de mușchi
 - Radiografia pulmonilor* – desen pulmonar intensificat, infiltrate pulmonare, fibroză, pneumotorax, rar diafragma este localizată superior datorită parezei;
 - ECG*– tahicardie, afectarea conductibilității, extrasistole, micșorarea activității electrice a miocardului, modificări ischemice la nivel de mușchi cardiac
 - ECoCG*– dilatarea cavitaților cordului, hipertrofia miocardului, micșorarea funcției de pompă a cordului, în pericardite îngroșarea sau subțierea foitelor pericardului
 - Spirografia*– modificări restrictive pulmonare
 - Ultrasonografia organelor interne*
 - Examinarea radiologică a articulațiilor afectate*
 - Screening-ul pentru malignități*- markerii oncologici
 - CT pulmonar, abdominal, pelvian*

C.2.3.4. Investigațiile paraclinice în miopatiilor inflamatorii idiopatice

Tabelul 1 Investigațiile paraclinice în MII

Investigații de laborator și paraclinice în MII	Caracteristica testului	AMP	Nivel consultativ	Staționar
I	II	III	IV	V
Analiza generală de sânge	Creșterea VSH-ului indică activitatea procesului inflamator	O	O	O
Sumarul urinei	Leucocituria, hematuria, proteinuria indică afectarea rinichior	O	O	O
Probele hepatice (bilirubina și fracțiile ei, ALT, AST, FA)	Devierea de la normal indică afectarea hepatică în cadrul MII sau consecințele tratamentului	R	O	O
Ionograma (Na, K, Ca, Mg, Cl);	Diganosticul și monitorizarea efectelor adverse modificările metabolismului electrolitic	R	O	O
Ureea, creatinina	Evaluarea funcției renale, valori mărite indică blocarea rinichilor cu mioglobină	O	O	O
CFK, LDH ALAT, ASAT	Aprecierea necrozei musculare, valorile CK pot fi crescute până la de 100 de ori, majorarea ALAT este mai specifică ca ASAT	O	O	O
Coagulograma: timpul de protrombină, TTPA, D-dimerii, fibrinogenul)	Diagnosticul și monitorizarea evenimentelor trombotice	O	O	O
Proteina C reactivă	Estimarea gradului de activitate a procesului inflamator	O	O	O
Anticorpi antinucleari	Aprecierea originii autoimune, diagnostic diferențiat și pronosticului bolii		O	O
Anticorpi specifici MII Anti Jo-1 Anti Mi-2 Anti SRP	Indică un probabil fenotip clinic și pronostic al bolii: Anti Jo-1- raspuns incomplet la tratament si prognostic mai prost Anti Mi -2 pronostic bun Anti SRP- raspund bine la tratamentul cu corticosteroizi daca este inițiat precoce		O	O
EMG	Fibrilații spontane, potențiale polifazice, descărcări pseudomiotonice		O	O
Biopsia musculară și/sau cutanată	Modificări de tip degenerativ și inflamator, în PM - endomisial și perimisial, în DM-perivascular	R	O	O
RMN muscular	Prezența și localizarea edemului muscular și a inflamației, stabilirea situsului posibil pentru biopsie		R	O

ECG, EcoCG	Apresiasi hipertensiunii pulmonare, infarct miocardic, aritmii cardiace	R	O	O
Cercetarea radiologică a cutiei toracice în 2 incidente	Apresiasi fibrozei pulmonare, pneumoniei	O	O	O
Spirometria cu determinarea DLCO, FEV	Determinarea severității afectării pulmonare restrictive	R	O	O
USG organelor interne	Evaluarea implicării organelor interne în procesul patologic	R	O	O
CT (CT spiralată)	Determinarea precoce a implicării pulmonilor, în procesul patologic	R	R	R
FEGDS	Determinarea afectării esofagiene în cadrul bolii	R	R	R
Manometria esofagului	Determinarea precoce a implicării esofagului în procesul patologic	R	R	R
Cercetarea radiologică a intestinului	Determinarea implicării intestinului în procesul patologic și a complicațiilor	R	R	O
DEXA	Diagnosticarea osteoporozei secundare	R	R	R
Consultația specialiștilor: neurolog, pulmonolog, oncolog, dermatolog, etc.	Pentru efectuarea diagnosticului diferențial	O	O	O

C.2.3.5. Diagnosticul diferențial

Tabelul 2 Diagnosticul diferențial al MII [2,3,4,9]

Boala	Semne comune	Diferențiere	Teste
Maladii musculare genetice	Slăbiciune musculară	<i>Distrofia fascio-scapulohumerală</i> : mai frecventă la bărbați, debutul înainte de 20 de ani, prima dată apare o slăbiciune a mușchilor faciali, afectarea poate fi asimetrică, balansul omoplatului <i>Distrofia musculară Duchenne</i> : debutul în copilărie, pseudohipertrofia mușchilor gastrocnemeieni, <i>Emery-Dreifuss</i> : debutul în copilărie, contracturi articulare, afectare cardiacă, <i>Miopia mitocondrială</i> : triada semnelor clinice: oftalmoplegie externă progresivă, degenerare pigmentară a retinei și bloc cardiac Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DM	Testele genetice Modificări specifice la biopsia musculară
Neuropatii:, miastenia gravis, etc.	Slăbiciune musculară	<i>Scleroză laterală amiotrofică</i> : afectează neuroni motori, este dereglat mersul, vorbirea, înghițirea <i>Miastenia Gravis</i> : caracteristic implicarea musculaturii oculare (ptoză, diplopie), și a musculaturii deglutiției. Cedează la administrarea colinergicilor Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DM	Consultația neurologului, RMN, proba cu prozerină
Miopatii metabolice: glicogenoze, boala depozitării de lipide	Slăbiciune musculară	Crampe musculare la eforturi mici Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DM	Modificări specifice la biopsia musculară, teste genetice
Afecțiuni endocrine: sindromul Cushing, hipo/hipertiroidism, hiperparatiroidism, acromegalie	Slăbiciune musculară	Prezența simptomatologiei endocrine, absența manifestărilor specifice tegumentare în DM	Teste de laborator utilizate în endocrinologie
Miopatii infecțioase: bacteriene, borelioza, trichineloză	Slăbiciune musculară	<i>Infecții virale</i> : febră, mialgii severe, semne catarale <i>Borelioza</i> : în anamneză mușcătură de căpușă, eritem marginal la locul inserării căpușei <i>Trichineloză</i> : eozinofilie în AGS, fenomene intestinale. Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DM	Testele serologice specifice
Agenți toxici și medicamente: statine, alfa-interferon, colchicina,	Slăbiciune musculară	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DM, apariția slăbiciunii musculare coincide cu administrarea medicamentelor	Anamneză detaliată privind administrarea preparatelor, ameliorarea

hidroxiclorochină			fenomenelor musculare după încetarea lor
Polimialgia reumatică	Slăbiciune musculară	Lipsa modificărilor tipice tegumentare pentru DM, mialgii intense la nivelul umerilor, bursite, redoarea matinală și după repaus, CK cu valori normale	Criteriile de diagnostic pentru polimialgia reumatică
DM asociată neoplaziilor	Slăbiciune musculară, manifestări tegumentare	Slăbiciunea musculară asimetrică, manifestări tegumentari nespecifice DM	CT , RMN al organelor interne, markeri oncologici

C.2.3.6. Criteriile de spitalizare

Caseta 11. Criteriile de spitalizare a pacienților cu MII:

- Diagnostic probabil sau definit primar stabilit
- Grad înalt de activitate a bolii conform MDGA(VAS)
- Instalarea complicațiilor bolii și/sau a tratamentului aplicat
- Necesitatea evaluării gradului de dizabilitate
- Indicații pentru metode speciale de tratament: puls-terapie, terapie biologică etc
- În caz de necesitate a aplicării unor metode diagnostice invazive (biopsie)

C.2.3.7. Tratamentul

Caseta 12. Obiectivele tratamentului

- Ameliorarea forței musculare și prevenirea atrofiei musculare
- Controlul activității bolii
- Prevenirea contracturilor și atrofiei musculare
- Prevenirea dezvoltării complicațiilor extra-musculare
- Ameliorarea calității vieții pacientului
- Reducerea dizabilității

Caseta 13. Tratamentul nemedicamentos și recomandări de ordin general:

- Educația pacientului și membrilor familiei privind boala, medicația și răspunsul la tratament
- Asigurarea aderenței la tratament
- Exerciții fizice regulate dozate: în perioadele acute se impune repausul muscular și exerciții fizice pasive, ulterior activitatea fizică se realizează la niveluri progresive, iar exercițiile sunt puțin viguroase și urmăresc menținerea flexibilității și mobilității musculare. Treptat programul se adaptează cu exerciții care urmăresc performanțele musculare.
- Programele de fizioterapie și recuperare cu aplicabilitate precoce sunt esențiale pentru prevenirea dezvoltării contracturilor musculare; în stadiile avansate se adresează ameliorării funcției musculare.
- Protecție solară (evitarea expunerii la soare, creme fotoprotective, umbrelă etc)
- Evitarea expunerii la frig
- Profilaxia boreliozei (igiena meticuloasă după plimbări prin păduri și parcuri, creme și spray-uri contra insectelor)
- Alimentație bogată în calciu
- Evitarea vaccinurilor vii
- Terapie motivațională
- Precauție la tratamentul cu statine, D-penicilamine*, zidovudină*, hydroxyuree*, interferon, L-tryptophan* și hormon de creștere

* Produsele neînregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor

Tabelul 3. 1. Tratamentul medicamentos și obligativitatea indicațiilor [3,7,8]

Tratamentul	Medicamente	Motivație	Indicație
1. Glucocorticosteroizi (GCS)	Prednisolonum Metilprednisolonum	Ameliorarea clinico-biologică apare de regulă de la câteva săptămâni la 3 luni. După 4-6 săptămâni doza se scade treptat câte 10-20% din doza uzuală în fiecare lună până la atingerea dozei minim posibilă, ce controlează boala.	O
2. Terapie imunosupresoare (IS)	Methotrexatum (MTX) Azathioprinum (AZA) Cyclophosphamidum* (CYC)	Este necesară asocierea unui agent imunosupresor dacă nu a fost înregistrată ameliorare după 4-6 săptămâni de tratament cu GCS. MTX este utilizat de prima intenție în caz de manifestări cutanate refractare la corticoterapie AZA este indicat la pacienții cu afectare pulmonară de tip interstițial/sindromul anti-ARNt sintetaza Răspunsul terapeutic se instalează tardiv, în 4-6 luni. CyC se administrează cu predilecție în formele cu afectare pulmonară și manifestări vasculitice.	O
3. Terapie i/v cu imunoglobuline	Imunoglobuline (IGIV)	IGIV reprezintă terapia de linia a doua în asociere cu GCS pentru formele rezistente ale MII	R
3. Plazmafereza		Se aplică în condițiile unui răspuns inadecvat la terapia cu GCS, IS, IGIV.	R
4. Tratament topic	Unguente cortizonice, creme fotoprotectoare	Sunt utilizate în DM	R
5. Terapie biologică	Anti-corpi monoclonali anti-CD20 Rituximabum	Recomandat în formele rezistente la tratament	R

Caseta 14. Tratamentul cu GCS a pacienților cu MII

Glucocorticosteroizi (GCS) *Prednisolonum, Metilprednisolonum*

- Doza inițială de prednisolonum constituie 0.75-1 mg/kg/zi, fără a depăși 80 mg/zi
- În formele severe se asociază cu puls-terapie cu Sol. Metilprednisolonum 1000 mg/zi i/v- 3 zile consecutiv
- După 4-6 săptămâni doza se scade treptat câte 10-20% din doza uzuală în fiecare lună până la atingerea dozei minim posibilă, ce controlează boala (de obicei 5-15 mg/zi), care se va administra cel puțin 12 luni
- Ameliorarea clinico-biologică apare de regulă de la câteva săptămâni la 3 luni

Caseta 15. Tratamentul cu imunosupresoare (IS) a pacienților cu MII

Este necesară asocierea unui agent imunosupresor dacă nu a fost înregistrată ameliorare după 4-6 săptămâni de tratament cu GCS

Methotrexatum (MTX) este utilizat de prima intenție în caz de manifestări cutanate refractare la corticoterapie în doză unică de 5-25 mg săptămânal, de preferat injectabil

- Este indicată profilaxia cu acid folic 5mg/săptămână, oral, de preferat nu în ziua de administrare a

MTX

— MTX nu e terapie de prima intenție în afectare pulmonară

Azathioprinum (AZA) este indicată la pacienți cu afectare pulmonară de tip interstițial-sindromul anti-ARNtsintetaza

— AZA este indicată în doza de 1.5-3 mg/kg oral (100-200 mg/zi), doza uzuală de început este de 50 mg/zi, fiind crescută în interval de câteva săptămâni, fără a depăși doza de 200 mg/zi

— Răspunsul terapeutic se instalează tardiv, în 4-6 luni

Cyclophosphamidum (CYC) * în doză de 200-600 mg se administrează i/v, în regim programat (săptămânal, lunar etc) cu predilecție în formele cu afectare pulmonară și manifestări vasculitice

Caseta 16. Tratamentul cu alte preparate a pacienților cu MII

Terapia i/v cu imunoglobuline (IGIV) reprezintă terapia de linia a doua în asociere cu GCS pentru formele rezistente ale DM în asociere cu medicația imunosupresoare ca metodă de scădere a GCS

— În forme severe (cu prognostic vital) de DM este considerată terapie de prima linie

— În PM non-responsivă la terapia imunosupresivă IGIV reprezintă una din opțiunile de prima linie

Plasmafereza se aplică în condițiile unui răspuns inadecvat la terapia cu GCS, IS, IGIV

Tratament topic se aplică în DM cu unguente cortizonice, creme fotoprotectoare

— **Terapia biologică** (Anti-corpi monoclonali anti-CD20- Rituximabum) este recomandată în formele rezistente la tratament

— Eficacitatea este demonstrată într-o serie de trialuri clinice, sunt studii suplimentare pentru validarea sa în schema de tratament a PM/DM

Tabelul 3. 2. Tratamentul medicamentos al recurențelor și formelor rezistente la terapii convenționale [3,4,8]

Tipul recurenței	Măsuri terapeutice
Recurența în contextul unui tratament de fond cu corticoterapie cu doze echivalente de Prednisolonum >10mg/zi	Asocierea unui imunosupresor de tipul MTX sau AZA dacă acesta nu a fost folosit inițial Dacă un imunosupresor de tipul MTX sau AZA a fost folosit inițial recăderea va fi tratată ca rezistentă la tratament; concomitent se crește doza zilnică de Prednisolonum la 1mg/kg
Recurența în contextul unui tratament de fond cu corticoterapie cu doze echivalente de Prednisolonum ≤10mg/zi	Creșterea dozei de Prednisolonum la cea mai mică doză care realizează controlul adecvat al bolii Doza va fi stabilită în funcție de severitatea recăderii, dacă puseul este detectat precoce de regulă doza uzuală este de ~20 mg/zi Creșterea dozei imunosupresorului de tipul MTX sau AZA la doza maximală Doza de cortizon se va scădea mai lent ca în puseul inițial al bolii
Recurență în contextul unui tratament de fond cu imunosupresie dar fără corticoterapie	Reinstituirea corticoterapiei la cea mai mică doză care realizează controlul adecvat al bolii Doza va fi stabilită în funcție de severitatea recăderii Dacă puseul este detectat precoce de regulă doza uzuală este de ~20 mg Prednisolonum

	/zi și substituie între imunosupresoare
Recurență în absența unui tratament de fond	Reinstituirea corticoterapiei la cea mai mică doză care realizează controlul adecvat al bolii Doza va fi stabilită în funcție de severitatea recăderii Dacă puseul este detectat precoce, de regulă doza uzuala este de ~20mg Prednisolonum pe zi Este recomandată asocierea unui imunosupresor
Rash refractar în DM	Tacrolimus topic Hydroxychloroquinum Asociere de Hydroxychloroquinum sau Hydroxychloroquinum și Mepacrinum * Mycophenolatum 1,5g/zi Rituximabum 375mg/ m ² săptămânal 4 doze

Tabelul 3.3 Tratamentul complementar al pacienților cu MII [8]

Grupe de medicamente	Indicații	Mod de administrare
Preparate de Calciu și Vitamina D3	Profilaxia și tratamentul osteoporozei Prevenirea miopatiei steroid-indusă	Tab. Calcium + Cholecalciferolum 500 mg/400U x 1 dată pe zi
Antiagregante	Manifestări vasculare Calcinoza țesuturilor moi Necroză avasculară	Tab. Acidum acetylsalicylicum 100 mg x 1 dată pe zi
Aticoagulante directe și indirecte	SAFL secundar manifest Manifestări vasculare Evenimente trombotice	Sol. Nadroparini calcium 0.3 ml s/c 1 dată pe zi - 7 zile Sol. Enoxaparini natrium 0.4 ml s/c 1 dată pe zi - 7 zile
Antagoniști de calciu	Calcinoza țesuturilor moi	Tab. Diltiazemum 45-90 mg x 2 ori pe zi
Bifosfonați	Osteoporoză Calcinoza țesuturilor moi	Tab. Acidum alendronicum 70 mg x 1 dată pe săptămână Tab. Acidum ibandronicum 150 mg x 1 dată pe lună Sol. Acidum zoledronicum 5 mg x 1 dată pe an perfuzie i/v

Tabel 3.4 Recomandările tratamentului conform medicinei bazate pe dovezi

Tratament recomandat	Nivel de evidență	Grad de recomandare
GCS: 0.75-1 mg/kg/zi, fără a depăși 80 mg/zi	1	B
În formele severe se asociază puls-terapie cu Sol. Metilprednisolonum 1000 mg/zi i/v- 3 zile consecutiv	1	C

Reducerea GCS la doza minimă eficace pe un interval de 9-12 luni	2	C
MTX 5-15 mg/zi	2	C
AZA 100-200 mg/zi	2	C
CYC în doză de 200-600 mg se administrează i/v	2	C
IGIV- linia a doua pentru formele rezistente	2	B
Terapia biologică recomandată în formele rezistente la tratament	2	B
Tacrolimus topic	2	C
Hydroxychloroquinum	2	C
Mycophenolatum	2	C

Caseta 18. Clasificarea evoluției după Spencer ș.a. (SUA, 1984) [9]

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

C.2.3.8 Complicațiile miopatiilor inflamatorii idiopatice

Caseta 19. Complicațiile MII

- Ulcere, necroze, gangrenă digitală
- Cicatrici cutanate sau atrofie
- Calcinoza țesuturilor moi
- Osteoporoză, fracturi vertebrale prin tasare
- Sindrom antifosfolipidic secundar
- Necroză avasculară
- Avorturi spontane
- Tromboembolism
- Contracturi articulare
- Hipertensiunea pulmonară
- Pneumonii de aspirație
- Angină pectorală și/sau Infarct miocardic
- Dislipidemie
- Infecție cronică sau multiplă
- Tumori maligne
- Boala de reflux gastro-esofagian, reflux-esofagită
- Pseudoobstrucția intestinală și/sau infarct intestinal
- Pierderea vederii datorată cataractei

C.2.4. Stările de urgență

Caseta 20. Stările de urgență

- Insuficiență respiratorie acută pe fondal de pneumonie prin aspirație
- Insuficiență cardiacă acută pe fondal de miocardită în cadrul MII
- Trombembolii acute pulmonare, cerebrale, mezenterice în cadrul SAFL secundar MII
- Fracturi vertebrale prin tasare

- Perforații și hemoragii gastro-intestinale

C 2.5 Supravegherea pacienților

Caseta 21. Supravegherea pacienților cu MII

- Numărul vizitelor la medic depinde de forma clinică a bolii, gradul de activitatea a bolii și răspunsul la tratament
- După inițierea tratamentului cu GCS se planifică vizita la medicul specialist peste 4-6 săptămâni, în caz de ameliorare clinico-biologică doza de GCS se scade treptat
- Monitorizarea pacientului include evaluarea periodică a forței musculare, fenomenelor cutanate, determinarea enzimelor musculare serice și efectuarea EMG-ului, la nevoie repetarea biopsiei musculare, eventual RMN
- La pacienții care administrează tratament imunosupresiv se va verifica lunar Hemoleucograma și transaminazele în primele 6 luni, apoi o dată la 3 luni
- Pacienții ce administrează tratament per os cu glucocorticosteroizi sunt incluși în grupul de risc pentru osteoporoză
- Se va aprecia nivelul potasiului (K) în serul sanguin lunar în primele 3 luni, apoi o dată în 3 luni pentru depistarea precoce și tratamentul hipokaliemiei induse de GCS
- GCS în doze mari pot induce *miopatia cortizonică*, ce se recunoaște clinic (lipsa de răspuns pozitiv a forței musculare sau chiar agravarea ei), biologic (nivel crescut al CK), EMG și biopsie (atrofia fibrelor de tip II), fapt ce impune în primul rând suprimarea administrării GCS și continuarea terapiei doar cu imunosupresoare sau imunoglobuline i/v.
- La pacienții tratați cu doze înalte de CS și IS se pot dezvolta infecții, în special *Pneumocystis*, ce recomandă tratament cu trimetoprim 160 mg și sulfamethoxazol 800 mg (atenție la potențialul de antifolat!)
- În sarcină CS și AZT sunt relativ sigure

D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	Personal: · Medic de familie · Asistenta medicului de familie
	Aparataj, utilaj: · Tonometru · Fonendoscop · Electrocardiograf · Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogramei, urinogramei, CK totală, ASAT, ALAT, LDH, PCR,
	Medicamente: AINS
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu	Personal: · Medic reumatolog · Medic funcționist · Medic imagist · Medic de laborator · Asistente medicale
	Aparataj, utilaj: · Tonometru · Fonendoscop · Electrocardiograf · Radiograf · Spirograf · Ultrasonograf · Fibrogastroscoop · Electromiograf · RMN · Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogramei, analizei generale a urinei, indicilor biochimici(CK, LDH, ALAT, ASAT) · Laborator imunohistochimic · Laborator microbiologic
	Medicamente: glucocorticosteroizi, imunosupresoare
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secțiile de reumatologie ale spitalelor municipale și republicane	Personal: · Medic reumatolog · Medic funcționist · Medic imagist · Medici de laborator · Asistente medicale · Acces la consultații calificate: neurolog, gastrolog, endocrinolog, pneumolog, chirurg, oncolog, cardiolog, kinetoterapeut
	Aparataj, utilaj: · Tonometru · Fonendoscop · Electrocardiograf · Eco-cardiograf cu regim Doppler · Cabinet radiologic · Tomograf computerizat spiralat · Spirograf · Ultrasonograf · Fibrogastroscoop · Electromiograf

	<ul style="list-style-type: none"> · RMN · Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogramei, analizei generale a urinei, indicilor biochimici · Laborator imunologic · Laborator microbiologic · Serviciul anatomo-patologic cu citologie
	Medicamente: glucocorticosteroizi, imunosupresoare, AINS, antiagregante, anticoagulante, bifosonați, calciu, vitamina D3, preparate biologice

E.INDICATORII DE PERFORMANȚĂ CONFORM SCOPURILOR PROTOCOLULUI

№	Scopurile protocolului	Indicatori	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1	A spori numărul pacienților cu MII, care beneficiază de educație în domeniul miopatiilor inflamatorii idiopatice în instituțiile medico-sanitare	Ponderea pacienților cu MII instruiți în instituțiile medico-sanitare pe parcursul unui an (discuții, ghidul pacientului cu MII etc.) (în %)	Numărul pacienților cu MII primar diagnosticați pe parcursul unui an care în mod documentat au fost instruiți despre MII (discuții, ghidul pacientului cu MII etc.) pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total al pacienților cu diagnostic confirmat de MII pe parcursul ultimului an la medical de familie
2	A spori rata pacienților diagnosticați cu MII <i>precoce</i>	Ponderea pacienților diagnosticați precoce cu miopatie inflamatorie idiopatică (în %)	Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de MII la care diagnosticul a fost stabilit pe parcursul primelor 3 luni de la apariția simptomelor pe X 100	Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de MII, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an
3	A spori calitatea examinării clinice și paraclinice a pacienților cu MII	Ponderea pacienților cu MII cărora li s-a efectuat volumul necesar de examinări clinico-paraclinice cum pentru stabilirea diagnosticului de miopatiilor inflamatorii idiopatice așa și pentru evaluarea dinamică a bolii (în %)	Numărul pacienților cu MII cărora li s-a efectuat volumul necesar de examinări clinico-paraclinice pentru stabilirea diagnosticului de miopatii inflamatorii idiopatice și pentru evaluarea dinamică a bolii pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de MII, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an
4	A spori numărul de pacienți cu MII la care boala este tratată adecvat și complex	Ponderea de pacienți cu MII la care boala a fost tratată adecvat și complex (în %)	Numărul de pacienți cu MII la care boala a fost tratată adecvat și complex pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de MII, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an

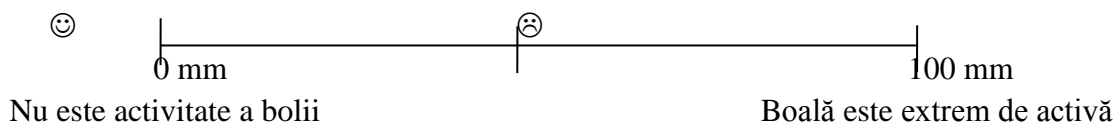
Anexa nr. 1

Evaluarea activității globale a bolii de către pacient - PGA (VAS)

Numele, prenumele _____

Data evaluării _____

Având în vedere toate modurile în care miozita afectează, vă rugăm să apreciați gradul de activitate a bolii dumneavoastră astăzi, prin plasarea unui marcaj pe linia de mai jos.



Anexa nr. 2

Evaluarea activității globale a bolii de către medic - MDGA (VAS)

Numele, prenumele _____

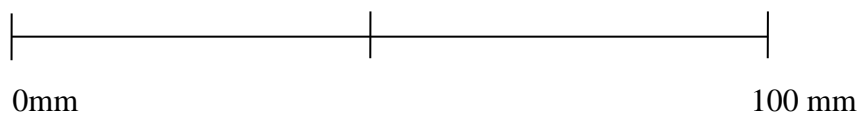
Data evaluării _____

Activitatea bolii este definită ca leziuni potențial reversibile cauzate de MII. Manifestările clinice determinate de un alt proces patologic (boală), la același pacient nu ar trebui să fie luate în considerare în această evaluare.

Evaluarea activității globale a bolii conform VAS, include aprecierea de către medic a activității bolii în funcție de toate informațiile disponibile la moment, inclusiv acuzele subiectului, istoricul bolii, examenul fizic, rezultatele de laborator și răspunsul la terapia medicală pe o scală de la 0 la 100 mm.

- extrema stânga a liniei = nici o dovada de activitate a bolii
- punctul de mijloc al liniei = activitate moderată a bolii
- extrema dreaptă a liniei = boală extrem de activă sau de activitate a bolii severă

Următorul pas este măsurarea cu rigla a valorii obținute (exemplu VAS-43mm)



Interpretarea MDGA VAS:

- 0 mm – lipsa activității
- 10-19 mm – activitate ușoară
- 20 -59 mm – activitate moderată
- 60-100 mm – activitate înaltă

Anexa nr 3

Testul Muscular Manual 8 (TMM 8)

Nume, prenume _____

Data evaluării _____

Grupe Musculare	dreapta (0 – 10 puncte)	stânga (0 – 10 puncte)	axial (0 -10 puncte)
Mușchii axiali (scor total max 10 puncte)			
Flexorii gâtului	X	X	
Mușchii proximali (scor total max 100 puncte)			
Deltoid			X
Biceps			X
Gluteus Maximus			X
Gluteus Medius			X
Quadriiceps			X
Mușchii distali (scor total max 40 puncte)			
Extensorii radiocarpieni			X
Dorsiflexorii gleznei			X
MMT- 8 scor total (0-150)			

ORDINEA DE TESTARE

1. Deltoid mijlociu (abductor umăr)
2. Biceps brahial (flexorii cotului)
3. Extensorii radiocarpieni (extensor carpi ulnaris / radial)
4. Quadriiceps femural (extensors genunchi)
5. Dorsiflexorii gleznei (tibial anterior)
6. Flexorii gâtului (scaleni, sternocleidomastoidian)
7. Gluteus Medius
8. Gluteus Maximus

Interpretare: După evaluarea forței musculare conform tabelului de la 0 la 10 puncte (0-lipsa forței musculare, 10-forță musculară păstrată) se sumează punctajul acumulat pe fiecare grup de mușchi. Dacă se testează doar pe o parte (dreaptă sau stânga) atunci scorul total maximal posibil va fi 80 puncte. În caz de testare a ambelor părți scorul total maximal posibil va fi 150 puncte, ceea ce indică o forță musculară normală.

Anexa nr. 4

Indicele lezării în Miozite-MDI

Numele Prenumele _____

Data evaluării: _____

<u>DETERIORARE MUSCULARĂ</u>	(Absent) (Maxim)	----- -----		
	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u>			
-Atrofie musculară severă sau slăbiciune ce duce la imobilizare la pat și/sau imposibilitate de auto îngrijire				

1. Atrofie musculară (clinic)	0	1	NA
2. Slăbiciune musculară ce nu poate fi atribuită la o boală musculară activă	0	1	NA
3. Disfuncție musculară: scăderea capacității la exerciții aerobice	0	1	NA

<u>LEZARE SCHELETALĂ</u>	(Absent) (Maxim)	----- -----		
	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u>			
-Fracturi cauzate de osteoporoză ce pun în pericol viața				
-Necroză avasculară ce necesită artoplastie				

4. Contracturi articulare	0	1	NA
5. Osteoporoză cu fractură sau colaps vertebral(excluzând necroza avasculară)	0	1	NA
6. Necroză avasculară	0	1	NA
7. Artropatie deformantă (inclusiv deformități reductibile, excluzând necroza avasculară și contracturi)	0	1	NA

<u>LEZARE CUTANATĂ</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Calcinoză cu afectare subcutanată extensivă cu pierderea funcției extremă (imobilizare la pat, imposibilitate de auto îngrijire)
	(Maxim)	

8. Calcinoză:	0	1	NA
9. Alopecie	0	1	NA
10. Cicatrici cutanate sau atrofie	0	1	NA
11. Poikilodermie	0	1	NA
12. Lipodistrofie	0	1	NA

<u>LEZARE GASTRO- INTESTINALĂ</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Disfuncție extremă ce necesită alimentare parenterală totală
	(Maxim)	


13. Disfagie	0	1	NA
14. Dismotilitate gastrointestinală, constipație, diaree sau durere abdominală	0	1	NA
15. Infarct sau rezecție intestinală sau alte organe gastrointestinale	0	1	NA

<u>LEZARE PULMONARĂ</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> - Fibroză ce necesită ventilare mecanică; sau -Hipertensiune pulmonară ce duce la pierderea extremă a funcției (imobilizare la pat, imposibilitate de auto îngrijire)
	(Maxim)	

16. Disfonie	0	1	NA
17. Alterarea funcției pulmonare din cauza lezării mușchilor respiratori	0	1	NA

18. Fibroză pulmonară 0 1 NA

19. Hipertensiune pulmonară 0 1 NA

<u>LEZARE</u> <u>CARDIOVASCU</u> <u>LARĂ</u>	(Absent)  (Maxim)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Disfuncția miocardului cu pierderea extremă a funcției (imobilizare la pat, imposibilitate de auto îngrijire)
---	---	--


20. Hipertensiune arterială ce necesită tratament > 6 luni 0 1 NA

21. Disfuncție ventriculară / cardiomiopatie 0 1 NA

Evaluat la pacient adult > = 18 ani:

22. Angină pectorală sau or bypass coronarian 0 1 NA

23. Infarct miocardic 0 1 NA

<u>LEZARE</u> <u>VASCULARĂ</u> <u>PERIFERICĂ</u>	(Absent)  (Maxim)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Pierderea unei extremități; sau -Tromboză ce necesită internare în terapie intensivă; sau -Boală severă cu pierderea e funcției (imobilizare la pat, imposibilitate de auto îngrijire)
---	---	---

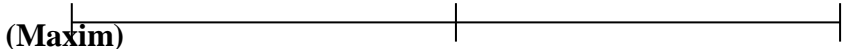
24. Pierdere de țesut 0 1 NA

25. Pierdere de deget sau extremitate sau rezecție 0 1 NA

26. Tromboză venoasă sau arterială cu tumefiere, ulcerație sau stază venoasă 0 1 NA

Evaluat la pacient adult > = 18 ani:

27. Claudicație 0 1 NA

<u>LEZARE</u> <u>ENDOCRINĂ</u>	<p>(Absent)</p> <p>(Maxim)</p> 	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Boală extremă ce duce la internare în secție ATI sau complicații ce pun în pericol viața, așa ca convulsii, insuficiență renală, amputare
---	---	--

Evaluat la pacient adult cu diagnosticul stabilit înainte de 18 ani:

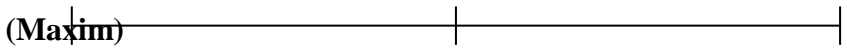
28. Dereglări de creștere	0	1	NA
29. Întârzierea apariției caracterelor sexuale secundare	0	1	NA

Evaluat la pacienți adulți și copii:

30. Hirsutism sau Hipertrihoză	0	1	NA
31. Menstre neregulate	0	1	NA
32. Amenoree Primară sau Secundară	0	1	NA
33. Diabet	0	1	NA

Evaluat la pacient adult (> = 18 ani sau pacient adolescent când poate fi aplicat)

34. Infertilitate (feminină sau masculină)	0	1	NA
35. Disfuncție sexuală	0	1	NA

<u>LEZARE</u> <u>OCULARĂ</u>	<p>(Absent)</p> <p>(Maxim)</p> 	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Pierdere completă a vederii la ambii ochi
---	--	--

36. Cataractă cu pierderea vederii	0	1	NA
37. Pierderea vederii, dar nu datorită cataractei	0	1	NA

<u>INFECȚIE</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Infecție ce se poate transforma în șoc septic, complicații ce pun în pericol viața
	(Maxim)	

38. Infecție cronică 0 1 NA

Specificați: _____

Specificați: _____

39. Infecții multiple 0 1 NA

Specificați: _____

Specificați: _____

<u>MALIGNITĂȚI</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Tumori maligne ce necesită internare în secție de ATI sau complicații ce pun în pericol viața
	(Maxim)	

40. Orice formă de cancer, Specificați tipul, gradul și stadiul: _____ 0 1 NA

<u>ALTE LEZĂRI,</u> <u>specificați</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> -Leziuni extreme a bolii ce duc la internare în secție de ATI sau complicații ce pun în pericol viața
	(Maxim)	

<u>LEZARE</u> <u>GLOBALĂ</u>	(Absent)	<u>Ghid de Valoare Maximă (Exemple de scor maxim)</u> NU SUNT
	(Maxim)	

INSTRUCȚIUNI

Leziunea este definită ca o modificare anatomică, fiziologică sau funcțională persistentă constatată la cel puțin 6 luni de la debutul MII. Leziunea este o consecință a activității boli (cicatrice, fibroză sau atrofie), complicațiilor, comorbidităților și ale tratamentului MII. În evaluarea MDI sunt incluse doar semnele apărute după stabilirea diagnosticului de miopatie.

Severitatea și gradul de leziune prezentă la pacient se evaluează la momentul vizitei, pentru fiecare sistem de organe, se marchează printr-o linie verticală pe linia VAS de 100 mm:

- Extrema stângă a liniei = nu sunt semne de leziune
- Mijlocul liniei = leziune moderată
- Extrema dreaptă a liniei = leziune extremă sau maximă
- Însemnați NA dacă sistemul nu poate fi evaluat

Pentru evaluarea extinderii leziunii în acel sistem de organe, alegeți una din următoarele pentru itemii specificați:

- Scorul 0 indică că itemul nu a fost niciodată prezent
- Scorul 1 indică că leziunea manifestată a fost la un moment dat prezentă pentru cel puțin 6 luni
- NA = nu poate fi evaluat

INTERPRETARE

Scorul leziunii extinse este suma tuturor valorilor de 0 și 1 pentru cele 11 sisteme de organe individuale (MUSCHI, SCHELETAL, CUTANAT, GASTROINTESTINAL, PULMONAR, CARDIOVASCULAR, VASCULAR PERIFERIC, ENDOCRIN, OCULAR, INFECȚII, MALIGNITĂȚI) împărțit la scorul total posibil (limită = 0 – 35 la copii, 0-37 adolescenți și 0-38 adulți). Dacă unul sau mulți itemii nu au fost evaluați, scorul calculat va fi împărțit la scorul maximal posibil a itemilor evaluați. Categoriile ALTE LEZIUNI și LEZIUNEA GLOBALĂ nu sunt incluși în scorul MDI extent of damage score și sunt marcați separat.

Scorul severității lezării este suma scorurilor vizuale analogice de 100 mm pentru fiecare din cele unsprezece sisteme de organe individuale (MUSCHI, SCHELETAL, CUTANAT, GASTROINTESTINAL, PULMONAR, CARDIOVASCULAR, VASCULAR PERIFERIC, ENDOCRIN, OCULAR, INFECȚII, MALIGNITĂȚI) împărțită la scor posibil total (interval = 0 - 1100). În cazul în care unul sau mai multe sisteme de organe nu au fost evaluate, scorul rezultat va fi împărțit la punctajul maxim posibil a elementelor evaluate. Categoriile de ALTE LEZIUNI și LEZIUNEA GLOBALĂ nu sunt incluse în scorul de severitate MDI dar sunt marcate separat.

GHIDUL PACIENTULUI CU MII

Miozita este definită ca inflamație a mușchilor. Miopatiile inflamatorii includ un grup de afecțiuni caracterizate prin inflamația și slăbiciunea mușchilor, în special a mușchilor proximali. Printre aceste condiții se enumera polimiozita, dematomiozita și miozitele cu corpi de incluziune. Miozita poate fi asociată și cu inflamația altor organe, inclusiv cu articulațiile, plămâni, inima, intestinale și pielea. În cazul dermatomiozitei se dezvoltă o erupție cutanată, simultan cu inflamația mușchilor.

Inflamarea mușchilor ar putea să se manifeste mai ales la persoanele cu boli reumatice, cum ar fi artrita reumatoidă, lupus și sclerodermie. Mulți dintre bolnavii cu miozită răspund destul de bine la tratament. Unii manifestă un singur episod și pot înceta tratamentul medicamentos după un singur an. În cazul altora au loc episoade recurente ale bolii care nu răspund la medicație. Deși mai puțin frecvent, unele persoane experimentează miozita cronică activă și trebuie să urmeze tratament continuu.

Cauza

Miopatiile inflamatorii se considera a fi boli autoimune deoarece sistemul imunitar atacă în mod eronat țesuturile proprii. Se crede că aceste boli sunt declanșate de factori de mediu la indivizii care au predispoziții genetice. Cauzele specifice sau evenimentele care declanșează miopatiile inflamatorii sunt necunoscute, dar acestea implică prezenta virusilor.

La toate persoanele care suferă de miozita organismul generează anticorpi care atacă țesutul sănătos din diferite părți ale corpului. Acești anticorpi și unele dintre limfocite luptă împotriva organismului, fiind lezate țesuturi, mușchi și piele.

Simptome

Caracteristicile clinice ale polimiozitei la adulți sunt reprezentative pentru miopatiile inflamatorii. Polimiozita debutează oricând, la un adult, între 20-40 de ani, uneori se manifestă la persoanele sub 18 ani. La majoritatea oamenilor polimiozitele se manifestă prin slăbiciune musculară, se dezvoltă lent, pe parcursul a câtorva luni sau chiar ani. Afecțiunea dispare și reapare fără nici un motiv aparent.

Caracteristicile polimiozitei includ:

- **când boala se manifestă acut** - crizele sunt recunoscute prin simptome tot mai intense de slăbiciune musculară, oboseală, modificări ale pielii sau artrita;

- **slăbiciunea mușchilor proximali mari** - este principala manifestare a bolii. Inițial sunt afectați mușchii umerilor, coapselor și umerilor, deși cel mai grav sunt deteriorați mușchii umărului și cei din zona pelviană. Slăbiciunea poate îngreuna ridicarea obiectelor grele, urcarea scării sau chiar ridicarea brațului pentru pieptănarea parului. Slăbiciunea poate progresa până în punctul în care bolnavului îi este dificil să se ridice de pe scaun, din pat, să iasă din casa. Dacă sunt implicați și mușchii paravertebrali (caz întâlnit la aproximativ jumătate din pacienți) ridicarea capului din poziția întins a corpului se va face cu greutate;

- **slăbiciunea musculaturii gâtului** - mușchii gâtului pot fi afectați, iar bolnavul va înghiți cu dificultate, iar vocea i-ar putea fi schimbată. Problemele de înghițire pot conduce la complicații pulmonare precum pneumonia de aspirație, boala poate provoca inclusiv apariția fibrozei (acumularea de țesut cicatrizat) în plămâni, ceea ce duce la tuse și probleme de respirație

- **tulburări cardiace** - în cazuri rare ca și consecințe ale polimiozitei se poate dezvolta miocardita (inflamarea mușchiului inimii) și insuficiența cardiacă (caracterizată prin lipsa de aer și retenția excesivă de sodiu și apă)

- **atrofia musculară** - masa musculară poate diminua întrucât bolnavii nu-și solicită mușchii

- **simptome sistemice** - pot să apară în cazul polimiozitei inclusiv febra, scădere în greutate, stare de rău general, fenomenul Raynaud, sensibilitate la frig etc.

- **dureri musculare** - la unii bolnavi mușchii sunt dureroși și sensibili la atingere, dar aceste simptome dispar după tratament

- **dureri ale articulațiilor** - durerile la nivelul articulațiilor apar frecvent atunci când boala se află în faza acută, fără să fie însoțite și de alte simptome

Dermatomiozită

Dermatomiozita este o boală inflamatorie musculară, asemănătoare cu polimiozita, dar aceasta are un debut sever și afectează atât copiii cât și adulții. Caracteristicile clinice ale dermatomiozitei le includ pe toate cele ale polimiozitei, la care se adaugă o serie de manifestări cutanate cum ar fi:

- **erupțiile cutanate** - acesta însoțesc sau preced slăbiciunea musculară, o perioadă de un an sau chiar mai mult. Erupțiile cutanate sunt neuniforme, de culoare roșie-purpurie și sunt localizate pe partea superioară a umerilor și gâtului (ca un șal), partea din față a gâtului și partea superioară a pieptului (în forma literei V), față și frunte;

- **papulele și semnul Gottron** - de forma dantelată, culoare roz sau violacee (solzoase sau ușor proeminente) sunt poziționate simetric în zona coatelor, genunchilor, articulațiilor și gleznelor - acesta fiind simptomul specific pentru stabilirea diagnosticului de dermatomiozită;

- **pleoapele** - culoarea purpurie a pleoapelor însoțită de umflături în jurul ochilor;

- **cuticulele distrofice** - se referă la modificările din jurul patului unghial în mod special al unghiilor degetelor de la mână;

- **depozite de calciu** - calcifierea este întărirea pielii și mușchilor ca urmare a depozitelor de calciu. Aceasta apare frecvent în cazul adulților și este întâlnită la copiii care suferă de dermatomiozita doar la câțiva ani de la debutul bolii. Depunerile sunt localizate, de obicei, în zona umărului, pelvisului, fese, gambelor și coapselor și pot limita destul de serios flexibilitatea și mișcările unei persoane.

Opțiuni de tratament

Înainte de începerea tratamentului, medicul poate solicita efectuarea unei serii de teste pentru a obține informații de referință pentru a face comparații pe parcursul tratamentului. De asemenea, specialistul poate recomanda următoarele investigații: evaluarea forței a diferite grupe de mușchi, valorile enzimelor musculare, radiografiile toracice, evaluarea funcției pulmonare și examinarea capacității de a înghiți a bolnavului.

Tratamentul pentru miopatii

Tratamentul pentru miopatii poate include:

- **repaos** - în timpul perioadei de inflamație severă, se recomandă extinderea perioadelor de odihnă. Se vor face exerciții care implică mișcarea pasivă a extremităților (mișcările vor fi făcute cu ajutorul unei alte persoane) pentru prevenirea scăderii masei musculare, dar și rigidizării articulațiilor și a ligamentelor;

- **fizioterapie** - fizioterapia joacă un rol important în tratament, contribuind la menținerea flexibilității, și reducerea riscului de atrofiere musculară. Se vor face diverse exerciții fizice care

au rolul de a reduce rigiditatea articulațiilor, menținerea mobilității, dar și a rezistenței acestora, creșterea masei musculare și exerciții de anduranță care au rolul de a stimula sănătatea inimii și a crește nivelul de energie al organismului;

- **corticosteroizi** - tratamentul de prima intenție în caz de miopatie inflamatorie. Ameliorarea simptomelor poate fi observată în primele săptămâni sau treptat, între trei și șase luni. Corticoterapia ameliorează simptomele, treptat, în cazul a peste 90% dintre pacienți, iar la 50-75% are loc remisia completă a bolii;

- **tratament cu medicamente antireumatice modificatoare** - la bolnavii la care terapia cu corticosteroizi nu are efect, medicul poate recomanda metotrexat (medicament antireumatic modificator) sau azatioprina. Acestea pot fi administrate două până la șase luni, până ca efectele pozitive să fie observate. Medicul poate recomanda și alte medicamente.

- **hidroxiclorochina** - acest medicament poate fi utilizat pentru tratarea leziunilor cutanate provocate de dematomiozită, deși nu acționează asupra inflamației mușchilor;

- **imunoglobuline administrate pe cale intravenoasă** - globulina gamma s-a dovedit a fi eficientă în cazul în care alte tratamente nu au efectul scontat.

- **evitarea soarelui** - expunerea la soare poate agrava erupțiile cutanate specifice dematomiozitei.

Anexa 6.

FIȘA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU MIOPATIILE INFLAMATORII IDIOPATICE

FIȘA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU PCN MID		
	Domeniul Prompt	Definiții și note
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 reumatologice"	
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.
8	Numele medicului curant	
10	Categoria Miopatiei Inflamatorii Idiopatice	Polimiozita [a] = 1; Dermatomiozita [b]=2; Miozita cu corpi de incluziune [c]=3; Altele [d]=4;
INTERNAREA		
10	Data debutului simptomelor	Data (DD: MM: AAAA) sau 9 = necunoscută
11	Data internării în spital	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscut
12	Timpul/ora internării la spital	Timpul (HH: MM) sau 9 = necunoscut
13	Secția de internare	Secția de profil terapeutic = 0; Secția de profil chirurgical = 1; Secția de TI= 2;
14	Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu agravarea stării generale a pacientului	A fost efectuat: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
DIAGNOSTICUL		
15	Evaluarea semnelor critice clinice	A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
16	Anamneza	A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
17	Examenul fizic, incluzând evaluarea statutului funcțional	A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
18	Investigații paraclinice	Au fost efectuate: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
19	Aprecierea gradului severității bolii	activitate minimală=1; activitate moderată=2; activitate înaltă a bolii=3;
20	Aprecierea factorilor de pronostic rezervat	A fost evaluat: nu = 0; da = 1; nu știu = 9
21	Aprecierea factorilor de risc	Au fost estimați după internare: nu = 0; da=1
ISTORICUL MEDICAL AL PACIENȚILOR		
22	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

24	TRATAMENTUL	
	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 Glucocorticoesteroizi	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
27	Alt tratament, dacă da de indicat preparatul	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
	EXTERNAREA ȘI MEDICAȚIA	
28	Data externării sau decesului	Include data transferului la alt spital, precum și data decesului.
		Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
		Data decesului (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
	DECESUL PACIENTULUI LA 30 DE ZILE DE LA INTERNARE	
29	Decesul în spital	Nu = 0; Deces al persoanei cu MII = 1; Deces favorizat de MII = 2; Alte cauze de deces = 3; nu se știe = 9

BLIOGRAFIE

1. Mazur M. Clasificarea maladiilor reumatice. Criterii de diagnostic. Chișinău: Centrul editorial poligrafic Medicina, 2007, 55 p.
2. Vetrilă S. Aspecte clinico-paraclinice ale miopatiilor inflamatorii idiopatice. Teza de doctor în medicină. Chișinău, 2009. 96p
3. Lundberg I, Cooper R, Chinoy H. Polymyositis and Dermatomyositis. EULAR Textbook on Rheumatic Diseases, 2012. p 568-593
4. The Myositis Association. Myositis: A physician's guide to inflammatory miopathies, 2014
5. Dobloug C, Garen T, Bitter H, et al Prevalence and clinical characteristics of adult polymyositis and dermatomyositis; data from a large and unselected Norwegian cohort. Ann Rheum Dis 2015;74:1551-1556
6. Bohan A, Peter J B. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975.292344-177, 4037.177, 4037
7. Moghadam-Kia S, Oddis CV, Aggarwal R. Modern Therapies for Idiopathic Inflammatory Myopathies (IIMs): Role of Biologics. Clin Rev Allergy Immunol. 2017 Feb;52(1):81-87.
8. Bienvenu B. Treatment of subcutaneous calcinosis in systemic disorders. Rev Med Interne. 2014 Jul;35(7):444-52.
9. Protocolul clinic național "Dermatomiozita Juvenilă"
10. Lundberg IE. New ways to subclassify patients with myositis. J Intern Med. 2016 Jul; 280(1):4-7.