

Obrigada por ver esta apresentação
Gostaríamos de recordar-lhe que esta
apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa
de Pediatria no contexto do 18º
Congresso Nacional de Pediatria, para
seu uso pessoal, tal como submetido pelo
autor

© 2017 pelo autor



**18º CONGRESSO
NACIONAL
DE PEDIATRIA**

**25 — 27 out 2017
Centro de Congressos
Alfândega do Porto**



CMIN
CENTRO MATERNO
INFANTIL DO NORTE
C.H. PORTO

U. PORTO



INSTITUTO DE CIÊNCIAS BIOMÉDICAS ABEL SALAZAR
UNIVERSIDADE DO PORTO



Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Carla Zilhão

25/10/2017

Curso de Reumatologia Pediátrica SPP

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Sumário

- Miopatias Inflamatórias Idiopáticas
 - Diagnóstico clínico
 - Exames auxiliares diagnóstico: enzimas musculares, autoanticorpos, RMN, Biópsia muscular, Electromiografia, outros
 - Diagnóstico Diferencial
- Dermatomiosite juvenil
 - Manifestações Clínicas
 - Critérios de Diagnóstico
 - Recomendações de consenso sobre a orientação da dermatomiosite 2016
 - Tratamento
 - Prognóstico

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

- A incidência global varia entre 1.16 e 19/milhão/ano (2-4/milhão crianças/ano) e a prevalência entre 2.4 e 33.8/100 000.
- Esta raridade torna improvável que a maioria dos pediatras ou médicos de família tenha visto ou tratado de uma criança com miopatia inflamatória juvenil, tornando o seu reconhecimento e orientação inicial difíceis.
- Apesar de raras, são situações complexas, crônicas, com risco importante de morbimortalidade.

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

- Englobam um grupo heterogêneo de doenças adquiridas, caracterizadas por inflamação e fraqueza muscular (mais proximal que distal), que incluem:
 - Dermatomiosite/Dermatomiosite Juvenil
 - Polimiosite
 - Miosite de overlap
 - Miosite necrotizante imuno-mediada
 - Miosite de corpos de inclusão

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

- O diagnóstico é tradicionalmente baseado na apresentação clínica de fraqueza musculoesquelética, elevação das enzimas musculares e a tríada miopática na electromiografia, associadas a alterações histopatológicas características na biópsia muscular.
- Anticorpos associados com miosite e anticorpos miosite específicos, bem como a RMN muscular, têm vindo a ser usados de forma crescente no diagnóstico, condicionando alterações nos critérios de classificação.

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Typical presenting features of children with JIIM

	McCann et al, ⁵ 2006	Guseinova et al, ⁴ 2011
<u>Population</u>	151 children with JIIM 120 JDM 4 JPM 27 other JIIM (most overlap)	490 JDM
<u>Gender (F:M)</u>	104:47	321:169
<u>Age at diagnosis (years)</u> (median)	7.0 (range 1–16)	7.0 (172 were <5, 211 were 5–10, 103 were 10–18)
<u>Characteristic or</u> <u>Gottron rash</u>	88%	n/a
Gottron rash	n/a	72%
Heliotrope rash	n/a	61%
Malar rash	n/a	56%
<u>Proximal muscle weakness</u>	82%	84%
<u>Systemic features</u>	81%	n/a
Myalgias	68%	n/a
Arthralgias or arthritis	66%	n/a
Arthritis	36%	35%
Edema	32%	n/a
Dysphagia	29%	18%
Contractures	27%	n/a
Skin ulcers	23%	6%
Dyspnea	18%	n/a
Dysphonia	17%	11%
Lipoatrophy	10%	n/a
Raynaud phenomenon	n/a	5%
Calcinosis	6%	4%

Apresentação
Clínica

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Enzimas Musculares

- Enzimas Musculares - Creatininoquinase (CK), Aldolase, TGO, TGP, DHL - fazem parte da avaliação inicial de qualquer miosite inflamatória
- Mais de 20% dos doentes têm CK normal na apresentação e podem ter enzimas musculares normais apesar da actividade da doença
- A evidência sugere que 80-92% tem elevação de pelo menos uma das enzimas musculares, pelo que devem ser doseadas várias para aumentar a probabilidade de encontrar alterações
- Correlacionam-se mal com a actividade da doença, pelo que não devem ser usadas isoladamente para identificar flares

J Intern Med 2016; 280: 39–51.

EULAR on-line course in Paediatric Rheumatology. Liza McCann, Lucy Wedderburn, Francesco Zulian

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Autoanticorpos

Myositis-specific autoantibodies	Myositis-associated autoantibodies
• Anti-aminoacyl-tRNA synthetases – Anti-Jo-1 – Anti-PL-7 – Anti-PL-12 – Anti-EJ – Anti-OJ – Anti-KS – Anti-Zo – Anti-YRS • Anti-Mi-2 • Anti-SRP • Anti-TIF1-γ • Anti-NXP-2 • Anti-MDA5 • Anti-SAE • Anti-HMGCR • Anti-FHL1	• Anti-SSA/Ro • Anti-Ro52 • Anti-Ro60 • Anti-La • Anti-PM-Scl 75 • Anti-PM-Scl 100 • Anti-Ku • Anti-U1RNP • Anti-cN-1A

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Autoanticorpos

Table 2 Myositis-specific antibodies: target antigens and clinical associations in adult myositis patients

Autoantibody	Immune target	Function of autoantigen	Clinical associations
<u>Anti-ARS</u> (Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, OJ, KS, Ha, Zo)	tRNA synthetases	Aminoacylation of tRNAs	PM <u>Anti-synthetase syndrome</u>
Anti-Mi-2	NuRD subunit	Gene transcription Nucleosome remodeling	"Classic DM" Mild disease
<u>Anti-TIF1-γ</u>	Transcriptional intermediary factor 1γ	Ubiquitination Gene transcription	Severe DM <u>Cancer-associated DM</u>
<u>Anti-NXP-2</u>	Nuclear matrix protein 2	Gene transcription	Severe DM <u>Cancer-associated DM</u>
<u>Anti-MDA5</u>	Melanoma differentiation-associated protein 5	Innate antiviral response	<u>Amyopathic DM</u> <u>ILD</u> <u>Poor prognosis</u>
Anti-SAE	SUMO-1 activating enzyme	Protein sumoylation Gene transcription	DM Initially amyopathic DM

Autoimmun Highlights (2014) 5:69-75

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

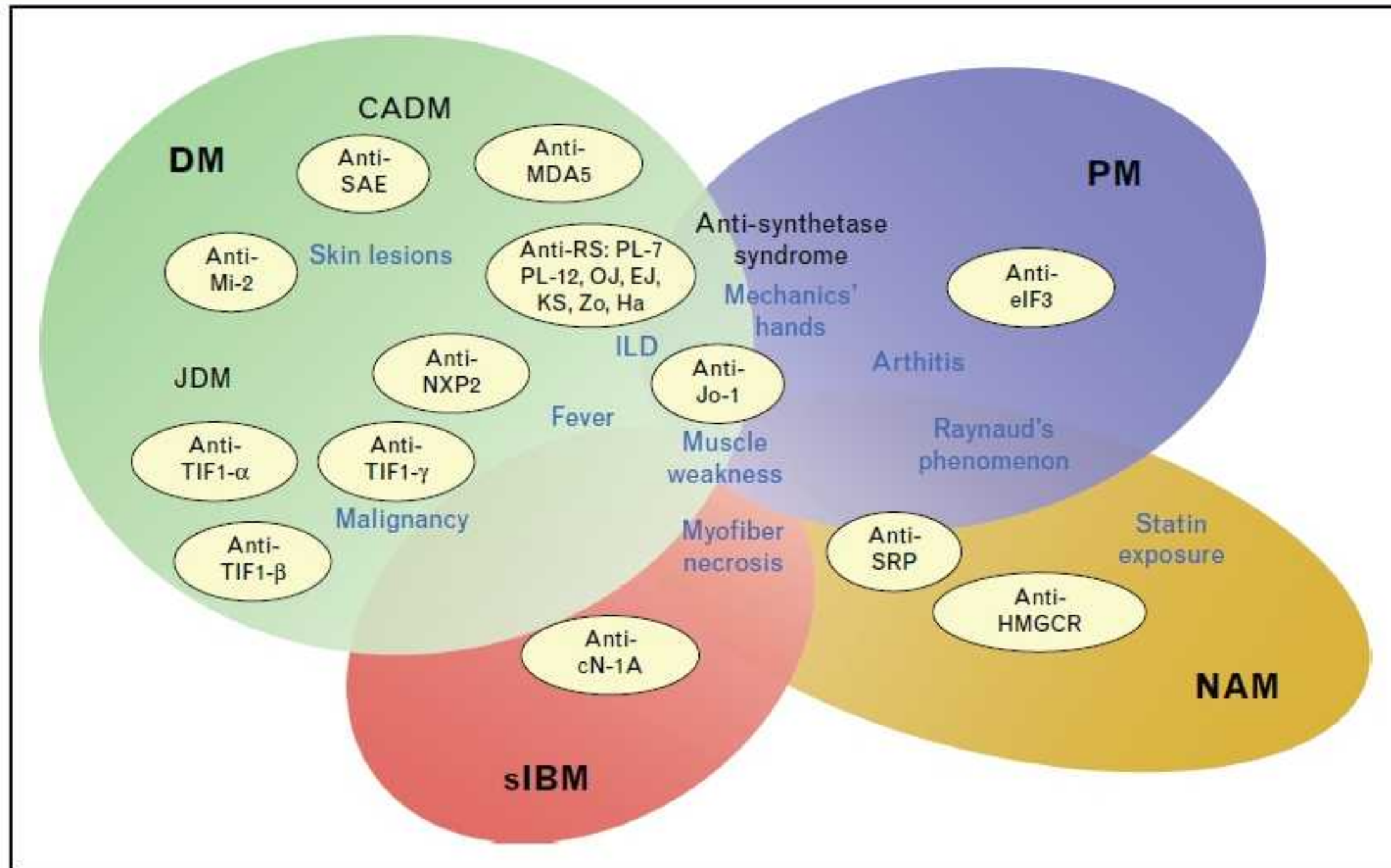


Table 159-3		Phenotypic Characteristics of the Clinical Subgroups of Juvenile Myositis*	
CHARACTERISTIC	JDM	JPM	JCTM
<i>Demographics</i>			
Median age at diagnosis (yr)	Youngest (7.4 yr)	Oldest (12.1 yr)	Intermediate (10.2 yr)
Race	Predominantly white (71.2%)	Black (39.4%)	Black or other (49.0%)
Severity at onset	Mild or moderate severity	Severe or very severe onset	Mild or moderate severity
Median delay to diagnosis (mo)	4 mo	3.5 mo	Longer delay (7 mo)
<i>Clinical features</i>			
	Gottron papules Heliotrope rash Periungual capillary abnormalities Malar rash <i>Photosensitivity</i> <i>Linear extensor erythema</i> [†] Cuticular overgrowth Mucous membrane involvement "V-sign" and "shawl-sign" rashes Skin ulcerations Dyspnea on exertion	<i>Weight loss</i> <i>Falling episodes</i> <i>Raynaud phenomenon</i> <i>Abnormal PFT</i> <i>Dyspnea on exertion</i> <i>Cardiac abnormalities on EKG or ECHO</i>	Gottron papules Heliotrope rash Malar rash Raynaud phenomenon Interstitial lung disease Arthralgia <i>Linear extensor erythema</i> [†] <i>Mucous membrane involvement</i> <i>Arthritis</i> <i>Photosensitivity</i> <i>Sclerodactyly</i> <i>Periungual capillary abnormalities</i> [†] <i>Cuticular overgrowth</i> <i>Abdominal pain, GI bleeding</i> <i>Dyspnea on exertion</i> <i>Weight loss</i>
<i>Autoantibodies</i>			
	Intermediate ANA titer (median, 1:320) <i>Anti-p155/140</i> [†] Anti-MJ Anti-Mi-2	Intermediate ANA titer (median, 1:320) Anti-SRP Anti-aminoacyl-tRNA synthetase (anti-Jo-1)	Highest ANA titer (median, 1:1280) Anti-U1-RNP Anti-PM-Sc1 Anti-Ro Anti-SM Anti-La All other U-RNP autoantibodies
<i>Laboratory features</i>			
	Lowest CK level (median, 829 U/L)	Highest CK level (median, 5027 U/L) Highest levels of aldolase and ALT	Intermediate CK level (median 1208 U/L)
<i>Outcome</i>			
	Low mortality (2.4%) Calcinosis (34.0%)	Medium mortality (6.3%) Frequently hospitalized (71.9%) Wheelchair use	Highest mortality (14.6%)

Shah M, Mamyrova G, Targoff IN, et al. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine (Baltimore)* 92:25–41, 2013, Table 9, p. 36.

Amyopathic or hypomyopathic DM	1	DM skin rashes, either without muscle weakness or with subclinical muscle weakness detected only by additional testing (e.g. elevated serum muscle enzymes or abnormal EMG, muscle biopsy, or MRI); approximately 25% of patients develop JDM within 3 y; calcinosis has been reported in only 4%, and cutaneous ulcerations and interstitial lung disease are very rare; none of the children has malignancy, in contrast to adults with clinically amyopathic DM whereby these associated features are common.
--------------------------------	---	--

Immune-mediated necrotizing myopathy	1	PM or DM in which the muscle biopsy demonstrates prominent muscle necrosis and little inflammation; thought to be mediated by autoantibodies, including anti-signal recognition particle or anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase.
--------------------------------------	---	---

IBM	?	Characterized by slowly progressive proximal and distal weakness, low serum CK level, and rimmed vacuoles on trichrome stain of muscle biopsy, with poor responses to immunosuppressive therapy in people >age 45. IBM is a major clinical subgroup in adults, suggesting a degenerative pathogenesis and/or environmental triggers that are present only in older adults or that have long latency.
Cancer-associated myositis	<1	Malignancy in association with JIM is so uncommon that routine screening for cancer is generally not warranted, in contrast to adults with DM and PM whereby a malignancy screen is routinely performed because of a paraneoplastic association within 2 y of myositis onset; atypical illness features, such as prominent adenopathy, hepatosplenomegaly, palpable masses, and atypical rashes, have been proposed as part of a profile of indicators that may indicate an underlying associated malignancy that has been observed in most of the 17 reported cases of cancer associated with JIM; most common cancers in children include lymphoma, leukemia, and solid organ tumors.

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Exame Histopatológico

- A Biópsia Muscular mantém-se o "gold standard" para o diagnóstico das Miosites Inflamatórias Idiopáticas, em particular na ausência de lesões cutâneas ou na presença de manifestações clínicas atípicas
- Contudo, a inflamação muscular atinge os grupos musculares de forma não uniforme, pelo que o tecido biopsado pode parecer normal por erro de amostra. Para aumentar a acuidade da biópsia, esta pode ser complementada por exames de imagem

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Exame Histopatológico

- A amostra deve ser analisada por um anatomopatologista com experiência na área. Score internacional que inclui 4 componentes: inflamação, vascular, fibra muscular e do tecido conjuntivo

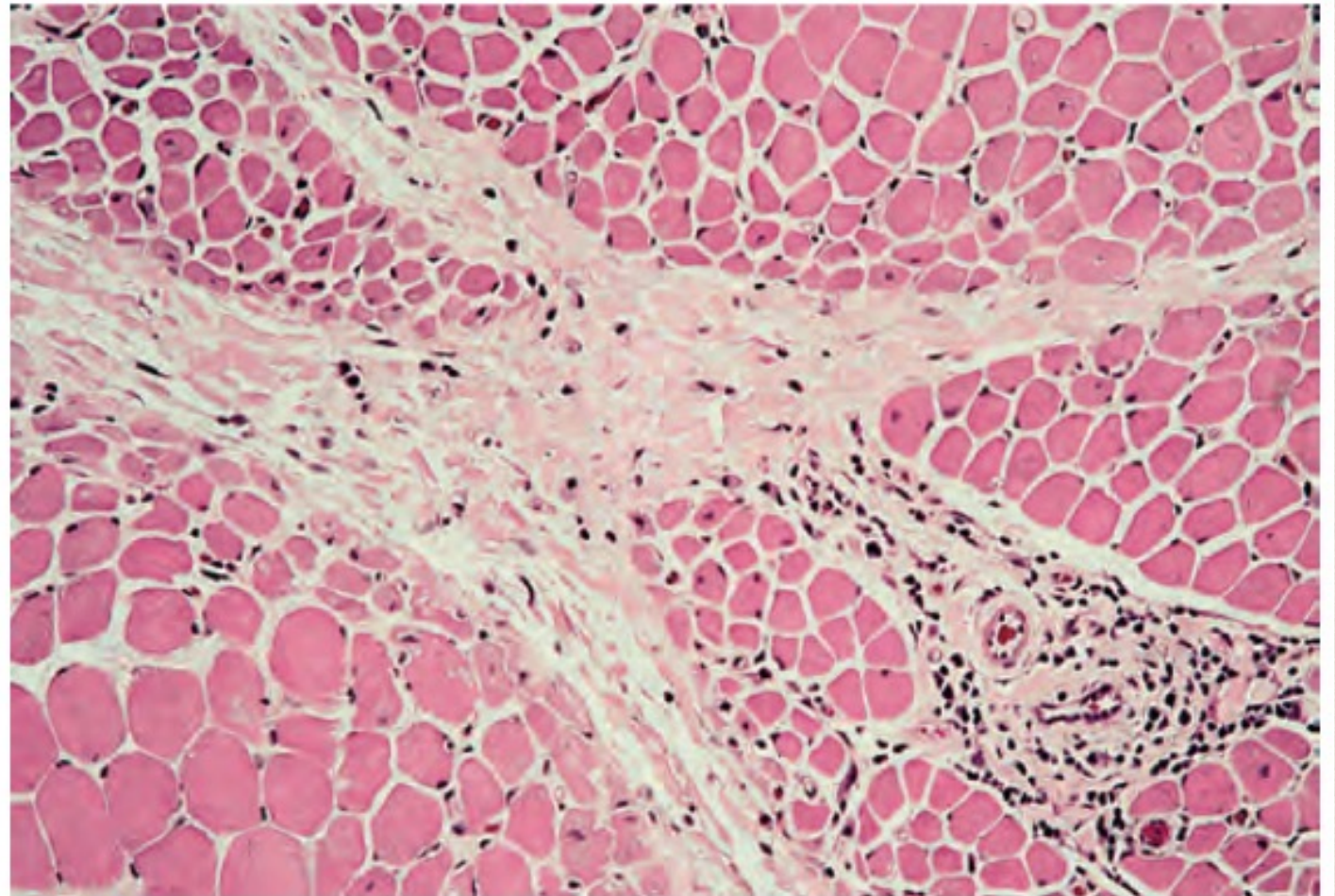
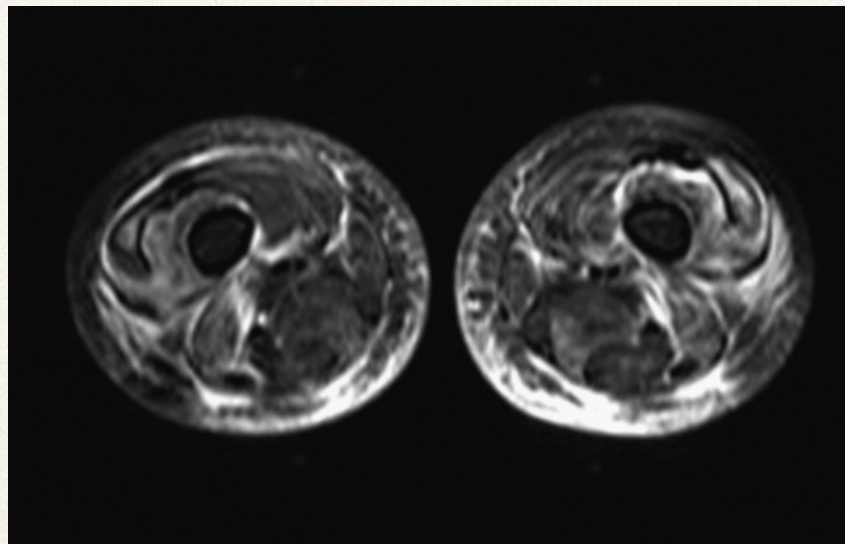


FIGURE 26-13 Muscle biopsy (hematoxylin-eosin stain) with perivascular mononuclear inflammatory infiltrate, arterial wall thickening, endothelial prominence, and perifascicular atrophy. (Reprinted with permission from L.G. Rider, I.N. Targoff, Muscle Diseases, in: R.G. Lahita, N. Chiorazzi, W.H. Reeves (Eds.), Textbook of the Autoimmune Diseases. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 2000. Chapter 22.)

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

RMN

- A RMN muscular pode ser usada como auxiliar para o diagnóstico ou para monitorizar a doença
- Imagens STIR com ponderação em T2 detectam inflamação muscular e edema tecido subcutâneo, miofascial e pele. Imagens com ponderação em T1 podem detetar atrofia muscular e infiltração adiposa



- Também para a RMN foi definido um Score que avalia objectivamente inflamação aguda em 4 grupos musculares e tecidos envolventes

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Outros exames auxiliares diagnóstico

- Marcadores inflamatórios
- Electromiografia
- Capilaroscopia
- Radiografia convencional, PFR com difusão CO, TAC alta resolução, Densitometria Óssea,...

MII

Diagnóstico Diferencial

Summary of differential diagnosis of juvenile idiopathic inflammatory myopathy

Weakness With/Without Rash

Juvenile idiopathic inflammatory myopathy

Juvenile dermatomyositis

Juvenile polymyositis

Overlap myositis (including systemic lupus erythematosus, scleroderma, mixed connective tissue disease)

Focal myositis

Granulomatous myositis

Orbital myositis

Eosinophilic myositis

Malignancy-associated/paraneoplastic myositis

Infection-associated

Viral—influenza, Coxsackie, echovirus, parvovirus, hepatitis B, human immunodeficiency virus, human T lymphotropic virus

Bacterial (pyomyositis)—staphylococcal and streptococcal species most common

Parasitic—*Toxoplasma*, *Trichinella*

Postinfectious—influenza B

Weakness only (usually)^a

Muscular dystrophies—eg, Duchenne, Becker

Myopathies—eg, myotubular myopathy, nemaline rod disease

Myotonic disorders

Metabolic myopathies—eg, glycogen storage diseases, respiratory chain defects, mitochondrial disorders

Endocrine disorders—eg, thyroid, adrenal

Drug induced—eg, corticosteroids, HMG-CoA reductase inhibitors

Neurogenic—both congenital (eg, spinal muscular atrophy) and acquired (eg, Guillain-Barré)

Neuromuscular junction—eg, myasthenia gravis

Rash only

Amyopathic juvenile dermatomyositis

Mimicking cutaneous disease (psoriasis, eczema)

^a It is possible to see some cutaneous features, although usually not classic Gottron lesions or heliotrope.

Data from Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 6th edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011. p. 394–5.

Miosites Inflamatórias Idiopáticas

Diagnóstico Diferencial

Início da fraqueza: neonatal (causas hereditárias)/ infância / criança ou adolescente

Padrão fraqueza: assimétrica / simétrica; proximal / distal / bulbar / músculos cranianos (ptose, fraqueza facial, disfagia)

Duração: aguda / subaguda/ crônica; episódica / persistente; progressiva / não progressiva.

Queixas musculares: dor / câibras / desgaste.

Presença de fadiga e relação com o exercício.

Outra clínica associada: alterações sensoriais, reflexos anómalos; envolvimento sistêmico/ de outros órgãos; miotonia/ hipertrofia, febre

História de exposição a drogas ou toxinas

História familiar : causas genéticas/ doença autoimune

Dermatomyosite Juvenil

- Incidência 0,8-4,1/milhão crianças/ano
- F>M (2-5x)
- Início 5-10 anos (mediana 7 anos), 1/3 início <5 anos
- Afecta sobretudo o músculo e a pele, mas o seu envolvimento é multissistémico. Apresenta precocemente inflamação perivascular de gravidade variável em diferentes órgãos
- Etiologia - a evidência sugere ser multifactorial, baseada numa predisposição genética (HLAB8, DRB1*0301, DQA1*0501, DQA1*0301) e num trigger ambiental não identificado
- Curso - monocíclico, crónico ou policíclico
EULAR on-line course in Paediatric Rheumatology.
Liza McCann, Lucy Wedderburn, Francesco Zulian

Dermatomyosite Juvenil

Manifestações Clínicas

General symptoms	Fatigue
	Malaise
	Weight loss
	Raynaud's syndrome

Dermatomyosite Juvenil

Manifestações Clínicas

Musculoskeletal features	Muscle weakness, pain, and tenderness
	Arthralgia, usually symmetric and involving the hand joints
	Non-erosive polyarthritis, usually symmetric, mild and responsive to corticosteroids
	Deforming arthropathy of hands is rare, but is associated with subluxation of the thumb interphalangeal joints (floppy thumb sign)
	Carpal tunnel syndrome
Cutaneous findings	Dematomyositis-associated rashes
	Gottron's papules
	Heliotrope rash
	V-sign and shawl sign rashes
	Linear extensor erythema
	Other rashes
	Roughening, scaling, and erythematous fissuring of the palmar and lateral aspects of the fingers (mechanic's hands)
	Photosensitivity
	Periungual abnormalities including telangiectasias and cuticular overgrowth
	Irregular indurated plaques over the fingers with mucin accumulation in the dermis
	Subcutaneous and intradermal calcification, which may ulcerate with secondary infection
	Vasculitis with infarcts and digital ulcers

Dermatomyosite Juvenil

Manifestações Clínicas

Pulmonary manifestations	Ventilatory insufficiency caused by respiratory muscle weakness
	Atelectasis
	Aspiration pneumonia in patients with dysphagia
	Interstitial lung disease
	Drug-related pneumonitis
	Opportunistic infections in immunocompromised patients
Cardiac involvement	Myocarditis with arrhythmias and congestive failure
	Cor pulmonale
	Rare pericarditis
Gastrointestinal manifestations	Abnormal pharyngeal and cricopharyngeal function
	Esophageal dysphagia with occasional nasal regurgitation
	Delayed gastric emptying and reflux
	Dysmotility of the small and large intestines
	Vasculitis with infarcts and necrosis of the bowel

Dermatomyosite Juvenil

Manifestações Musculares

- Início insidioso e variável (muitas crianças adaptam-se e usam manobras compensatórias, pelo que os sintomas podem não ser identificados durante algum tempo)
- Mialgias são frequentes e podem ser predominantes

Dermatomyosite Juvenil

Manifestações Musculares

- Fraqueza muscular proximal, simétrica, progressiva, manifestando-se por fadigabilidade e dificuldade para tarefas específicas como:
 - subir escadas
 - pentear o cabelo
 - levantar objectos acima da cabeça.

Nas crianças mais pequenas pode apresentar-se com quedas mais frequentes.



Dermatomyosite Juvenil

Manifestações Musculares

- Com a progressão, tornam-se incapazes de levantar a cabeça da almofada ou rolar na cama. A musculatura do tronco mais frequentemente afectada é a dos flexores do pescoço e a abdominal.
- Mais tarde, os músculos distais também são envolvidos, resultando em dificuldade em agarrar objectos.



Dermatomyosite Juvenil

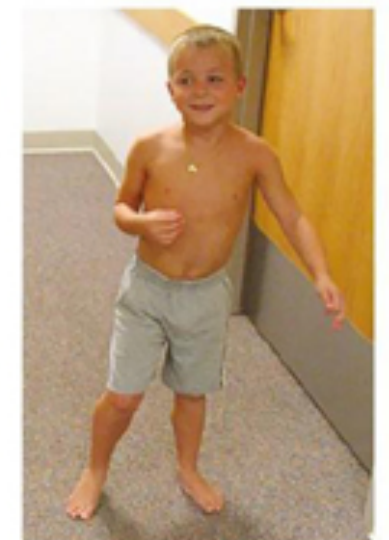
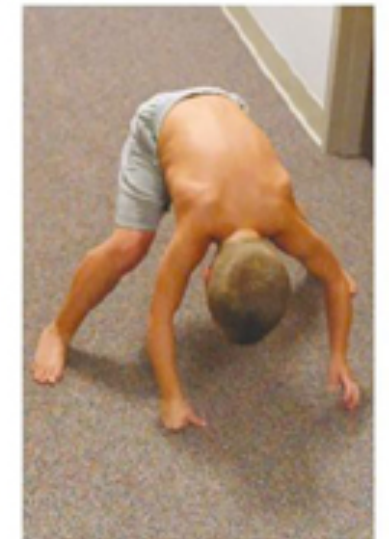
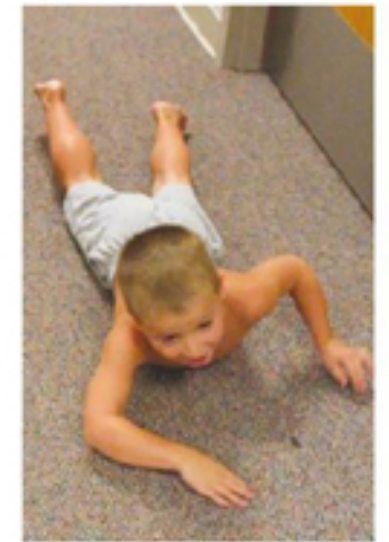
Manifestações Musculares

- Fraqueza muscular do palato e cricofaríngea condicionam voz nasalada, dificuldades na deglutição, regurgitação de alimentos para a nasofaringe e até mesmo aspiração traqueal.
- Envolvimento da porção superior do esófago pode resultar em disfagia, tosse durante as refeições ou ingestão de líquidos.

Dermatomyosite Juvenil

Avaliação muscular

Sinal de Gowers - excelente teste de rastreio para fraqueza muscular da cintura pélvica ou extremidade inferior



Dermatomyosite Juvenil

Avaliação muscular

MMT8 - Manual Muscle Test

- Mede 8 grupos específicos de músculos
- Score máximo 80
- Demora 5 minutos a realizar
- Não distingue actividade de dano

Muscle group (test right side only)	Starting position	Details	Score (maximum score = 80)
Neck flexion	Lying on back (completely flat bed)	Lift neck to 40 degrees and place resistance on forehead	0= no movement. 1 = moves through partial range of movement in horizontal plane. 2= moves through complete range of movement in horizontal plane. 3 = moves to completion of range of movement against resistance or moves to completion of range and holds against pressure or moves through partial range of movement in an anti-gravity position. 4= gradual release from test position in an anti-gravity position. 5= holds against test position (no added pressure). 6= Holds test position against slight pressure. 7= holds test position under slight to moderate pressure. 8= holds test position under moderate pressure. 9= holds test position under moderate to strong pressure. 10 = holds test position against strong pressure.
Shoulder abduction	From sitting	Shoulder abducted to 90 degrees, arm straight at elbow, resistance placed at elbow	
Elbow flexion	From sitting	Elbow flexed at 45 degrees, supported with one hand, resistance at wrist	
Wrist extension	Sitting	Forearm supported, hand pronated and wrist extended 60 degrees, resistance on back of hand	
Hip extension	Lying prone	Knee flexed to 90 degrees, lift leg up, resistance on back of leg near knee.	
Hip abduction	Lying on side	Top leg slightly extended backwards, pelvis slightly rolled forward, abduct top leg, support pelvis. Resistance below knee, above ankle.	
Knee extension	Sitting over edge of bed	Knee extended but not locked, resistance placed above ankle. Modified if hamstrings tight (lean back onto elbows).	
Ankle dorsiflexion	Lying on back	Dorsi-flex the foot, resistance on top of foot.	

Dermatomyosite Juvenil

Avaliação muscular

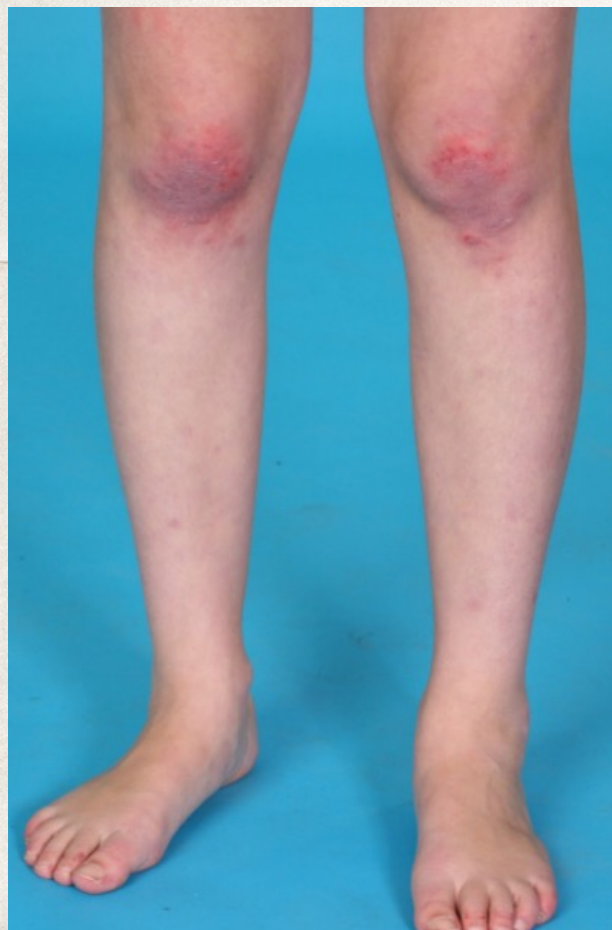
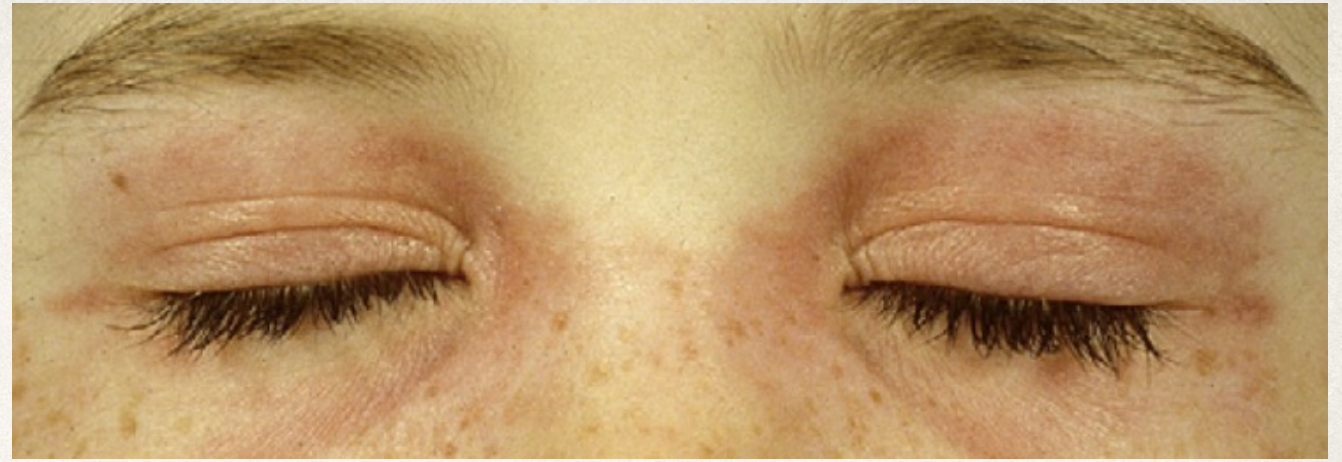
Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS)

- Avaliação da capacidade funcional; força, função e endurance.
- Avalia 14 itens. Score máximo 53; <15 fraqueza severa
- Aplicável acima dos 4 anos
- Tempo execução +/- 15 minutos para um observador experiente - inicialmente desenvolvido para investigação

Dermatomiosite Juvenil

Manifestações Cutâneas

- Heliotropo
- Pápulas de Gottron/Sinal Gottron



Dermatomiosite Juvenil

Manifestações Cutâneas

- Sinal do V e Sinal do Xaile
- Sinal de Holster (coldre)



Dermatomiosite Juvenil

Manifestações Cutâneas

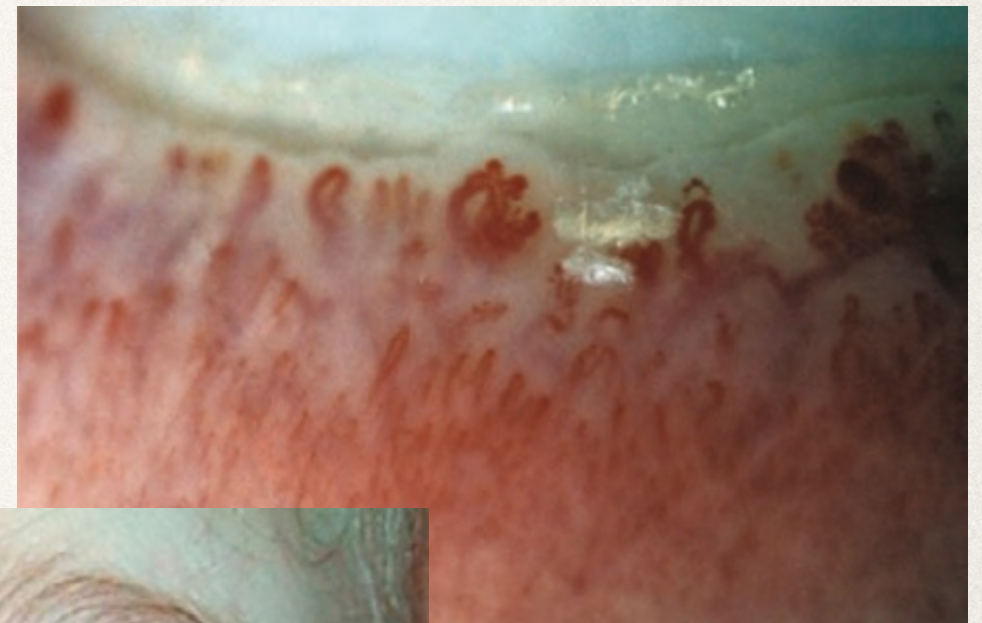
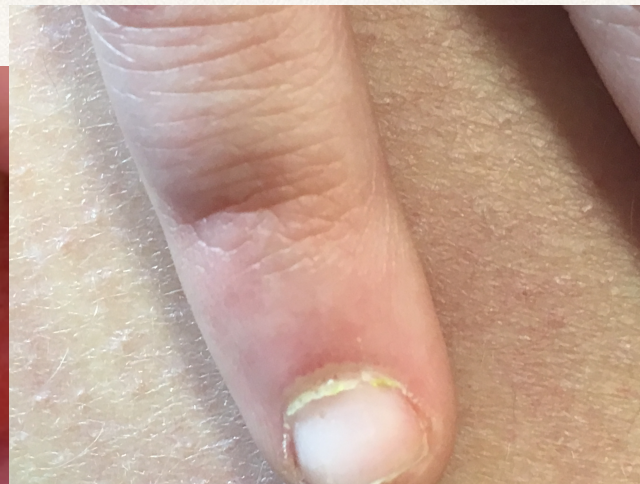
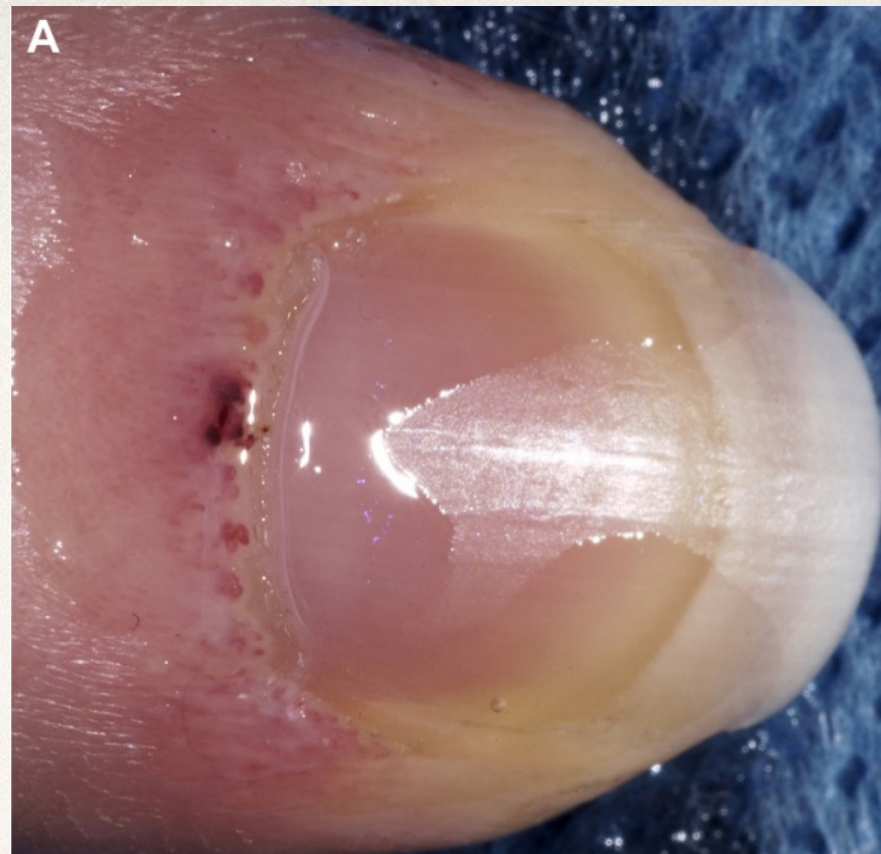
- Eritema malar e facial
- Áreas de hipo/Hiperpigmentação
- Eritema superfície extensora membros superiores
- Mãos de Mecânico



Dermatomiosite Juvenil

Manifestações Cutâneas

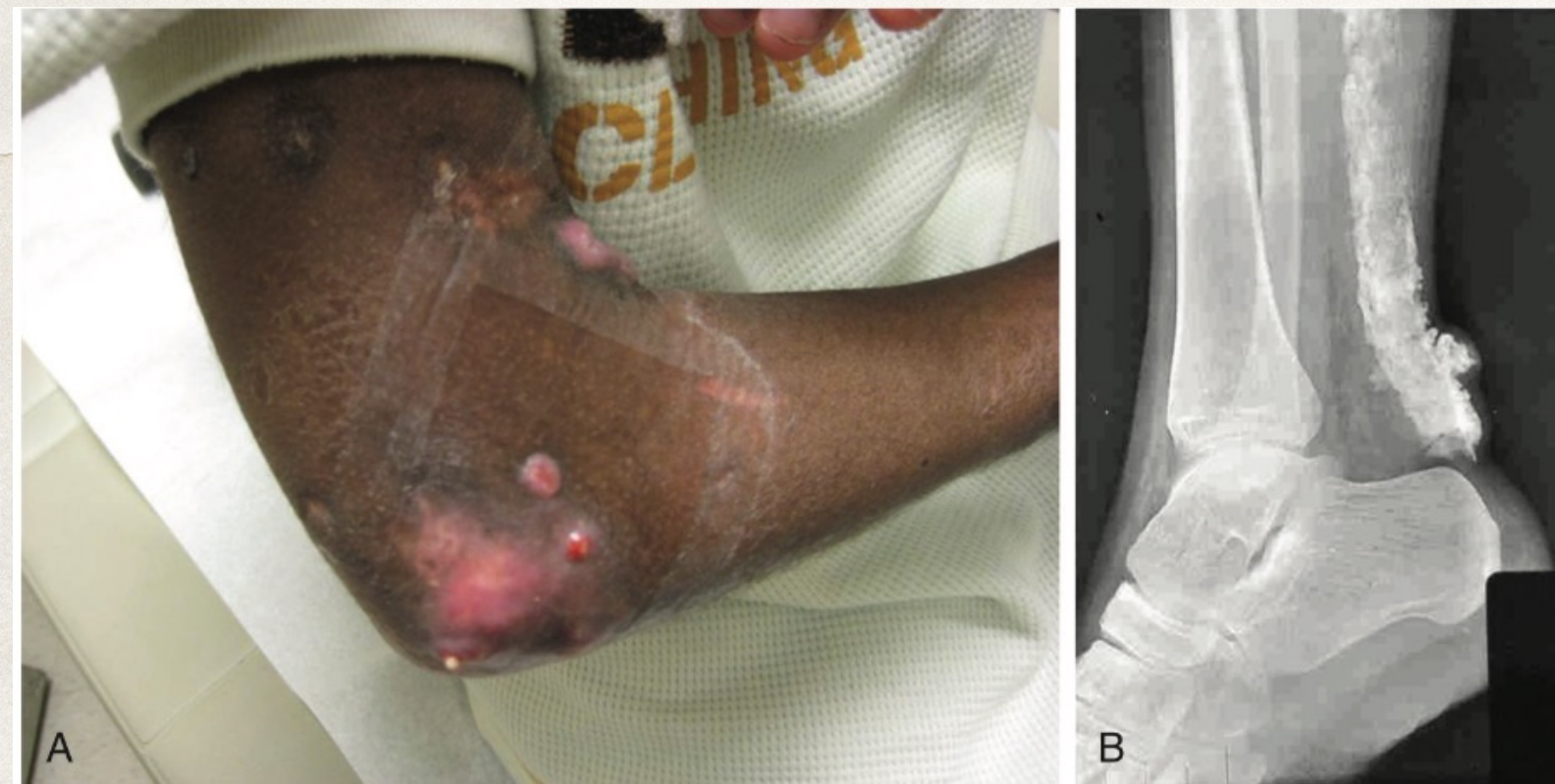
- Alterações capilares periungueais e gengivais



Dermatomiosite Juvenil

Manifestações Cutâneas

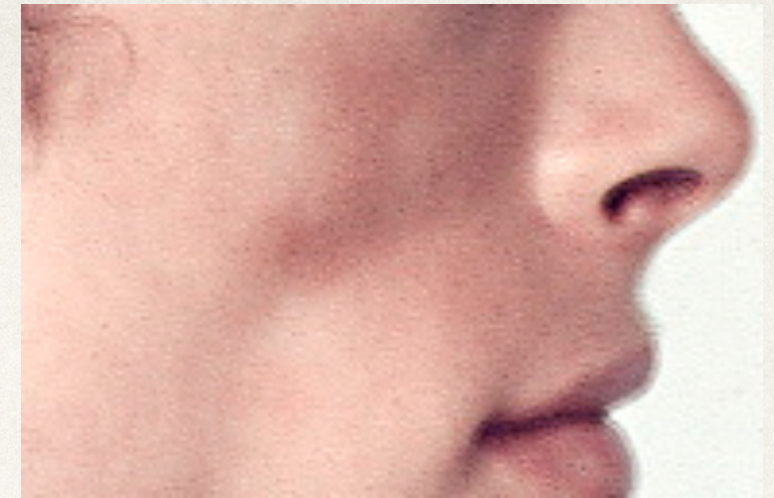
- Calcinose (20-40%)
 - Duração e severidade da doença
 - Ausência de terapêutica agressiva inicial



Dermatomiosite Juvenil

Manifestações Cutâneas

- Lipodistrofia
 - 10-40%; 4,6 anos após 1º sintoma
 - Localizada/Generalizada
 - Alterações metabólicas associadas (intolerância glicose, hipertrigliceridemia, esteatohepatite, irregularidades menstruais, com aumento da testosterona sérica e HTA)



Dermatomyosite Juvenil

Avaliação Doença Cutânea

- CAT - Cutaneous Assessment Tool (subdivide o envolvimento cutâneo em doença activa e lesões de dano doença)
- DAS - Disease Activity Score (escala de 20 pontos, com 2 subsecções - envolvimento cutâneo e inflamação muscular)
- MITAX - Myositis Intention to Treat Activity Index (avaliação constitucional, cutânea, esquelética, gastrointestinal, pulmonar, cardíaca e muscular)

Dermatomiosite Juvenil

Outras Manifestações

- Doença pulmonar intersticial
- Vasculite intestinal
 - Dor abdominal
 - Hemorragia gastrointestinal
 - Perforação intestinal
 - Infecção

Dermatomyosite Juvenil - Critérios de Diagnóstico

1	Symmetric, often progressive, proximal muscle weakness	
2	Characteristic electromyographic (EMG) triad seen in myositis	Short duration, small, low amplitude potentials
		Fibrillation potentials, seen even at rest
		Bizarre high-frequency repetitive discharges
3	Elevations of serum levels of muscle-associated enzymes	Creatine kinase (CK)
		Aldolase
		Lactate dehydrogenase (LHD)
		Transaminases (ALT/SGPT and AST/SGOT)
4	Evidence of chronic inflammation in muscle biopsy	Necrosis of type I and type II muscle fibers
		Degeneration and regeneration of myofibers with variation in myofiber size
		Interstitial or perivascular mononuclear cells
5	Characteristic rashes of dermatomyositis	Scaly erythematous eruptions over the metacarpal phalangeal or interphalangeal joints (Gottron's papules)
		Periorbital purplish discoloration (heliotrope rash)
		Erythematous scaly rashes over the face, neck (V sign), upper back and arms (shawl sign), and extensor tendons (linear extensor erythema) and other extensor surfaces
6	Other potential criteria	MRI compatible with diagnosis
		Upregulation of class I antigen expression in muscle
		Microvascular damage

Definite Disease: All criteria 1–4, except for dermatomyositis, in which any three of the first four criteria plus the rash are adequate.

Probable Disease: Any 3 of the first 4 criteria, except for dermatomyositis, in which any 2 of the first 4 criteria plus the rash are adequate.

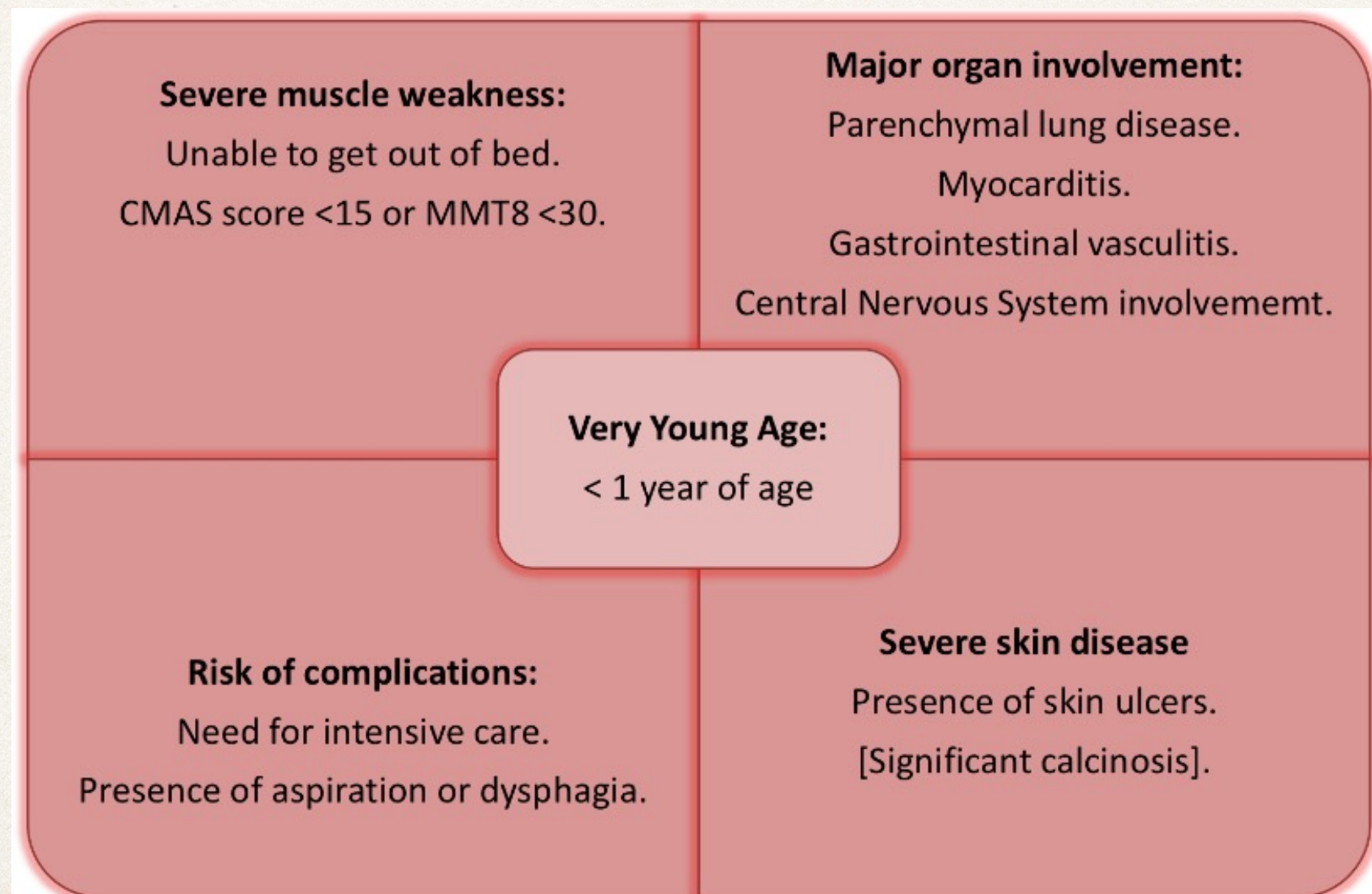
Possible Disease: Any 2 of the first 4 criteria, except for dermatomyositis, in which any one of the first 4 criteria plus the rash is adequate.

Modified with permission from Bohan and Peter (1975).^{2,3} (#6 includes other potential criteria currently under discussion.)

Dermatomyosite Juvenil

Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis 2016

Features suggesting a high-risk patient that needs urgent referral to a specialist centre
(adapted from SHARE and CARRA definitions of high risk patients)



Enders FB, et al. Ann Rheum Dis 2016;0:1–12. doi:10.1136/annrheumdis-2016-209247

EULAR on-line course in Paediatric Rheumatology. Liza McCann, Lucy Wedderburn, Francesco Zulian

Dermatomiosite Juvenil

Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis 2016

Recomendações relacionadas com Tratamento

- Proteção solar
- Programa de exercício físico orientado por um fisioterapeuta/ terapeuta ocupacional
- Regime de indução com corticosteroides em doses altas, oral ou ev, em associação com metotrexato 15-20mg/m²/sem (máx 40mg/sem), preferencialmente SC na fase inicial
- Considerar associação com outro DMARD se intolerância ou risco de doença pulmonar intersticial (MMF, Ciclosporina A, por ex.)
- Assegurar aporte adequado de cálcio e vitamina D

Dermatomiosite Juvenil

Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis 2016

Recomendações relacionadas com Tratamento

- Se resposta inadequada num doente recentemente diagnosticado, ponderar agente de 2ª linha nas primeiras 12 sem de tratamento
- Immunoglobulina ev nos refractários, em particular se lesões cutâneas proeminentes
- Doença cutânea refractaria corresponde a actividade sistémica e deve ser tratada com aumento da imunossupressão. Corticóides tópicos ou tacrolimus 0,1% podem auxiliar na doença cutânea localizada.
- No caso de doença severa e/ou refractaria, considerar ciclofosfamida ev ou rituximab. A considerar terapêutica biológica anti TNF (infliximab ou adalimumab)

Dermatomiosite Juvenil

Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis 2016

Recomendações relacionadas com Tratamento

- Desmame da corticoterapia quando melhoria clínica*
- Não existe nível de evidência alto acerca de quando parar terapêutica; deve ser considerado quando o paciente está sem corticoterapia, e em remissão com DMARD há pelo menos 1 ano

* 2016 American College of Rheumatology / European League Against Rheumatism Criteria for Minimal, Moderate, and Major Clinical Response in Juvenile Dermatomyositis. ARTHRITIS & RHEUMATOLOGY 2017

Dermatomyosite Juvenil

Factores que influnciam negativamente o prognóstico

Disease-Related Factors

Rapid onset and extensive weakness

Greater skin disease activity at diagnosis

Cutaneous vasculopathy with ulceration

Gastrointestinal vasculopathy/ulceration

Myositis autoantibodies: anti-p155/140, antisynthetase, antisignal recognition particle

Severe endarteropathy and infarction in muscle biopsy specimen

Persistent disease activity, including skin activity and nailfold capillary changes

Therapy-Related Factors

Delay in diagnosis and institution of therapy

Inadequate dose or duration of glucocorticoid therapy

Minimal initial or incomplete sustained response to glucocorticoid or other initial therapy

Inconsistent or nonadherence to medical therapy

Bibliografia

- Lazarevik et al. Ann Rheumatic Dis 2013
- Enders FB, et al. Ann Rheum Dis 2016;0:1–12. doi:10.1136/annrheumdis-2016-209247
- Rheumatology 2015;54:50 63 doi:10.1093.
- Pediatr Clin N Am 59 (2012) 365–380 doi:10.1016/j.pcl.2012.03.006
- Best Practice & Research Clinical Rheumatology 30 (2016) 149e168
- J Intern Med 2016; 280: 39–51.
- Arthritis & Rheumatism. Vol. 50, No. 5, May 2004, pp 1595–1603 DOI 10.1002/art.20179
- Arthritis Care Res (Hoboken). 2010 April ; 62(4): 465–472. doi:10.1002/acr.20035.
- EULAR on-line course in Paediatric Rheumatology. Liza McCann, Lucy Wedderburn, Francesco Zulian
- Lisa G. Rider, Carol B. Lindsley, Frederick W. Miller. Juvenile Dermatomyositis. Textbook of Pediatric Rheumatology - seventh edition 2016
- R.M. Laxer et al., Pediatric Rheumatology in Clinical Practice, 91 DOI 10.1007/978-3-319-13099-6_5, 2016