



UNIVERSIDADE ESTADUAL PAULISTA
“JÚLIO DE MESQUITA FILHO”
FACULDADE DE MEDICINA

Darcisio Hortelan Antonio

“Avaliação longitudinal das medidas de atividade,
força muscular e capacidade funcional na
Dermatomiosite Juvenil”

Tese apresentada à Faculdade de
Medicina, Universidade Estadual
Paulista “Júlio de Mesquita Filho”,
Câmpus de Botucatu, para obtenção do
título de Doutor(a) em Fisiopatologia em
Clínica Médica.

Orientador (a): Prof(a). Dr(a). Claudia Saad Magalhães
Coorientador(a): Prof(a). Dr(a). Taciana de Albuquerque Pedrosa Fernandes

Botucatu
2023

Darcisio Hortelan Antonio

“Avaliação longitudinal das medidas de atividade, força muscular e capacidade funcional na Dermatomiosite Juvenil”

Tese apresentada à Faculdade de Medicina, Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Câmpus de Botucatu, para obtenção do título de Doutor(a) em Fisiopatologia em Clínica Médica.

Orientador (a): Prof(a). Dr(a). Claudia Saad Magalhães
Coorientador(a): Prof(a). Dr(a). Taciana de Albuquerque Pedrosa Fernandes

Botucatu
2023

FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA SEÇÃO TÉC. AQUIS. TRATAMENTO DA INFORM.
DIVISÃO TÉCNICA DE BIBLIOTECA E DOCUMENTAÇÃO - CÂMPUS DE BOTUCATU - UNESP
BIBLIOTECÁRIA RESPONSÁVEL: ROSEMEIRE APARECIDA VICENTE-CRB 8/5651

Antônio, Darcisio Hortelan.

Avaliação longitudinal das medidas de atividade, força muscular e capacidade funcional na dermatomiosite juvenil / Darcisio Hortelan Antônio. - Botucatu, 2023

Tese (doutorado) - Universidade Estadual Paulista "Júlio de Mesquita Filho", Faculdade de Medicina de Botucatu

Orientador: Claudia Saad Magalhães

Coorientador: Taciana de Albuquerque Pedrosa Fernandes

Capes: 40101002

1. Força muscular. 2. Músculos - Doenças inflamatórias.
3. Artrite idiopática juvenil. 4. Dermatomiosite.

Palavras-chave: CMAS; Dermatomiosite juvenil; Força muscular; MMT; Miopatias inflamatórias idiopáticas.

Agradecimentos

Agradeço a Deus a conclusão deste trabalho após todas as dificuldades enfrentadas nos últimos cinco anos. Por ter concedido aos homens o dom da ciência, que nos permitiu vencer alguns dos tempos mais difíceis e desafiadores das últimas décadas, respondendo rapidamente a terrível pandemia da Covid 19, contemporânea desta pesquisa. Meus agradecimentos mais profundos como não poderia deixar de ser, são dedicados a minha família. Meus pais, meus irmãos, tios, primos e á todos os amigos queridos que considero de certa forma também como parte de minha família. Sei que estiveram durante todo o tempo torcendo por mim. Mais especialmente agradeço aos meus filhos Letícia e Caio, vocês são a motivação e o norte da minha vida, são o melhor que há em mim. Minha esposa Juliana... nada do que eu escrever aqui conseguirá traduzir o quanto sou grato por tudo. Pela parceria, compreensão e amor incondicional durante esta jornada. O melhor resultado desses últimos cinco anos é ter convivido com minha melhor amiga e alma gêmea, te amo muito, não há palavras para expressar o quanto. Agradeço a todos os membros da banca examinadora, muito obrigado pela confiança, pelo tempo dedicado a leitura do meu trabalho e pelas considerações prestadas. A minha coorientadora dra. Taciana, que Deus a ilumine sempre, muito obrigado mesmo pela ajuda nas horas mais decisivas. Meus agradecimentos mais sinceros a minha orientadora, dra Cláudia, que grande responsabilidade em me tornar seu último orientando. Gostaria de confidenciar-lhe que desde o primeiro dia em que cursei uma aula sua, ainda como aluno especial de mestrado, tive certeza que era aquilo que gostaria de fazer. Você é o melhor exemplo de mestre que eu conheci. Por fim agradeço aos meus pais, trabalhadores que sacrificaram suas vidas por mim e forneceram amor e cuidado incondicionais. E tantas outras pessoas que participaram desta conquista e passaram por minha vida neste tempo.

Sumário

RESUMO _____	04
ABSTRACT _____	06
LISTA DE TABELAS _____	08
LISTA DE GRÁFICOS _____	09
LISTA DE ABREVIATURAS _____	10
1. INTRODUÇÃO _____	12
2. JUSTIFICATIVA _____	12
3. OBJETIVOS _____	15
4. MÉTODOS _____	16
4.1 Delineamento do estudo	17
4.2 Critérios de inclusão e exclusão	17
4.3 Dados demográficos e clínicos	18
4.4 Instrumentos de Avaliação de atividade, Força Muscular Capacidade Funcional e Desfechos relatados pelos pacientes	18
4.4.1 Avaliação da atividade por meio do <i>Disease Activity Score</i> (DAS).....	18
4.4.2 Avaliação quantitativa da força muscular	19
4.4.2.1 Teste da Força Muscular Manual (MMT).....	19
4.4.2.2 Escala de avaliação muscular (CMAS).....	19
4.4.3 Capacidade física e funcional pelo CHAQ	20
4.4.4 Avaliação da dor e bem estar global	21
4.5 Análise estatística.....	21
4.6 Aspectos Éticos	22
5. RESULTADOS _____	23
6. DISCUSSÃO _____	34
7. CONCLUSÃO _____	40
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS _____	41
9. ANEXOS _____	47
10. APÊNDICES _____	59

Resumo

Introdução: As miopatias inflamatórias idiopáticas são raras na faixa etária pediátrica; afetando a pele, os músculos esqueléticos, e múltiplos órgãos e sistemas,, sendo a Dermatomiosite Juvenil (DMJ) a mais frequente. A fraqueza muscular proximal em cinturas pélvica e escapular são os indicadores de atividade da DMJ , sendo a recuperação da força muscular um dos parâmetros de resposta ao tratamento, desfecho e prognóstico. **Objetivo:** Explorar os parâmetros clínicos, força e capacidade funcional na apresentação e no acompanhamento longitudinal (0, 6, 12, 18 e 24 meses) em uma coorte no registro nacional, incluindo 19 serviços de Reumatologia Pediátrica. **Método:** Análise longitudinal de DMJ, do diagnóstico aos 24 meses, das variáveis do perfil clínico-demográfico, de casos iniciais de DMJ, registrados de 2015 a 2017. Foram realizados os testes padronizados, DAS, MMT, CMAS, CHAQ e pelo médico assistente em cada um dos serviços participantes, durante as visitas de rotina. Foi realizada a estatística descritiva e comparação de parâmetros clínicos e métricas funcionais por meio de um modelo de medidas repetidas de Poisson, sendo a diferença entre as médias dos testes em cada visita pelo teste de Wald, estabelecendo-se significância em 5% ou $p < 0,05$. **Resultados:** Foram incluídos 96 casos, com idades entre 4 a 18 anos, 61 do sexo feminino. A pontuação dos instrumentos foi descrita pela média±DP. Entre os dois instrumentos de avaliação muscular a MMT obteve diferença significativa entre as visitas (0) (37±34,6) , (6m) (59,1±28,7), (12m) (65,2±25,4), (18m), (71±21), (24m) (76,1±5,5) $p=0,016$. A pontuação do CMAS não mostrou variação significativa (0) (28,6±12,7), (6m) (32,8±11), (12m) (33,7±6,8), (18m) (33,5±7,2) (24m) (34,2±4,3) $p = 0,06$. A avaliação de atividade por meio do DAS, indicou diferença significativa entre todas as visitas e com melhora progressiva dos 0 a 24 meses (0) (10,7±4,2), (6m) (7,7±5), (12m) (2,5±4,1), (18m) (1,5±3,1) e (24m) (0,8±2,5) ($p < 0,0001$). As medidas relatadas pelos pais, CHAQ-DI (0) (1±0,8), (6m) (0,5±0,7), (12m) (0,8±0,7), (18m) (0,7±0,7) (24m) (0,9±0,3) $p=0,734$. A VAS para bem estar global apresentou (0) (41,3±25,4), (6m) (20,1±21,3), (12m) (30,1±27,7), (18m) (40±31) e (24m) (17,1±22,1) $p = 0,284$, e VAS – Dor (0) (43±25,7), (6m) (11,8±19,6), (12m) (15,9±19,6), (18m) (22,1±24,8) e (24m) (12,1±21,1) $p = 0,284$ também não apresentaram diferença significativa em todas as visitas registradas. **Conclusão:** Observou-se a exequibilidade e responsividade dos parâmetros quantitativos de

avaliação de força muscular, funcionalidade e atividade da miosite, tendo o MMT e o DAS os melhores desempenhos.

Palavras-chave: CMAS, dermatomiosite juvenil, força muscular, MMT, miopatias inflamatórias idiopáticas, registro

Abstract

Introduction: Idiopathic inflammatory myopathies are rare pediatric rheumatic diseases and Juvenile Dermatomyositis is the most frequent; it affects the skin, skeletal muscles, and multiple organs and systems. Proximal muscle weakness is the hallmark of JDM activity, being the recovery of muscle strength one of the parameters of response to treatment, outcome and prognosis. **Objective:** Explore clinical presentation and follow-up data at 0, 6, 12, 18, and 24 months in an case series from a national registry, recruited from 19 Pediatric Rheumatology services, with standardized quantitative measures of muscle strength, functionality, and activity indices. **Method:** Descriptive analysis, from the diagnosis up to 24 months, of the clinical-demographic variables of incident JDM cases from 2015 to 2017. Standardized tests, DAS, MMT, CMAS, CHAQ were carried out during the visits made by the attending physician in each of the participating services. Clinical parameters and functional metrics comparison was by Poisson repeated measures model, and the difference between the means of each test during each visit was compared by Wald test, with significance at 5% or $p < 0,05$. **Results:** A total of 96 cases were included, aged between 4 and 20 years, 61 female and 35 male. The scores were described by means \pm SD. MMT scoring had a significant difference between visits $p=0,016$, and being the baseline to 6m significant (0) (37 \pm 34,6) , (6m) (59,1 \pm 28,7), (12m) (65,2 \pm 25,4), (18m), (71 \pm 21), (24m) (76,1 \pm 5,5). The CMAS at (0) (28,6 \pm 12,7), (6m) (32,8 \pm 11), (12m) (33,7 \pm 6,8), (18m) (33,5 \pm 7,2) (24m) (34,2 \pm 4,3) $p = 0,06$, with no significant difference among the visits from baseline. The activity assessment using the DAS indicated a significant difference and progressive improvement from 0 to 24 months (0) (10,7 \pm 4,2), (6m) (7,7 \pm 5), (12m) (2,5 \pm 4,1), (18m) (1,5 \pm 3,1) and (24m) (0,8 \pm 2,5) ($p < 0,0001$), discriminating all the visits. Measures reported by parents, CHAQ-DI (0) (1 \pm 0,8), (6m) (0,5 \pm 0,7), (12m) (0,8 \pm 0,7), (18m) (0,7 \pm 0,7) (24m) (0,9 \pm 0,3) $p=0,734$; the VAS for global well-being presented (0) (41,3 \pm 25,4), (6m) (20,1 \pm 21,3), (12m) (30,1 \pm 27,7), (18m) (40 \pm 31) and (24m) (17,1 \pm 22,1) $p = 0,284$, and the VAS – Pain (0) (43 \pm 25,7), (6m) (11,8 \pm 19,6), (12m) (15,9 \pm 19,6), (18m) (22,1 \pm 24,8) and (24m) (12,1 \pm 21,1) $p = 0,284$ all showed no significant difference in all recorded visits. **Conclusion:** The feasibility and responsiveness of the quantitative parameters for assessing muscle strength,

functionality and myositis activity were observed, with MMT and DAS having the best performances

Keywords: CMAS, juvenile dermatomyositis, muscle strength, MMT, inflammatory myopathies, registry

Lista de Tabelas

Tabela 1 - Características demográficas, clínicas e eventos associados a infecções e imunizações na apresentação da DMJ	24
Tabela 2 - Frequência de sinais específicos e investigações durante a apresentação da DMJ	25
Tabela 3 - Exames das enzimas musculares solicitadas durante investigação diagnóstica	26
Tabela 4 - Pontuação dos testes (DAS, MMT, CMAS, CHAQ, VAS global e de DOR).....	27

Lista de Gráficos

Gráfico 1 - Medida da atividade da doença, força muscular, e funcionalidade avaliada pelo DAS	29
Gráfico 2 - Força muscular avaliada pelo MMT	30
Gráfico 3 - Medida de força muscular e funcionalidade pelo CMAS	31
Gráfico 4 - Medida de força muscular e funcionalidade pelo CHAQ	32
Gráfico 5 - Escala (VAS) para percepção da dor	33
Gráfico 6 - Escala (VAS) para percepção da atividade da doença	34

Lista de Abreviaturas

B&P: Critérios de Bohan e Peter para diagnóstico de Dermatomiosite
CEP: Comitê de Ética em Pesquisa
CONEP: Comissão Nacional de Ética em Pesquisa
CHAQ: *Childhood Health Assessment Questionnaire*
CMAS: *Childhood Myositis Assessment Scale*
CPK: Creatinofosfoquinase
CRF: *Case report form*/ protocolo de coleta de dados clínicos
DAS: *Disease Activity Score*
DHL: Desidrogenase Láctica
DMJ: Dermatomiosite Juvenil
DTC: Doenças do tecido conectivo
EULAR: *European Alliance of Associations for Rheumatology*
FMB-UNESP: Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista
MII/ IIM: Miopatias inflamatórias idiopáticas/*Inflammatory Idiopathic Myositis*
PM: Polimiosite
MMT: *Manual Muscle Test*
RNM: Ressonância Nuclear Magnética
TCLE: Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TGO: Transaminase Glutâmico-Oxalacética
TGP: Transaminase Glutâmico Pirúvica
UNESP: Universidade Estadual Paulista
VAS: Escala visual analógica /*Visual Analogic Scale*

1. Introdução

A Dermatomiosite Juvenil (DMJ) é uma doença autoimune sistêmica rara, e seus descritores clínicos, histopatológicos e imunológicos são heterogêneos. Apresentam curso variável e risco substancial de morbidade, envolvendo diferentes especialidades médicas no tratamento dos pacientes, em seus cuidados e as evidências sobre o tratamento são ainda mais limitadas na faixa etária pediátrica.^{1,2,3,4}

Afeta principalmente a musculatura esquelética e a pele, causando inflamação crônica, cicatrizes, úlceras e atrofia cutânea, resultando em fraqueza muscular e comprometimento da capacidade funcional. A fraqueza muscular é simétrica, sendo que a fraqueza nas extremidades proximais é maior que nas extremidades distais e que os músculos flexores do pescoço são significativamente mais fracos que os músculos extensores.^{3,4}

Dependendo da intensidade da fraqueza muscular, pode ocorrer fadiga e intolerância ao exercício até marcha cambaleante e dificuldade para subir escadas. A evolução tende a ser gradual e progressiva. Poucos pacientes apresentam mialgia associada. Além dos sintomas musculoesqueléticos, também podem apresentar disfagia, miocardiopatia, acometimento respiratório, vasculite e calcificações subcutâneas e musculares (calcinoses)^{5,6}

Entre outras manifestações, eritema e edema periorbital, eritema e telangiectasias na prega ungueal, pápulas de Gottron, ulcerações cutâneas, dispneia, disfonia, e sintomas de envolvimento de outros sistemas como por exemplo, artrite, dor no peito, dor abdominal, hematúria, melena.^{5,6}

Além destes, são observadas manchas ou placas eritematosas desencadeadas por foto exposição com distribuição característica no tórax superior – ombros, dorso (sinal do xale) e/ou pescoço – e no tórax anterior em “V” (sinal do decote). Fissuras e descamação podem ocorrer nas polpas digitais dos quirodáctilos e são referidas como “mãos de mecânico”⁶

Atualmente os critérios mais frequentemente utilizados para avaliação e diagnóstico da DMJ foram definidos há mais de 40 anos (Bohan & Peter, 1975).⁷ Todavia, recentemente um estudo internacional e multidisciplinar revisou estes critérios de classificação em colaboração entre reumatologistas, reumatologistas pediátricos, neurologistas, dermatologistas, epidemiologistas e bioestatísticos, para o desenvolvimento de critérios válidos para adultos e pediátricos, reavaliando semelhanças e diferenças entre grupos etários. seguindo as recomendações do Colégio Americano de Reumatologia (ACR) e da Liga Europeia Contra o Reumatismo (EULAR).^{1,6}

São reconhecidos atualmente cinco subtipos de Miopatias Inflamatórias: Dermatomiosite, Polimiosite, Miosite por corpúsculo de inclusão, Miosite necrosante imunomediada, e Dermatomiosite Amiopática, significando a ausência de comprometimento muscular, mas com as alterações cutâneas típicas.^{1,6}

A DMJ, pode manifestar-se com gravidade inicial e com as possíveis complicações em longo prazo. As evidências sobre o tratamento são escassas, existindo poucos estudos de intervenção, além do manejo terapêutico, as intervenções não farmacológicas são importantes na abordagem dos pacientes com DMJ. Dentre elas destacam-se programas de reabilitação desde o início da doença.^{5,6,8,9,10}

A morbidade e comorbidades da DMJ bem como as sequelas como a calcinose podem comprometer de forma relevante a funcionalidade e qualidade de vida.^{5,6,10} Como a DMJ é rara, há necessidade de estudo multicêntricos para atingir a inclusão de número adequado de participantes. Grande parte do conhecimento acumulado sobre estas doenças provêm de registros epidemiológicos nacionais e internacionais¹¹, delineando de forma mais clara os diferentes fenótipos no adulto e na criança.^{12,13,14}

Registros clínicos são bancos de dados organizados de informações sobre certas doenças, juntamente com repositórios, que são coleções catalogadas de amostras biológicas de pacientes, que são extremamente úteis em doenças raras. São frequentemente desenvolvidos por grupos de pesquisadores para vários propósitos.¹¹

Um estudo precedente foi realizado pelo mesmo grupo em 2009, com registro de uma série histórica com participação de 9 centros de reumatologia pediátrica no Estado de São Paulo.¹⁵

Não há dados abrangentes brasileiros sobre a epidemiologia da DMJ e outras MII na faixa etária pediátrica. Assim mediante a oportunidade desta análise refletindo as verdadeiras diferenças locais e regionais da população brasileira com miscigenação racial e cultural e diferentes condições climáticas e ambientais, foi realizado um estudo exploratório multicêntrico registrando casos desde a sua apresentação e observando-se os desfechos.¹⁵

Considerando que a avaliação da força muscular é um dos parâmetros essenciais entre as medidas de desfecho consideradas essenciais para ensaios clínicos, o Registro Brasileiro de Dermatomiosite, incluiu estas medidas em avaliação longitudinal em conjunto com a avaliação quantitativa de atividade da DMJ.

2. Justificativa

A finalidade de um registro epidemiológico é prover o acesso aos dados válidos para a caracterização dos pacientes por pesquisadores qualificados. Através da utilização do registro brasileiro de DMJ, e da utilização de métricas reprodutíveis e válidas, avaliaram-se a funcionalidade e desfechos nos primeiros 2 anos após o diagnóstico.

3. Objetivos

Primários:

Avaliar força muscular e capacidade funcional por meio dos instrumentos MMT 8, CMAS e CHAQ, em uma série de casos de DMJ do diagnóstico ao seguimento de 24 meses.

Secundários:

Realizar a avaliação quantitativa de atividade da DMJ por meio do instrumento de avaliação global e escalas relatadas pelo paciente e seus pais.

4. Método

4.1 - Delineamento

O estudo descritivo foi prospectivo, com coleta de dados demográficos, clínicos, tratamento e desfecho em casos iniciais de DMJ. Participaram do estudo 19 centros especializados em Reumatologia Pediátrica, em diferentes estados e cidades do Brasil que identificaram casos iniciais consecutivos e de início antes dos 18 anos, sendo o diagnóstico realizado pelo médico assistente atendendo às definições da classificação de Bohan & Peter (B&P) de 1975⁷ para Dermatomiosite Juvenil (DMJ), idealmente dentro de 6 meses do diagnóstico dado pelo médico, e os dados coletados no período de 01 de janeiro 2015 até 31 de dezembro de 2017, administrada pelo Investigador Principal.

Ao final da coleta, quando o último caso inserido completou 24 meses de seguimento, os dados foram extraídos, anonimizados e transferidos automaticamente para as planilhas do MS Excel, para análise e interpretação. Os dados coletados por cada um dos centros participantes foram então revistos para assegurar que o diagnóstico era compatível com os dados clínicos e laboratoriais apresentados e se atendiam as definições dos critérios adotados. O protocolo de coleta de dados clínicos é apresentado e em Apêndice I e II.

4.2 - Critérios de Inclusão e de Exclusão

Como critério de inclusão, foram considerados todos os pacientes que preencheram critérios clínicos para o diagnóstico de DMJ com início antes dos 18 anos. Como critério de exclusão, a compilação incompleta de dados clínicos e laboratoriais mínimos para diagnóstico ou preenchimento incompleto do formulário para coleta de dados.

4.3 – Dados demográficos e clínicos

Foram coletados e descritos os seguintes dados clínicos e demográficos: idade, procedência, local de atendimento, sinais e sintomas clínicos, descritores de acometimento cutâneo, muscular e sistêmico, biomarcadores laboratoriais, enzimas

musculares, exames de imagem, exames específicos como eletromiografia e biopsia (Apêndices 1 e 2).

4.4 – Instrumentos de Avaliação de atividade, Força Muscular, Capacidade Funcional e Desfechos relatados pelos pacientes

4.4.1 Avaliação da atividade por meio do *Disease Activity Score (DAS)*

Não há um padrão-ouro para a avaliação do estado de atividade da doença de cada paciente, uma vez que o acometimento cutâneo, muscular e sistêmico é extremamente variável de caso a caso. Tornou-se consenso que, para coletar a totalidade das informações, uma avaliação da atividade e de danos é necessária.^{2,5} A atividade tem sido definida como o conjunto de manifestações reversíveis, resultante diretamente do processo inflamatório da doença, considerando que os danos se refletem de forma irreversível e cumulativa nos órgãos e funções do sistema, resultante da atividade prévia, do tratamento ou comorbidades.²

O instrumento *Disease Activity Score (DAS)*, também chamado de DAS-20 porque contém 20 itens a ser pontuados de acordo com a presença, gravidade e intensidade, avaliando a atividade da DMJ por questionários indicando capacidade física, funcional, força muscular, avaliação de articulações, manifestações cutâneas, vasculopatia, disfunção nasofaríngea e esofagiana pontuando a presença ou ausência de cada item com pontuação global variando de 0-20, sendo 20 a atividade máxima e 0 a ausência de atividade (Anexo I).

4.4.2 Avaliação quantitativa da força muscular

Os testes quantitativos para avaliação da força muscular foram o teste da força muscular manual (MMT)³ e o *Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS)*⁴.

4.4.2.1 Teste da Força Muscular Manual (MMT)³

O teste manual de função muscular manual (*Manual Muscle Test- MMT*) é um teste válido para crianças após os 5 anos de idade, simples, fácil de usar e disponível

para todos os examinadores. Além disso, é sensível as pequenas alterações nos músculos moderadamente fracos.^{3,4} O MMT tradicionalmente tem escalas de 0-5 pontos para cada grupo muscular e uma versão expandida com escalas de 0 a 10 pontos foi proposta, postulando-se que seja mais sensível para avaliar a força muscular manual. Grupos de especialistas e investigadores (PRINTO www.printo.it) e IMACS (<https://www.niehs.nih.gov/research/resources/imacs/index.cfm>), definiram a MMT com escalas de 0-10 pontos, como medida essencial de desfecho em ensaios clínicos.³

O teste MMT avalia 8 grupos musculares, pontuando-se de 0-10 o grau de validade de face aceitável mesmo em pacientes com contraturas musculares limitantes ou calcinose.³ Os subconjuntos de 8 grupos musculares incluem 1 grupo muscular axial e 5 grupos musculares proximais (2 em membros superiores, 3 em membros inferiores) e 2 grupos musculares distais (1 em membro superior, e 1 em extremidade inferior) sendo a pontuação final a soma de pontuações de cada grupo muscular e variando de 0-80 (Anexo II)

4.4.2.2 Escala de avaliação muscular (CMAS)⁴

A escala CMAS (*Childhood Myositis Assessment Scale*) foi desenvolvida como uma medida de força e resistência muscular, principalmente dos grupos musculares axial e proximal, para crianças a partir dos 4 anos. Consiste em manobras ou exercícios, agrupados em 14 itens ordinais, sendo padronizado por métodos de desempenho e pontuação, e exequível durante a prática diária por observador treinado.⁴ As manobras do CMAS agrupam-se em 14 domínios, por atividades realizadas pelo paciente com os comandos por observador: 1 - Elevação da cabeça (flexão do pescoço). 2 - Elevação das Pernas/Alcançar e tocar Objeto. 3 - Duração da manobra de pernas elevadas e estendidas, 4 - 'Virar de bruços' Do decúbito dorsal ao ventral. 5 - "Abdominais" / Flexão do tronco. 6 - 'Sentar-se' - Do decúbito dorsal à posição sentada. 7 - Elevação dos braços estendidos. 8 - Elevação dos braços/ Duração. 9 - Sentar-se no chão. (Partindo da posição ortostática, sentar-se no chão). 10 - Posição de quatro / "Engatinhar". 11 - Levantar-se do chão. 12 - Levantar-se da cadeira. 13 - Subir um degrau no banquinho ou escadinha. 14 - Apanhar um objeto no chão. Estas manobras apresentam diferentes possibilidades de pontuação conforme a execução pelo paciente e

tempo para realizar a manobra (Anexo X) sendo a pontuação mínima 0 a incapacidade total de realização e máximo 53 pontos para a realização de todas as manobras sem dificuldade. (Anexo III) Há diferentes versões com pontuações de 51, 52, e 53 e a versão utilizada neste trabalho foi a de 53 pontos.

4.4.3 Capacidade física e funcional pelo CHAQ

A avaliação quantitativa da capacidade física e funcional por meio do *Childhood Health Assessment Questionnaire* (CHAQ)¹⁶ ou Questionário de Avaliação da Saúde da Criança é um instrumento que foi desenvolvido para avaliar as artrites crônicas (AIJ), sendo autoadministrado por meio dos pais ou cuidadores que respondem a 30 itens relativos à capacidade de realização de atividades da vida diária. O CHAQ também tem sido utilizado em pacientes com outros problemas musculoesqueléticos, incluindo espondiloartropatia juvenil, espinha bífida, miopatias inflamatórias idiopáticas, doença do tecido conjuntivo, hipofosfatasia.

O CHAQ quantifica as limitações funcionais e o uso de dispositivos auxiliares em 8 áreas de atividades da vida diária, como vestir-se e arrumar-se, levantar-se, comer, andar, higiene, alcance, pegada e atividades. Cada questão é avaliada em uma escala de 0-3: sem nenhuma dificuldade (0), com alguma dificuldade (1), com muita dificuldade (2) e incapaz de fazer (3). A categoria 'não aplicável' é destinada aos itens com limitações atribuídas ao desenvolvimento, crianças que ainda não desenvolveram a capacidade para realização da tarefa por imaturidade. Se forem usados dispositivos auxiliares (cadeira de rodas, bengala, andador, utilitários adaptados) ou o auxílio de terceiros, a pontuação mínima para o domínio correspondente é 2 (com muita dificuldade). A pontuação final é feita pela média de pontuação dos 8 domínios, variando de 0-3, sendo 3 a incapacidade máxima (Anexo IV)¹⁶

4.4.4 Avaliação da dor e bem estar global

Os instrumentos e escalas de bem estar global, referidos pelos pais, estão entre os parâmetros de desfecho padronizados no registro, sendo a escala analógica visual (VAS) de 0-100 mm para o bem estar global ancorada em dois extremos, onde muito

bem corresponde a zero e muito mal corresponde a 100. Da mesma forma a escala de avaliação de dor variando de 0-100 mm, sendo 100 a dor mais intensa e 0 a de dor .

4.5 – Análise Estatística

Foram analisados casos com avaliação completa ou incompleta, desde que estes casos tivessem na primeira visita, dados suficientes para assegurar o diagnóstico e status de atividade. Foram comparados os índices de força muscular e demais desfechos clínicos por meio de questionários e testes monitorados em cada uma das visitas desde a apresentação, e a cada 6 meses, sendo 0, 6, 12, 18 e 24 meses, onde foram avaliados os seguintes desfechos e seu respectivo instrumento. As planilhas de trabalho no MS Excel foram compiladas e preenchidas com as variáveis clínicas, laboratoriais, de imagem, histopatológica e os dados perdidos foram indicados antes de proceder a análise, para adequação de proporções .

Os dados demográficos e clínicos foram apresentados por meio de estatística descritiva e as variáveis quantitativas descritas pela média e desvio padrão, as variáveis categóricas por meio de frequência e a comparação dos desfecho, por meio dos índices das escalas utilizadas, foi feita no modelo de Poisson seguido por teste de comparações múltiplas de Wald. Os dados perdidos não foram computados na análise. O nível de significância foi de 5% para todos os testes, com p valor correspondente, bicaudal. Todos os cálculos estatísticos foram realizados por meio do software SAS for Windows versão 9.4 com o apoio técnico de bioestatístico no Escritório de Apoio à Pesquisa da FMB-Unesp.

4.6 - Aspectos Éticos

O protocolo do registro multicêntrico foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP) com número 773.858/2014 e todos os centros participantes tiveram a aprovação dos respectivos CEP locais dos Termos de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). Para o presente trabalho foi adicionado uma Emenda e inclusão de novo pesquisador (Apêndice III).

5. Resultados

Participaram 96 crianças e adolescentes, diagnosticados com DMJ por investigadores especialistas em 19 centros de referência em Reumatologia Pediátrica brasileiras. Os participantes tiveram origem em todas as regiões geográficas do país, oriundos de 60 diferentes cidades e 12 diferentes estados, constituindo o Registro Brasileiro de Dermatomiosite.

Os casos iniciais consecutivos, cujo diagnóstico havia sido realizado dentro de 6 meses do diagnóstico dado pelo médico, no período de 01 de janeiro 2015 até 31 de dezembro de 2017; sendo a idade de início foi baseada na primeira ocorrência de sintomas.

Os dados demográficos e clínicos incluíram idade de início dos sintomas com (média±DP) descrita em anos, proporção feminino: masculino, altura com (média±DP) descrita em cm, peso com (média±DP) descrito em kg. Quantidade e frequência de eventos associados ao início dos sintomas como, Infecções respiratórias superiores, tratamentos com Imunoterapia, Imunizações e especificação das imunizações recebidas dentro de 6 meses precedendo o diagnóstico, são descritos na (Tabela 1) abaixo.

Tabela 1 - Características demográficas, clínicas e eventos associados a infecções e imunizações na apresentação da DMJ

Variável	n de casos	Frequência
	96	%
Idade de início (média±DP) (anos)	10,7±4,2	
Feminino: Masculino (proporção)	1,7:1	
Tempo médio antes do diagnóstico (média±DP) meses	6,5±11,5	
Altura (média±DP) cm	121±26,8	
Estado nutricional / Peso (média±DP) kg	41,8±36,2	
Eventos associados		
Infecções respiratórias de vias superiores	10	10
Imunizações recebidas dentro de 6 meses precedendo o diagnóstico	16	16
HPV	3	3
Influenza	2	2
Tríplice viral	2	2
Febre Amarela	2	2
Póliomielite	4	4
Meningocócica	1	1
DTP	1	1
Imunoterapia	1	1

HPV - Papilomavirus humano
DTP – Vacina Tríplice Bacteriana (Difteria, tétano e coqueluche)
Tríplice viral - Sarampo, Caxumba e Rubéola

Sinais clínicos específicos e principais investigações diagnósticas utilizadas em todos os centros participantes foram descritos na tabela – 2 abaixo.

Tabela 2- Frequência de sinais específicos e investigações durante a apresentação da DMJ

Sinais específicos	n de relatos	Sinal Presente	%
Pápulas de Gottron	92	86	93
Edema corporal	92	49	53
Artrite ou contraturas articulares	92	33	35
Calcinose	91	12	13
Ulceração da pele ou vasculopatia	92	22	23
Investigações	n de relatos	exames com anormalidade	%
Eletromiografia	41	40	97
Ressonancia Magnética	27	22	81
Biópsia de pele	23	18	78
Biópsia muscular	20	19	95
Testes de função pulmonar	19	4	21
Testes de deglutição	31	11	35
Ecocardiograma	55	8	14

Valores dos principais testes de enzimas musculares solicitados para investigação diagnóstica pelos centros participantes, estão descritos na tabela – 3, abaixo.

Tabela 3 – Exames das enzimas musculares solicitadas durante investigação diagnóstica.

Enzimas musculares (valores de referência)	n	Mediana	média±DP	Min	máx
CPK (U/ml)	88	236	3 471 ±17 253	6	160 000
DHL (U/ml)	81	774	972,±939	0	5 394
TGO / AST (U/ml)	88	67	203±618	0,97	5 694
TGP / ALT (U/ml)	85	48	118± 207	1,88	1 472
Aldolase (U/ml)	46	14	19±25	0	147

AST Aspartato aminotransferase ALT Alanina aminotransferase

CPK Creatinafosfoquinase

LDH Desidrogenase láctica

U/ml Unidades Internacionais por mililitro, n número de testes realizados

Em relação as medidas de atividade da doença e escalas de função e força muscular basal e durante o acompanhamento e tratamento, foram descritas utilizando-se de quatro instrumentos de força muscular e funcionalidade válidos, DAS, MMT, CMAS, CHAQ e parâmetros auto relatados como a VAS global e a VAS de Dor.

Os resultados no seguimento longitudinal destes pacientes, a partir das avaliações pelo DAS, MMT, CMAS, VAS Global, VAS Dor e CHAQ-DI na avaliação inicial, e seguimento com cinco reavaliações, são descritos pela média ± DP, mediana, valores mínimos e máximo na tabela – 4.

	n	Basal	N	6 meses	N	12 meses	n	18 meses	N	24 meses	Valor p
DAS (0-20)	56		95		96		73		95		p<0,0001**
Média (DP)		7,7 (5)		*2,5 (4,1)		*1,5 (3,1)		*0,8 (2,5)		*0,4 (1,9)	
Mediana (min; máx.)		7 (1;20)		0 (0;19)		0 (0;15)		0 (0;15)		0 (0;13)	
CMAS (0-53)	62		50		42		23		14		
Média (DP)		28,6 (12,7)		32,8 (11)		33,7 (6,8)		33,5 (7,2)		34,2 (4,3)	p=0,016*
Mediana (min, máx.)		33,5 (0;43)		34 (0; 66)		35 (11;42)		37 (20;39)		35,5 (21-39)	
MMT (0-80)	93		59		45		26		16		
Média (DP)		37 (34,6)		59,1 (28,7)		65,2 (25,4)		71 (21)		76,1 (5,5)	p=0,016
Mediana (min; máx.)		39 (0;80)		74 (0;80)		76 (0;80)		80 (0;80)		79,5 (53;80)	
VAS Global (0-100)	37		37		15		7		7		p=0,284
Média (DP)		41,3 (25,4)		20,1 (21,3)		30,1 (27,7)		40 (31)		17,1 (22,1)	NS
Mediana (min; máx.)		40 (1;90)		20 (0;70)		25 (2; 90)		40 (0;80)		0 (0;50)	
VAS Dor (0-100)	26		37		14		7		7		
Média (DP)		43 (25,7)		11,8 (19,6)		15,9 (19,6)		22,1 (24,8)		12,1 (21,1)	p=0,284
Mediana (min; máx.)		35 (0;100)		0 (0; 70)		10 (0;70)		20 (0;60)		0 (0; 50)	NS
CHAQ-DI	43		37		21		9		7		
Média (DP)		1 (0,8)		0,5 (0,7)		0,8 (0,7)		0,7 (0,7)		0,9 (0,3)	P=0,7348
Mediana (min; máx.)		0 (2,8)		0 (2,7)		0 (2,7)		0,1 (2,3)		0,3 (1,5)	NS

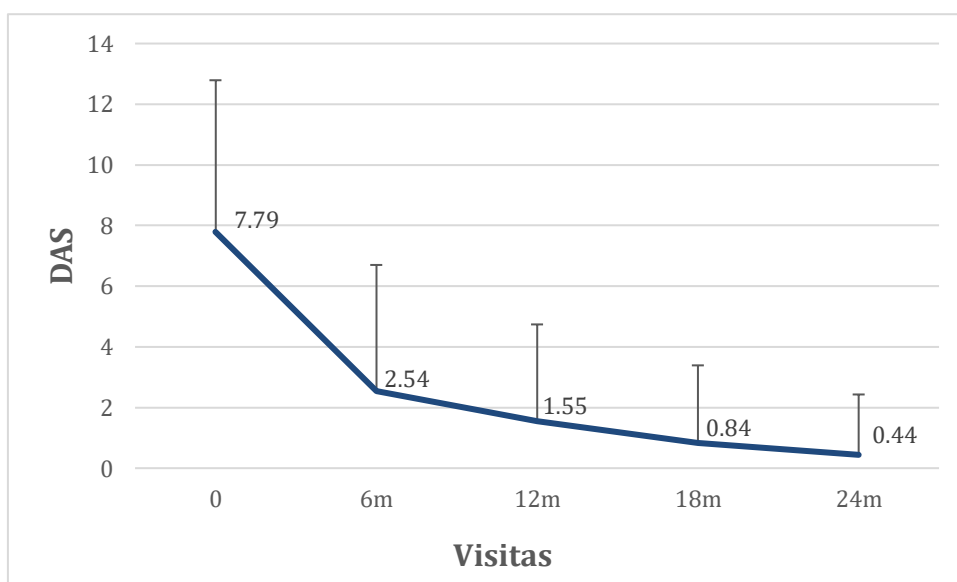
Tabela 4 - Pontuação dos testes (DAS, MMT, CMAS, CHAQ, VAS global e de DOR)

n = número de testes realizados; DP desvio padrão; min mínimo; máx. máximo; NS diferença não significante; VAS escala analógica visual

A pontuação dos instrumentos foi descrita pela média±DP, apresentando para o DAS (0-20), as seguintes pontuações: basal (0) (7,7±5), (*6m) (2,5±4,1), (*12m) (1,5±3,1), (**18m) (0,8±2,5) e (*24m) (0,4±1,9) ($p < 0.0001$).

No gráfico 1 - abaixo, foi descrito a avaliação de força muscular, funcionalidade e demais manifestações pelo DAS, na avaliação inicial, e *follow-up* com cinco reavaliações, através de média + DP.

Gráfico 1 - Medida da atividade da doença, força muscular, e funcionalidade avaliada pelo DAS

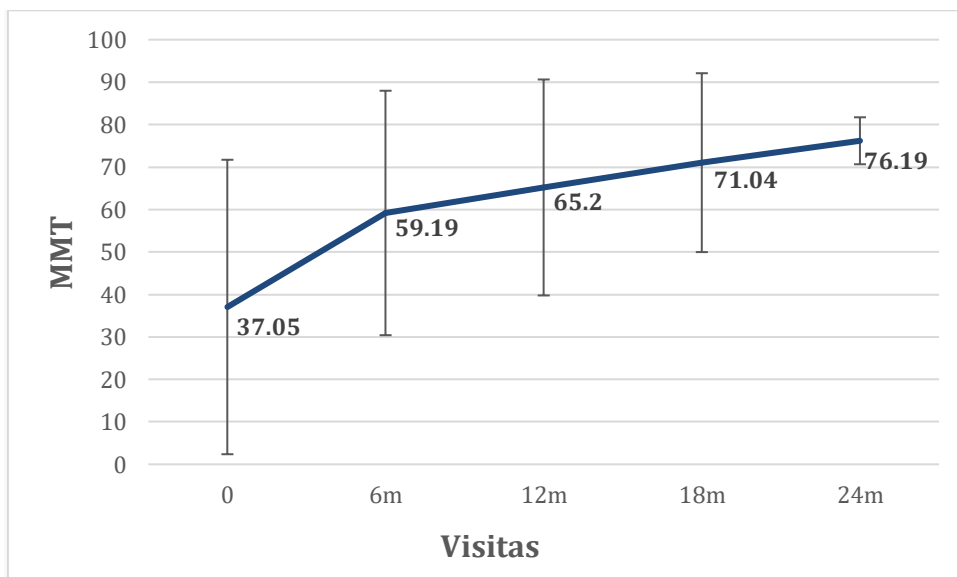


p.valor<0.0001

O MMT de 0-80 apresentou os seguintes valores na avaliação inicial (0) ($37 \pm 34,6$), (*6m) ($59,1 \pm 28,7$), (12m) ($65,2 \pm 25,4$), (18m), (71 ± 21), (24m) ($76,1 \pm 5,5$) $p=0,016$. Houve diferença significativa entre as médias e as diferenças discriminaram a visita basal, da de 6 meses não havendo diferença entre as demais visitas.

No gráfico - 2, temos descritos a avaliação de força muscular pelo MMT, na avaliação inicial, e follow-up com cinco reavaliações, através de média + DP.

Gráfico 2 - Força muscular avaliada pelo MMT

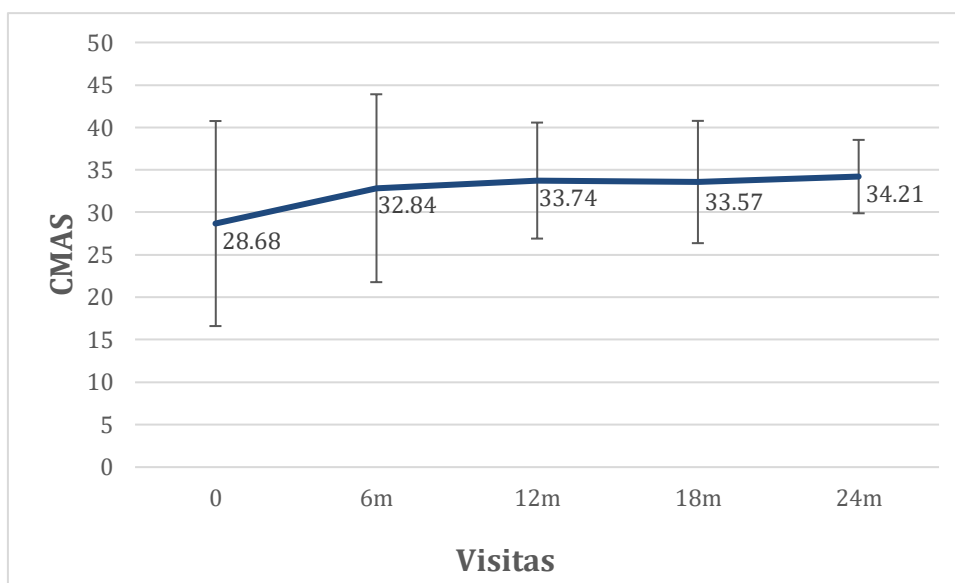


$p=0,016$

Na avaliação inicial pelo CMAS foram apresentadas as seguintes pontuações (0-53) basal (0) (28,6±12,7), (6m) (32,8±11), (12m) (33,7±6,8), (18m) (33,5±7,2) (24m) (34,2±4,3) $p = 0,016$.

No gráfico 3, temos descritos a avaliação de força muscular e funcionalidade pelo CMAS, na avaliação inicial, e *follow-up* com cinco reavaliações, através de média + DP. Não houve diferença significativa entre as visitas desde a inicial ($p=0,0661$)

Gráfico 3 - Pontuação do CMAS durante a visita inicial e a cada 6 meses.

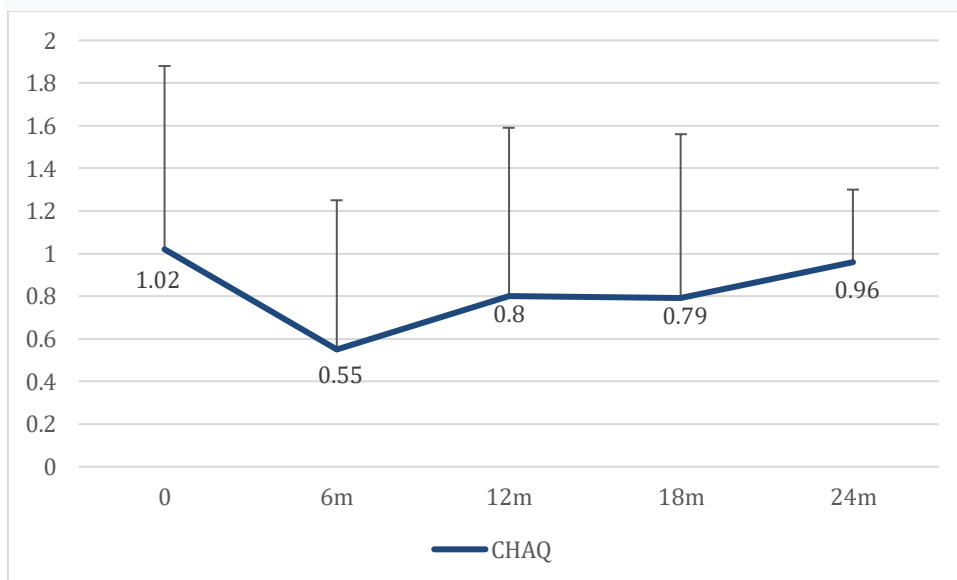


$p=0.06$

O CHAQ (0-3) na avaliação inicial, pontuou ($1\pm 0,8$), (6m) ($0,5\pm 0,7$), (12m) ($0,8\pm 0,7$), (18m) ($0,7\pm 0,7$) (24m) ($0,9\pm 0,3$) contudo, os resultados não foram significantes ($P=0,734$).

A avaliação de força e funcionalidade através do CHAQ, na avaliação inicial, e *follow-up* com quatro reavaliações, através de média + DP. Está descrita no Gráfico 4, abaixo.

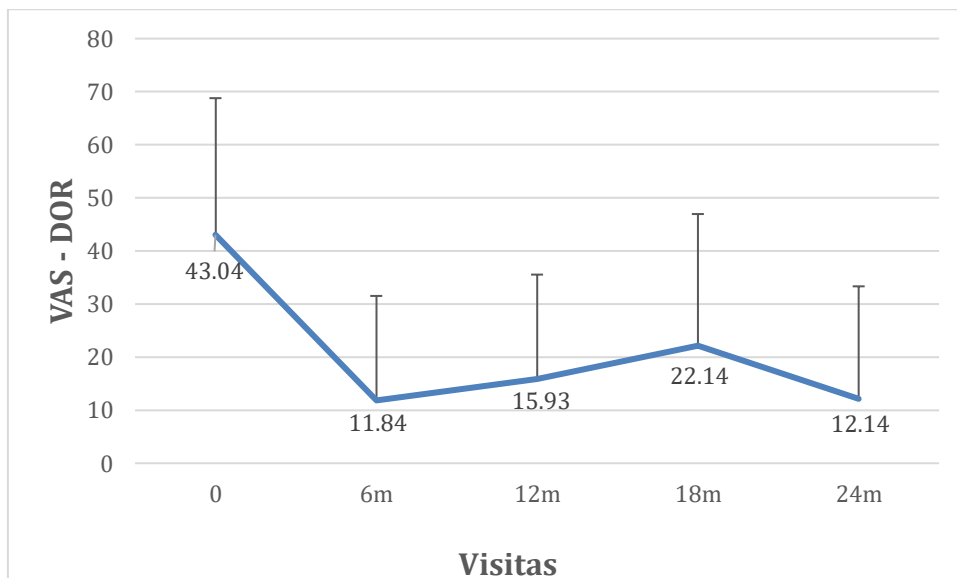
Gráfico 4 – Avaliação do índice da capacidade física pelo CHAQ na apresentação e seguimento



$p=0,7348$

A VAS para percepção da dor apresentou escore basal ($43 \pm 25,7$), (6m) ($11,8 \pm 19,6$), (12m) ($15,9 \pm 19,6$), (18m) ($22,1 \pm 24,8$) e (24m) ($12,1 \pm 21,1$) e não houve diferença significativa entre as visitas $p=0,284$. (Gráfico 5)

Gráfico 5 - Escala (VAS) para percepção da dor

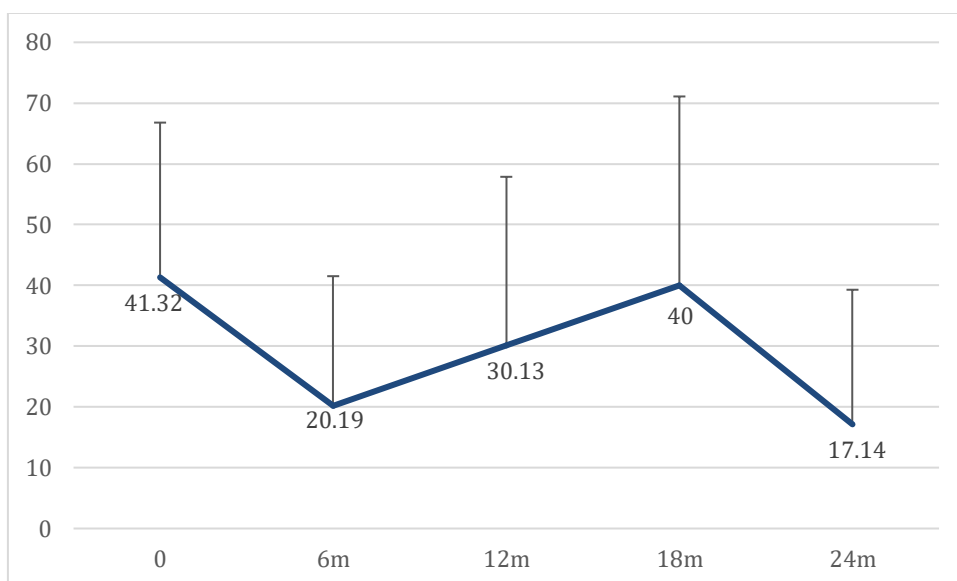


$p=0,284$

A VAS (0-100) para a percepção da atividade da DMJ inicial foi (41,3±25,4), (6m) (20,1±21,3), (12m) (30,1±27,7), (18m) (40±31) e (24m) (17,1±22,1) $p = 0,284$.

A VAS (0-100) pontuada pelo médico para a percepção de bem estar global e atividade da doença não apresentou diferença significativa em todas as visitas registradas. Está descrita no gráfico abaixo.

Gráfico 6 - Escala de avaliação global pelos pais (VAS 0-100) para atividade da DMJ



$p=0,284$

6. Discussão

Nosso estudo avaliou força muscular, funcionalidade e atividade da doença em pacientes com Dermatomiosite Juvenil, em acompanhamento longitudinal desde o diagnóstico e com até dois anos de seguimento. Foram diagnosticados e tratados de acordo com a prática vigente, desde a primeira abordagem e a cada seis meses, em cada um dos serviços participantes do Registro Brasileiro de Dermatomiosite (DMJ).

A DMJ é caracterizada por manifestações clínicas heterogêneas, curso imprevisível e risco substancial de morbidade. A avaliação da atividade da doença, não só permite uma melhor comparação entre tratamentos, mas também ajuda a verificar se o tratamento leva à diminuição da atividade da doença minimizando o dano cumulativo. A avaliação da resposta ao tratamento incluindo a medida da atividade ou dano da doença e monitoramento dos efeitos adversos de medicação imunossupressora, é uma base importante do manejo.

A maioria das ferramentas de avaliação clínica usadas para medir a atividade da doença em DMJ são baseadas em avaliações de força muscular, manifestações cutâneas e as manifestações sistêmicas. Desta forma medidas compostas por diversos instrumentos foram definidas em adultos e crianças (IMACS) (Miller et al. 2001)¹⁸ e estudos pediátricos (PRINTO)(Ruperto et al. 2003)², compondo o chamado “*core set*” ou o conjunto de medidas essenciais para avaliação de resposta clínica, como por exemplo as mudanças percentuais nos índices do *core set*, limiares de 20% de melhora foram considerados critérios mínimos de resposta em ensaios clínicos (Ruperto et al. 2016)¹⁹

Neste estudo exploramos algumas das medidas do *core set*, o índice de atividade global DAS-20, pontuado pelo médico mediante aspectos clínicos e funcionais, a medida da força muscular manual MMT, o CMAS que além da força e resistência física estima a funcionalidade, ambos pontuados por observador, juntamente com o CHAQ, uma medida auto-relatada pelos pais da capacidade física e funcional, além de escalas analógicas visuais de bem estar global e dor.

Não foi possível obter no registro a pontuação por escala analógica visual de atividade global pelo médico (VAS médico de 0-10), longitudinal uma vez que esta medida não foi validada por treinamento em nosso grupo. Como não houve treinamento específico para pontuação, a falta de uniformidade da avaliação poderia resultar em viés por subjetividade.

O DAS-20 possui componentes de funcionalidade, que poderiam ser analisados individualmente, contudo na prática a sua melhor interpretação é a pontuação global do teste, refletindo principalmente achados em pele e músculos. Bode *et al* (2003)¹⁷, no trabalho pioneiro de desenvolvimento e validação do DAS-20 referem ainda que, a combinação de avaliações de força muscular e cutânea torna o DAS de fácil administração uma adição útil na avaliação de crianças com DMJ. A vantagem dessa ferramenta é a pontuação de sinais cutâneos típicos e avaliação independente da idade da criança e que muito frequentemente precedem a fraqueza muscular. Para avaliação quantitativa da força muscular e capacidade funcional, foram utilizados o MMT e CMAS. Há 3 versões do CMAS variando de pontuação, 51, 52 e 53 como pontuação máxima. Nossos dados refletem a mesma versão utilizada no Reino Unido (0-53 pontos) (Huber *et al.* 2014)²⁰.

Nossos resultados sugerem que os instrumentos baseados na avaliação de força muscular MMT e CMAS foram sensíveis na avaliação longitudinal desde o diagnóstico de casos iniciais, implementação de tratamento e seguimento por 24 meses, evidenciaram melhora significativa na força muscular quando avaliada pelo MMT nos primeiros 6 meses, contudo na avaliação longitudinal por meio do CMAS, apesar da melhora nos índices nas visitas sequenciais, não resultaram em diferença estatisticamente significativa entre as visitas, corroborando o conceito que a capacidade funcional pode ter sequelas ou resultarem em atividade subclínica persistente. Em particular, foram úteis em observar uma melhora da força muscular nos primeiros meses de tratamento, com uma estabilização da evolução após esse período.

O MMT tem sido usado como uma pontuação final como medida de desfecho em ensaios clínicos e na prática clínica para acompanhar pacientes com DMJ

longitudinalmente^{3,8}. Mas como a medida da força muscular é problemática em crianças com menos de 4 anos, essas avaliações são normalmente usadas para exames de crianças maiores de 5 anos. Isto poderia explicar parcialmente as perdas de aferições na primeira visita.

A maioria dos pacientes pontuou o DAS na avaliação inicial, com média das pontuações $7,8 \pm 5,2$ escore mínimo de 1 ponto, e máximo de 20 pontos em nosso seguimento, com diferença significativa entre as visitas aos 6, 12, 18 e 24 meses, indicando melhora progressiva no índice de atividade pelo modelo de Poisson e o post test de Wald indicou diferença entre todas as visitas e com melhora progressiva deste parâmetro ($p < 0.0001$).

Contudo a VAS- avaliação de bem estar global pelos pais e VAS – de dor houve diferença entre as visitas, mas a diferença não foi significativa desde a visita basal, 0, 6, 12, 18 e 24 meses ($p = 0,284$) para ambas.

Em um ensaio clínico Aggarwal *et al* (2022)²⁴ descreveram pacientes com fraqueza muscular moderada e a DM em atividade, com pontuação média de MMT8 de 74,6 e um escore médio de atividade da doença VAS avaliação global pelo médico de 5, e VAS global pelos pais de 6. Os casos em ensaios clínicos foram selecionados pela gravidade e intensidade de sintomas de tal forma a iniciar a intervenção. Da mesma forma os dados do ensaio clínico pediátrico de Ruperto *et al*. 2016¹⁹.

Ferramentas auto avaliativas tendem a registrar um viés maior de coleta, conforme descrito por Ruperto *et al* (2003)³, citando que a avaliação global VAS pelos pais/pacientes não foi considerada adequada pela incapacidade de estimativa dos extremos da escala..

Quando avaliados pelo CMAS, 63 pacientes provenientes do nosso registro, apresentaram na avaliação basal, a pontuação média de $30,21 \pm 10,48$, indicando fraqueza moderada. Neely *et al* (2022)²⁶ relatando as medidas basais do registro norte-americano (CARRA), a pontuação mediana do CMAS basal foi de 43,5. Ressalta-se que

no registro norte-americano, apenas 32% dos pacientes realizaram o teste. Da mesma forma a pontuação mediana do MMT foi de 63,5 e somente 30% dos casos realizaram o teste.

Na avaliação inicial pelo índice de capacidade física do CHAQ, 62 pais de pacientes completaram o questionário com mediana de 0,75 pontos em nosso registro. Contudo, na avaliação longitudinal não houve diferença significativa entre as pontuações de 0, 6, 12, 18 e 24 meses Na amostra do registro norte americano^{26,28} demonstraram incapacidade leve a moderada com mediana idêntica, de 0,75 pontos.

Em nossa série, as medidas relatadas pelos pais, CHAQ, VAS global e VAS para Dor, não apresentaram diferenças significantes em todas as visitas registradas. Isso pode indicar que o tratamento não teve impacto significativo na dor e na capacidade funcional dos pacientes, ou pode ser resultado de uma baixa sensibilidade dos instrumentos utilizados para avaliar esses aspectos.

O único ensaio clínico randomizado e controlado que contemplou exclusivamente a faixa etária pediátrica foi o de Ruperto *et al* (2016)¹⁹ um estudo internacional, multicêntrico, randomizado em menores de 18 anos com diagnóstico recente de DMJ, e os dados da visita inicial são comparáveis considerando-se também pacientes com diagnóstico recente e nas fases iniciais do tratamento e as medidas do *core set* e resposta clínica foram avaliados até os 24 meses

Segundo as diretrizes europeias relatadas por Enders *et al* (2017)²³, a força muscular deve ser testada utilizando-se de medidas válidas de testes musculares, como o CMAS e o MMT pois comportaram-se como confiáveis e úteis no diagnóstico e acompanhamento destas doenças. Pacientes com DMJ geralmente apresentam fraqueza, mau condicionamento aeróbico e pouca tolerância ao exercício. Essas características têm sido associadas ao aumento da inflamação no músculo, baixo nível de massa muscular e uso crônico de glicocorticóides. Além disso, a hipotatividade é uma característica comum nesta doença.

A abordagem terapêutica da Dermatomiosite Juvenil (DMJ) é desafiadora pela raridade e heterogeneidade de suas manifestações, dificultando os estudos controlados, sendo baseada principalmente em pequenas séries de casos não controladas ou em dados de adultos. O conhecimento sobre preditores clínicos e sorológicos de melhora clínica é limitado pela falta de estudos epidemiológicos e ensaios clínicos bem desenhados e de longo prazo^{19, 23, 24 25, 26, 27, 28}; o que resulta na incapacidade de avaliar as respostas terapêuticas na prática clínica diária, limitando a interpretação e comparação dos poucos estudos realizados. A maioria dos estudos envolve centros de referência únicos realizando análises transversais e retrospectivas de um pequeno número de pacientes, já refratários ao tratamento e observados por períodos de tempo relativamente curtos. Faltam também estudos que diferenciem as respostas entre PM, DM e JDM^{22 19, 21}.

A elaboração de registros, segundo consenso na literatura pode fornecer recomendações para diagnóstico e tratamento de doenças de maneira uniforme, auxiliando na padronização e permitindo assim a elaboração de estudos de pesquisa colaborativa.

Os registros proporcionam amostras válidas e representativas, melhorando muito a avaliação de resultados, e a compreensão de prognósticos de longo prazo. Podem apresentar todavia, dados perdidos ao longo do seguimento, o que pode ser atribuído a diversos fatores como, coleta de dados incompleta envolvendo a habilidade e familiaridade de cada investigador com os instrumentos utilizados. No entanto, também é importante destacar que tratam-se de doenças raras, onde o período de inclusão é prolongado e as medidas e testes são de execução elaborada, necessitando observadores experientes e treinados. Nossos resultados também são comparáveis aos de Lazarevic et al. 2013²⁹ que estabeleceram os limiares de doença inativa no acompanhamento até os 24 meses, no mesmo banco de dados da PRINTO.

Entre as limitações, nossos resultados apresentaram dados perdidos durante a visita inicial e de seguimento e as perdas variaram para cada instrumento, mas sobretudo ocorreram nas ultimas visitas. Essa ocorrência talvez possa se explicar, além da melhora clínica mediante o tratamento, e as dificuldades inerentes a pesquisa

realizada em consultas de rotina. Mas, considerando a amostra obtida e a comparação entre visitas pode-se dizer que houve exequibilidade destas medidas na prática, com validade discriminativa e possibilidade de comparação de resposta por meio de 2 índices de força muscular e 1 de atividade da DMJ, com resultados não compatíveis e correspondentes nas escalas de auto-avaliação. Como vantagens, podemos atribuir que tratam-se de escalas multidimensionais simples, que possuem pontuação direta pelo avaliador, e que se replicaram entre diferentes observadores em diferentes serviços e regiões geográficas muito diversas.

A despeito de limitações descritas, concluímos que houve contribuição para a avaliação de exequibilidade, validade de face e responsividade dos construtos quantitativos. Além disso, eles também podem fornecer novas perspectivas, valiosas para futuras pesquisas no campo. Em nossa amostra a comparação dos testes de força muscular utilizados com a atividade da doença foi o dado inovador. Houve correspondência entre eles e a atividade da doença.

7. Conclusões

Observou-se a exequibilidade e responsividade dos parâmetros quantitativos de avaliação de força muscular, funcionalidade e atividade da miosite, confirmando a validade dos testes DAS, CMAS, CHAQ e MMT. Entre os dois instrumentos de avaliação muscular utilizados, ambos MMT e CMAS apresentaram diferença significativa entre as visitas em comparação ao DAS, instrumento de avaliação global da atividade da DMJ que indicou melhora progressiva de 0 a 24 meses. As medidas relatadas pelos pais, CHAQ-DI, VAS global e de Dor não apresentaram diferença significativa em todas as visitas registradas.

8. Referências Bibliográficas

- 1 - Bottai M, Tjärnlund A, Santoni G *et al.* The International Myositis Classification Criteria Project consortium, the Euromyositis register and the Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (JDRG) (UK and Ireland), EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: a methodology report *RMD Open* 2017;3:e000507. doi: 10.1136/rmdopen-2017-000507
 - 2 – Ruperto N, Ravelli A, Murray K, Lovell, D, Gäre B, Feldman B *et al.* (2003). Preliminary core sets of measures for disease activity and damage assessment in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)* 42: 1452-1459.
 - 3 - Rider LG, Koziol D , Giannini EH, Jain MS, Smith MR., Whitney-Mahoney V *et al.* (2010). Validation of manual muscle testing and a subset of eight muscles for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 62: 465-472.
 - 4 – Lovell DJ, Lindsey CB, Rennebohm RM, Ballinger SH, Bowyer SL, Giannini EH *et al.* (1999) Development and validated Disease activity and damage indices for juvenile idiopathic. inflammatory myopathies. II The Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS): a quantitative tool for the evaluation of muscle function. *Arthritis Rheum* 42: 2213-2219.
 - 5 - Van Dijkhuizen EHP, De Iorio M, Wedderburn LR, Deakin CT (2018) Clinical signs and symptoms in a joint model of four disease activity parameters in juvenile dermatomyositis: a prospective, longitudinal, multicenter cohort study. *Arthritis Res Ther.* Aug 15;20(1):180. doi: 10.1186/s13075-018-1687-8. PMID: 30111380; PMCID: PMC6094880.
 - 6 - Brasil, Ministério da Saúde “Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Dermatomiosite e Polimiosite” Portaria SAS/MS no 206, de 23 de abril de 2010.
-

(Republicada em 27.08.10) acesso em http://www.reumatologia-s.med.br/upload/04_20170112.pdf

7 - Bohan A, Peter JB (1975) Part I- Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med.* 292:344-347,

7a - Bohan A, Peter JB (1975) Part II- Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med.* 292: 403-7.

8 - Rider LG (2018) Update on outcome assessment in myositis. *Nat Rev Rheumatol* 14: 303 -318.

9 - Abinum M, Foster H, Ramesh V, Craft A (2000) Heterogeneity of juvenile dermatomyositis. *Lancet* 355: 1186-90.

10 - Apaz MT, Saad-Magalhães C, Pistorio A, Ravelli A, Sato JO, Marcantoni MB et al. for PRINTO (2009) Health-related quality of life of patients with juvenile dermatomyositis: results from the Pediatric Rheumatology International Trials Organisation Multinational Quality of Life Cohort Study. *Arthritis Care Res* 61: 509-11.

11 - Rider LG, Dankó K, Miller FW (2014) Myositis registries and biorepositories: powerful tools to advance clinical, epidemiologic and pathogenic research. *Curr Opin Rheumatol* 26: 24-41.

12 - Pachman L (1995) An update on Juvenile dermatomyositis. *Curr Opin Rheum,* 7437-41.

13 - Martin N, Krol P, Smith S, Murray K, Pilkington CA, Davidson JE, et al. (2011) A national registry for juvenile dermatomyositis and other paediatric idiopathic inflammatory myopathies: 10 years' experience; the Juvenile Dermatomyositis National

(UK and Ireland) Cohort Biomarker Study and Repository for Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Rheumatology (Oxford)* 50: 137– 45.

14 - Shah M, Mamyrova G, Targoff IN, Huber AM, Malley JD, Rice MM, et al. (2013) The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine* 92: 25-41.

15 - Sato JO, Sallum AME, Ferriani VP, Marini R, Sacchetti SB, Okuda E et al. (2009). A Brazilian registry of juvenile dermatomyositis: onset features and classification of 189 cases. *Clin Exp Rheumatol* 27:1031-1038.

16 - Machado CS, Ruperto N, Silva CH, Ferriani VP, Roscoe I, Campos LM et al. for Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (2001). The Brazilian version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol Suppl* 19 :S25-9.

17 - Bode RK, Klein-Gitelman MS, Miller ML, Lechman TS, Pachman LM (2003) Disease activity score for children with juvenile dermatomyositis: reliability and validity evidence. *Arthritis Rheum* 49: 7-15.

18- Miller FW, Rider LG, Chung YL, Cooper R, Danko K, Farewell V et al (2001) Proposed preliminar core set measures for Disease outcome Assessment in adult and juvenile myopathies. *Rheumatology* 40: 1262-73.

19 – Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, Zulian, F , Cuttica R , Ravelli A et al (2016). Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomized trial. *Lancet* 387(10019): 671-678.

20 - Huber A, Lovell DJ, Pilkington C, Rennebohn RM, Rider LG (2014) Confusion concerning multiple versions of childhood myositis Assessment scale. *Arthritis Care Res*, 66: 648-649.

21 - Oddis CV, Reed AM, Aggarwal R, Rider LG, Ascherman DP, Levesque MC, et al. RIM Study Group (2013) Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. *Arthritis Rheum* 65 : 314-24.

22 - Aggarwal R, Bandos A, Reed AM, Ascherman DP, Barohn RJ, Feldman BM et al. RIM Study Group (2014) Predictors of clinical improvement in rituximab-treated refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis. *Arthritis Rheumatol* 66: 740-9.

23 - Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM et al. (2017) Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 76: 329-340.

24 – Aggarwal R, Charls-Schoeman C, Schless J, Balo-Csorgo Z, Dimackie MM, Griger Z et al. (2022) Trial of intravenous imune-globulin in dermatomyositis. *New Eng J Med* 387: 1264-78.

25 - McCann LJ, Livermore P, Wilkinson MGL, Wedderburn LR. (2022) Juvenile dermatomyositis. Where are we now? *Clin Exp Rheumatol* 40: 394-403.

26 - Neely, J., K. Ardalan, A. Huber and S. Kim (2022). "Baseline characteristics of children with juvenile dermatomyositis enrolled in the first year of the new Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance registry." *Pediatr Rheumatol Online J* 20(1): 50

27 - Phillippi, K., M. Hoeltzel, A. Byun Robinson and S. Kim (2017). Race, Income, and Disease Outcomes in Juvenile Dermatomyositis. *J Pediatr* 184: 38-44 e31.

28 - Challa D, Crowson CS, Niewold TB, Reed AM; CARRA Legacy Registry Investigators (2018) Predictors of changes in disease activity among children with

juvenile dermatomyositis enrolled in the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA) Legacy Registry. *Clin Rheumatol.* 37: 1011-1015.

29 - Lazarevic D, Pistorio A, Palmisani E, Miettunen P, Ravelli A, Pilkington C, et al. For The Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) (2013) The PRINTO criteria for clinically inactive disease in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 72 :686-93.

9. Anexos

Anexo I- DISEASE ACTIVITY SCORE (DAS)

Identificação do Paciente (Nome e RG)			
Data		Ambulatório	Hospital

DISEASE ACTIVITY SCORE (DAS) with permission from Dr L. Pachman, USA to PRINTO

	PONTUAÇÃO
STATUS FUNCIONAL (escolha 1 categoria and relate o valor na coluna de pontuação: variação de 0-3)	

Funções normais, capaz de frequentar a escola, brincar com amigos	0
Limitações leves, fica cansado (a) depois de andar alguns quarteirões, fadiga geral	1
Limitações moderadas, requer ajuda para subir escadas, e para atividades da vida diária	2
Limitações graves, cadeira de rodas, não consegue frequentar a escola, subir degraus, etc.	3

FRAQUEZA (“1” ponto para cada area onde a fraqueza for observada; circule a alternative aplicável e some os SIM (variação de 0-8)

a) Fraqueza nos flexores do pescoço	0	1
b) Dificuldade para liberação da escápula (fraqueza abdominal): pode fazer os abdominais com os braços: CIRCULE o tipo(s) de abdominal a criança é capaz de realizar	0	1
<input type="checkbox"/> raios <input type="checkbox"/> cruzados <input type="checkbox"/> Mãos atrás da cabeça <input type="checkbox"/> 1/3 liberado		
c) Fraqueza de cintura escapular	0	1
d) Fraqueza de cintura pélvica	0	1
e) Sinal de Gower’s (com ajuda/sem ajuda)	0	1
f) Marcha anormal	0	1
g) Dificuldade de deglutição	0	1
h) Voz anasalada	0	1

ENVOLVIMENTO CUTÂNEO (Escolha uma categoria e relate o valor na coluna de pontuação; (variação de 0 a 4):

Ausente ou completamente resolvido	0
Alterações atróficas (pápulas de Gottron)	1
eritema-leve	2
eritema-moderado	3
eritema-grave	4

DISTRIBUIÇÃO DAS ALTERAÇÕES CUTÂNEAS (Escolha uma categoria e assinale a coluna (a variação é de 0 a 3):

Nenhuma	0
focal (incluindo a area cutânea justa-articular)	1
difusa (incluindo as superfícies extensoras dos membros e area do xale ou decote)	2
generalizada (incluindo envolvimento do tronco)	3

VASCULITE Se NENHUMA das categories abaixo pontue “0” para esta sessão, se QUALQUER das categories abaixo estiverem presentes pontue “1” (variação de 0 a 1):

	Ausente	Presente
a) Eritema palpebral	0	1
b) Dilatação de vasos palpebrais	0	1
c) Trombose palpebral	0	1
d) Eritema peri-ungueal	0	1

e) Teleangectasias ungueais	0	1
f) Dilatação de vasos sanguíneos palatais	0	1
g) Outro (dilatação vascular de vasculite em atividade como ulcerações)	0	1
PAPULAS DE GOTTRON		
Ausente	0	
Leve	1	
Moderada	2	
Grave	3	
SOME TODOS OS VALORES PARA A PONTUAÇÃO FINAL (VARIAÇÃO DE 0- 20)		

ANEXO II - Manual Muscle Test (MMT)

INSTRUÇÕES PARA A AVALIAÇÃO DA FORÇA MUSCULAR PELA ESCALA DE KENDALL (Com a permissão do “International Myositis Outcome Assessment Collaborative Study Group”)

A avaliação da força muscular utilizando a escala de Kendall modificada da escala original de 0-5 será aplicada para crianças acima de 4 anos. Abaixo da faixa etária de 4-5 anos há limitações para cooperação e entendimento dos comandos para a realização do teste. Sinta-se à vontade para realizar a avaliação de crianças menores que se mostrarem cooperativas com os comandos para as tarefas. A força muscular proximal e distal será avaliada considerando o grau da amplitude dos movimentos.

[A modificação de Kendall permite desdobrar em (+) e (-) as determinações a partir do grau 2 da escala padrão de 0-5, desta forma convertendo-a para uma ‘escala expandida’ de 0-10.]

O teste manual de avaliação da força muscular será realizado UNILATERALMENTE (somente do lado direito) para os seguintes grupos musculares: flexores do pescoço, deltóide, bíceps, extensores do punho, glúteus maximus, glúteus medius, quadríceps, dorsiflexores dos tornozelos (Veja as instruções na próxima página).

CÁLCULO DA PONTUAÇÃO FINAL

Número total de músculos (ou grupos musculares) testados	8	
Pontuação final (0-10)		80

A avaliação da força muscular será registrada na folha de exame e as instruções detalhadas sobre os comandos visam uniformizar a técnica e a pontuação.

Referência: Legg AT, Merrill JB: Physical Therapy in Infantile Paralysis . reprinted from ‘Principles and Practice of Physical Therapy’. Edited by Mock Pemberton and Coulter, Hagerstown, MD WF Prior Co., Inc. 1932; 45-71.

PONTUAÇÃO PARA A AVALIAÇÃO DA FORÇA MUSCULAR PELA ESCALA DE KENDALL			
	FUNÇÃO DO MÚSCULO	ESCALA DE 0-10	
Ausência de Movimentos	Nenhuma contração (ou fasciculações) palpáveis	0	
	Tendões tornam-se proeminentes ou tênue contração muscular palpável		
Teste dos Movimentos	MOVIMENTOS NO PLANO HORIZONTAL		
	Movimenta-se com amplitude parcial dos movimentos	1	
	Movimenta-se com amplitude total dos movimentos	2	
	Apresenta amplitude total dos movimentos contra resistência ou apresenta amplitude dos movimentos total contra a pressão	3	
	POSIÇÃO ANTIGRAVITACIONAL		
	Movimentos antigravitacionais com amplitude parcial		
Teste das Posições	Liberação gradual da posição testada	4	
	Permanece na posição testada (sem nenhuma pressão)	5	
	Permanece na posição testada contra uma pressão leve	6	
	Permanece na posição testada contra uma pressão leve a moderada	7	
	Permanece na posição testada contra uma pressão moderada	8	
	Permanece na posição testada contra uma pressão moderada a intensa	9	
	Permanece na posição testada contra uma pressão intensa	10	

PADRONIZAÇÃO DOS COMANDOS PARA O TESTE DE AVALIAÇÃO DA FORÇA MUSCULAR MANUAL (MMT)

...” QUEREMOS VER SE VOCE ESTÁ FORTE DE VERDADE! Quando eu disser para você segurar e não deixar que eu te empurre , tente segurar com força para não me deixar vencer. Você tem que ser forte como um ‘power ranger’ (pode ser sugerido qualquer herói nacional ou personagem popular, veja o que cai bem para motivar os seus pacientes).

ANEXO III - CMAS - Folha de Exame

1. Elevação da cabeça (flexão do pescoço)

- 0= Incapaz
 1= 1-9 segundos
 2= 10-29 segundos
 3= 30-59 segundos
 4= 10-119 segundos
 5= 2 minutos # segundos

2. Elevação das Pernas/Alcançar e tocar Objeto

- 0= Incapaz de elevar a perna acima da mesa de exame
 1= Capaz de elevar a perna, mas não consegue tocar objeto (mão do examinador)
 2= capaz de levar a perna e tocar objeto (mão do examinador)

3. Duração da manobra de pernas elevadas e estendidas

- 0= Incapaz
 1= 1-9 segundos
 2= 10-29 segundos
 3= 30-59 segundos
 4= 10-119 segundos
 5= 2 minutos # segundos

4. 'Virar de braços' Do decúbito dorsal ao ventral.

- 0= Incapaz. Tem dificuldade ate para virar de lado, capaz de liberar os braços do tronco parcialmente ou incapaz de liberar o braço.
 1= Vira-se de lado com relativa facilidade, mas não consegue liberar os braços do tronco e não consegue assumir o decúbito ventral completo.
 2= Vira-se de lado facilmente, tem alguma dificuldade para liberar os braços do tronco, mas libera-os completamente e assume o decúbito ventral.
 3= Vira-se de braços facilmente, libera os braços sem nenhuma dificuldade.

5. "Abdominais" / Flexão do tronco

- Mãos apoiadas nas coxas, com contrabalanço _____
 Mãos cruzadas no peito, com contrabalanço _____
 Mãos na nuca , com contrabalanço _____
 Mãos apoiadas nas coxas, sem contrabalanço _____
 Mãos cruzadas no peito, sem contrabalanço _____
 Mãos na nuca , sem contrabalanço _____

6. 'Sentar-se' - Do decúbito dorsal à posição sentada

- 0= Incapaz de sentar-se sem ajuda
 1= Muita dificuldade. Muito lento, esforça-se e quase não consegue
 2= Alguma dificuldade. Capaz de fazer, mas lentamente e com certo esforço.
 3= Nenhuma dificuldade
-

7. Elevação dos braços estendidos

- 0= Não consegue elevar os punhos ate o nível da articulação acromio-clavicular (AC)
- 1= Consegue elevar os punhos acima da articulação AC, mas não acima do topo da cabeça
- 2= Consegue elevar os punhos acima do topo da cabeça, mas não consegue elevar os braços com extensão completa dos cotovelos
- 3= Eleva os braços completamente estendidos acima da cabeça

8. Elevação dos braços/ Duração

- 0= Incapaz
- 1= 1-9 segundos
- 2= 10-29 segundos
- 3= 30-59 segundos
- 4= 60 segundos # segundos

9. Sentar-se no chão. (Partindo da posição ortostática, sentar-se no chão)

- 0= Incapaz. Temeroso ate de tentar, mesmo com o apoio de uma cadeira (A criança tem medo de cair e machucar-se durante a manobra)
- 1= Muita dificuldade. Consegue, mas precisa de apoio da cadeira durante a descida . Incapaz , recusa-se a fazer o exercício sem o apoio de uma cadeira.
- 2= Alguma dificuldade. Consegue, estando em pé abaixar-se e sentar no chão, mas tem alguma dificuldade na descida. Pode fazer a ‘manobra de Gower’ . Abaixa-se lentamente ou apreensivamente, pode não ter controle completo do equilíbrio para assumir posição sentada.
- 3= Nenhuma dificuldade. Não requer nenhuma manobra compensatória.

10. Posição de quatro / “Engatinhar”

- 0= Incapaz de partir do decúbito ventral para a posição de quatro
- 1= Capaz de assumir e manter a posição de quatro com muita dificuldade. Incapaz de elevar a cabeça e olhar para frente.
- 2= Capaz de manter a posição de quatro com o dorso estendido e a cabeça elevada (olhando para frente), mas não consegue arrastar para engatinhar para frente.
- 3= Capaz de manter a posição de quatro, olhar para frente e engatinhar.
- 4= Mantém o equilíbrio enquanto eleva e estende uma perna.

11. Levantar-se do chão

- 0= Incapaz, mesmo se for permitido usar a cadeira como apoio.
- 1= Muita dificuldade. Capaz de levantar-se, mas precisa apoiar-se na cadeira (incapaz, se não for permitido apoiar na cadeira)
- 2= Dificuldade moderada. Capaz de levantar-se sem o apoio da cadeira, mas precisa apoiar uma ou ambas as mãos nas coxas/joelhos ou no chão (Incapaz sem apoiar as mãos)
- 3= Pouca dificuldade. Não necessita de apoio das mãos nos joelhos, coxas ou no chão, mas mostra alguma dificuldade durante a subida.
- 4= nenhuma dificuldade

12. Levantar-se da cadeira

- 0= Incapaz de levantar-se da cadeira, mesmo se for permitido apoiar as mãos nas laterais do assento.
 - 1= Muita dificuldade. Capaz, mas necessita apoio das mãos nas laterais do assento.
 - 2= Dificuldade moderada. Capaz, mas apoia as mãos nos joelhos/coxas. Não precisa apoiar nas laterais do assento.
-

3= Pouca dificuldade. Não necessita de apoio das mãos nas laterais do assento, joelhos ou coxas, mas tem alguma dificuldade durante a subida.

4= nenhuma dificuldade

13. Subir um degrau no banquinho ou escadinha

0= Incapaz

1= Muita dificuldade. Capaz, mas necessita de apoiar as mãos na mesa de exame (ou na mão do examinador)

2= Alguma dificuldade. Não necessita apoiar na mesa de exame (ou na mão do examinador) mas apoia as mãos nos seus joelhos/coxa.

3= Capaz. Não necessita apoiar na mesa de exame, ou colocar as mãos nos seus joelhos/coxas.

14. Apanhar um objeto no chão

0= incapaz de curvar-se e abaixar para apanhar o objeto no chão.

1= Muita dificuldade. Capaz, mas precisa muito do apoio das mãos nos joelhos/coxas

2=Alguma dificuldade. Tem alguma dificuldade (mas não excessiva). Precisa de um apoio mínimo das mãos sobre os joelhos/coxas, e um pouco lento.

3= Nenhuma dificuldade. Não requer nenhuma manobra compensatória.

A pontuação máxima possível para os 14 exercícios (manobras) é de 52.

Lovell DJ, Lindsley CB, Rennebohm RM, Ballinger SH, Bowyer SL, Giannini EH, et al, in cooperation with the Juvenile Dermatomyositis Disease Activity Collaborative Study Group. Development of validated disease activity and damage indices for the juvenile idiopathic inflammatory myopathies: II. The Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS): a quantitative tool for the evaluation of muscle function. *Arthritis Rheum* 1999, 42:2213–9.

ANEXO IV - Questionário de Avaliação de Saúde em Crianças CHAQ

1

2 Nesta seção estamos interessados em avaliar como a doença do seu filho(a) afeta as suas atividades diárias. Esteja à vontade para escrever quaisquer comentários no verso desta página. Nas questões seguintes, por favor marque a resposta que melhor descreve as atividades habituais do seu filho(a) (em média durante um dia inteiro) **DURANTE A SEMANA PASSADA. ASSINALE SÓ AQUELAS DIFICULDADES OU LIMITAÇÕES QUE SÃO DEVIDAS À DOENÇA.** Se a maioria das crianças da idade do seu filho não fazem uma certa atividade, por favor marque-a como “Não Aplicável”. **Por exemplo, se o seu filho tem dificuldade ou é incapaz de desempenhar uma certa atividade porque é muito novo e não porque esteja LIMITADO PELA DOENÇA, por favor marque-a como “Não Aplicável”.**

3

	Sem <u>NENHUMA</u> <u>dificuldade</u>	Com <u>ALGUMA</u> <u>dificuldade</u>	Com <u>MUITA</u> <u>dificuldade</u>	<u>INCAPAZ</u> <u>de fazer</u>	Não Aplicável
4 VESTIR-SE E ARRUMAR-SE (APRONTAR)					
5 O seu filho é capaz de:					
6 - Vestir-se, incluindo amarrar os sapatos e abotoar os botões ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7 - Lavar o cabelo ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8 - Tirar as meias ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9 - Cortar as unhas das mãos ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10 LEVANTAR-SE					
11 O seu filho é capaz de:					
12 - Levantar-se de uma cadeira baixa ou do chão ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13 - Deitar ou levantar-se da cama ou berço?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14 ALIMENTAR-SE					
15 O seu filho é capaz de:					
16 - Cortar a carne ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17 - Levar uma xícara ou um copo à boca?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18 - Abrir uma caixa nova de Maizena ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19 ANDAR					
20 O seu filho é capaz de:					
21 - Andar na rua, em terreno plano ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22 - Subir cinco degraus ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

23* **Por favor marque qualquer APOIO ou APARELHOS (Instrumentos) que o seu filho use habitualmente para alguma das atividades acima indicadas:**

- 24 - Bengala - Instrumentos ou aparelhos usados para se vestir
(gancho de botões, puxador de fechos, calçadeira comprida, etc.)
- 25 - Andador - Adaptador de lápis ou utensílios especiais
- 26 - Muleta - Cadeira mais alta
- 27 - Cadeira de rodas - Outros
(Indique:.....)

28* **Por favor indique em que tipo de atividades o seu filho habitualmente necessita da ajuda de outra pessoa, DEVIDO À DOENÇA:**

- 29 - Vestir-se e arrumar-se - Alimentar-se
- 30 - Levantar-se - Andar

31	<u>Sem NENHUMA dificuldade</u>	<u>Com ALGUMA dificuldade</u>	<u>Com MUITA dificuldade</u>	<u>INCAPAZ de fazer</u>	<u>Não Aplicável</u>
32	HIGIENE				
33	O seu filho é capaz de:				
34	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39	ALCANÇAR				
40	O seu filho é capaz de:				
41	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
42	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
43	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
44	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
45	APANHAR				
46	O seu filho é capaz de:				
47	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
51	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
52	ATIVIDADES				
53	O seu filho é capaz de:				
54	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

- 55 - Entrar e sair de um carro, de um carro de brincar ou do ônibus escolar?
- 56 - Andar de bicicleta ou triciclo?
- 57 - Fazer tarefas domésticas (lavar pratos, fazer a cama, limpar o quarto, aspirar, despejar o lixo, etc.)
- 58 - Correr e brincar?

59* **Por favor marque qualquer APOIO ou INSTRUMENTO que o seu filho use nas atividades acima indicadas:**

- 60 - Assento de sanitário elevado - Barra de apoio na banheira e sanitário
- 61 - Assento de banheira - Utensílios de cabo longo para apanhar objetos
- 62 - Dispositivo para abrir garrafas e potes (que tenham sido anteriormente abertos) - Escova de cabo longo para tomar banho

63* **Por favor indique em que tipo de atividades o seu filho habitualmente necessita de ajuda de outra pessoa,**

DEVIDO À DOENÇA:

- 64 - Higiene - Apanhar e abrir coisas
- 65 - Alcançar - Recados e pequenas tarefas domésticas

66 **DOR:** Estamos também interessados em saber se o seu filho tem ou não sido afetado pela dor devida à sua doença.

Que intensidade de dor pensa que o seu filho teve devido à sua doença, NA SEMANA PASSADA?

Coloque uma marca na linha abaixo, para indicar a intensidade da dor

67 SEM Dor 0 |-----100| DOR muito forte

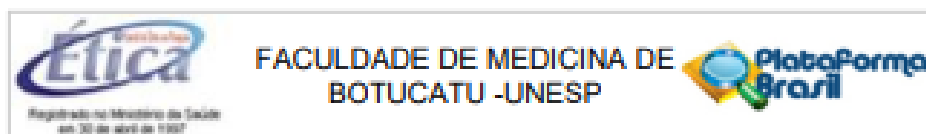
68 **AValiação GLOBAL:** Considerando todas as formas como a artrite afeta o seu filho, indique como ele está passando e coloque uma marca na linha abaixo:

69 Muito Bem 0 |-----100| Muito MAL

1990 Original version Singh G et al. 1994

1999 Cross-cultural adapted version Machado C et al Clin Exp Rheumatol Suppl 2001, 19: S25-9.

ANEXO V – ACEITE CEP

**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP****DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: Registro de Dermatossite Juvenil

Pesquisador: Claudia Saad Magalhães

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 30456714.1.1001.5411

Instituição Proponente: Departamento de Pediatria

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 773.858

Data da Relatoria: 01/09/2014

Apresentação do Projeto:

Notificação da inclusão de três novos centros no estudo.

Objetivo da Pesquisa:

A investigadora principal solicitou a inclusão de três novos centros, respectivamente Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (André de Souza Fernandes), Fundação Faculdade Regional de Medicina de São José do Rio Preto-SP (Geclimara Cristina Salviato Pileggi) e Santa Casa da Misericórdia de São Paulo (Silvana Brasília Sacchetti) no estudo.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Como benefício o trabalho contará com mais centros para coleta de dados e apresentação dos resultados o que dará maior confiabilidade ao projeto.

Os centros propostos são ligados a instituições idôneas.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Nada a acrescentar

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Nada a acrescentar

Recomendações:

Endereço: Chácara Butignoli, sh	CEP: 18.618-070
Bairro: Rubião Junior	
UF: SP	Município: BOTUCATU
Telefone: (14)3880-1608	E-mail: capellup@fmb.unesp.br



Continuação do Parecer: 773.858

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

O CEP da FMB/Unesp aprovou em sua reunião de 01 de setembro de 2014 o pedido de inclusão de mais três centros no estudo.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

O CEP da FMB/Unesp aprovou em sua reunião de 01 de setembro de 2014 a Emenda enviada pela pesquisadora, Coordenadora deste Estudo, sobre a inclusão de mais três centros no estudo à saber:

- Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (André de Souza Fernandes);
- Fundação Faculdade Regional de Medicina de São José do Rio Preto-SP (Gecilmaria Cristina Salviato Pileggi);
- Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (Silvana Brasília Sacchetti).

BOTUCATU, 01 de Setembro de 2014

Assinado por:
SILVANA ANDREA MOLINA LIMA
 (Coordenador)

Endereço: Chácara Butignoli, s/n	CEP: 18.618-970
Bairro: Rubião Junior	
UF: SP	Município: BOTUCATU
Telefone: (14)3880-1608	E-mail: capellup@fmb.unesp.br

10. Apêndices

APÊNDICE I - Registro de Dermatomiosite Juvenil Primeira Visita



O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido foi assinado? Por favor assinale.

A. DADOS DEMOGRÁFICOS

Data da Visita: Data de Nascimento: Sexo: F✓ M ✓ Procedência:	Etnia: Referência: Iniciais do Serviço ✓✓ Iniciais do Paciente ✓✓ Código ✓✓✓✓✓✓
Status do Paciente*: 1- Visita inicial e diagnóstico na própria instituição 2- Visita inicial em outro serviço	
Ocupação dos Pais:	Escolaridade do Paciente:

B. HISTORIA NA APRESENTAÇÃO:

1- Historia Progressa DIAGNÓSTICO: Data de Início: __/__/__ Data do Diagnóstico __/__/__
--

2- Historia clinica

I- Sinais e Sintomas	presente	ausente	desc	II- Sintomas musculares	presente	ausente	Desc
Rash				Mialgia			
Fraqueza				Artralgia			
Febre				Rigidez			
Alopécia				Edema			

				articular			
Perda de peso				Dispneia			
Fadiga				Disfagia			
Úlceras cutâneas				Disfonia			
Cefaléia							
Irritabilidade							

3- Medidas (ao diagnóstico) Altura: _____ cm Peso: _____ kg	<u>III- Sintomas</u>			
	<u>Sistêmicos</u>	presente	ausente	Desc
	Dor torácica			
	Dor Abdominal			
Pressão Arterial: ____/____ Estadiamento Puberal (Tanner): Idade da Menarca/Adrenarca:	Diarréia			
	Melena			
	Hematuria			
	Edema Facial			
	Edema Corporal			

3- Antecedentes Pessoais e Familiares

	Ausente	presente	Especifique detalhes relevantes
Infecções virais específicas		e	
Outras doenças autoimunes			
Outros diagnósticos importantes			
Trauma/acidentes/lesões			
Imunizações nos últimos 6 meses			

C- EXAME FISICO NA APRESENTAÇÃO:

I- <u>Pele</u>	presente	ausente	des		presente	Ausente
	e	e	c	<u>II- Artrite</u>	e	e
Placas de Gottron				<u>III- Fraqueza Muscular</u>		
Úlceras cutâneas/mucosas				<u>IV- Hipotrofia</u>		

Edema					<u>Muscular V- Outros</u>		
Calcinose							
Outros (especificar)							
Especifique ou descreva a Calcinose :					Especifique:		
Superficial <input type="checkbox"/> Profunda <input type="checkbox"/> Disseminada <input type="checkbox"/>							

<u>E-EXAMES COMPLEMENTARES NA APRESENTAÇÃO</u>							Informações Adicionais Registre alterações que julgar importantes desde a apresentação
N=normal A=Anormal NR=não realizado (Assinale um)							
Exames Complementares	Data	N	A	N R	Valor	Valor de Referência	

Hemograma							
Hemoglobina							
Leucócitos							
Neutrófilos (%)							
Linfócitos (%)							
VHS							
Proteína C Reativa							

<i>Enzimas Musculares</i>							
CK							
DHL							
TGO							
TGP							
Gama GT							
Urina I							

Imunológicos							
Fator Reumatóide							
ANA							
Título ANA							
Anti-dsDNA							
Anti-Sm							
Título Sm							
Anti-Ro							
Anti-La							
Anti-Scl70							
Título Scl70							
Anti-Jo1							
Título Jo1							
Anticorpos específicos Miosite							
1-							
2-							
3-							
4-							
5-							
C3							
C4							
Imagem e Testes Funcionais (envolvimento sistêmico)							
Ressonância Magnética							
Ultrassom Muscular							
Densitometria Óssea						Score T:	Score Z:

Eletromiografia							
Biópsia muscular							
Função Pulmonar							
PEFR							
FEV1							

TLC							
Outros							
Deglutograma							
Ecocardiograma							
Função Renal							

F-TERAPÊUTICA DESDE A APRESENTAÇÃO

I- <u>CORTICOSTERÓIDES</u>				II- <i>DMARDs</i>	sim	não	desc
	Sim	não	desc				
				Metotrexate			
				Ciclosporina A			
Orais				Azatioprina			
				Ciclofosfamida			
IV (pulsos)				Hidroxicloroquina			
				Gamaglobulina IV			
Dose prednisona:				Plasmaférese			
Dose Cumulativa Prednisona:				Biológicos (especificar, anti-TNF, Rituximab)			
Especificar Biológico:				MMF			

III- <i>Anti-inflamatório não hormonal</i>				IV- <i>Outras drogas</i>			
	Sim	não	desc		sim	não	desc
				Cálcio/Vitamina D			
Ibuprofeno				Acido Fólico			
Naproxeno				Ranitidina			
Outros				Omeprazol:			
Especificar:							

V-Bisfosfonatos:

G- FISIOTERAPIA E TERAPIA OCUPACIONAL

Exercícios de solo	sim	não	desc
Hidroterapia			
Orteses			
Outras			Especificar:

H- OUTRAS INFORMAÇÕES: sim não (Assinale)

Especificar: (ex. óbito, autópsia, co-morbidade)

Assinatura:	Posição:
Nome:	Data:

APÊNDICE II

Seguimento

(deverá ser preenchida a cada 6 meses a partir da primeira visita)

Referência do Paciente:	Data da Visita:
--------------------------------	------------------------

A- HISTORIA CLINICA DESDE A ULTIMA VISITA (ou últimos 6 meses)

1- Historia Clinica:

<u>I- Sintomas</u>	presente	ausente	Data:		<u>II- Músculo- Esqueléticos</u>	presente	ausente	Data:	
			mês	ano				mês	Ano
<u>Gerais</u>									
Rash					Mialgia				
Fraqueza					Artralgia				
Febre					Rigidez				
Alopécia					Edema articular				
Perda de peso					Dispnéia				
Fadiga					Disfagia				
Ulceras Orais					Disfonia				
Cefaléia									
Irritabilidade									

<u>III- Sintomas Sistêmicos</u>	Presente	ausente	Data:		2- Medidas
			mês	ano	
Dor torácica					Altura atual: _____ cm
Dor Abdominal					
Diarréia					Peso atual: _____ kg
Melena					Pressão arterial: _____ / _____
Hematúria					
Edema Facial					Estadiamento Puberal (Tanner):
Edema Corporal					Idade da Menarca / Adrenarca:

3- Historia Familiar:Qualquer historia familiar relevante nos últimos 3 meses? sim não (Assinale)

Especifique:

B- EXAME FISICO

I-Pele	presente	ausente	II- Distribuição do rash	presente	Ausente		
Papulas de Gottron			Periorbital				
Ulcerações			Periungueal				
Lipoatrofia			Tronco				
Edema			Pequenas articulações				
Calcinosis			Grandes articulações				
Especifique ou descreva :			Outra:				
Superficial <input type="checkbox"/> Profunda <input type="checkbox"/> Disseminada <input type="checkbox"/>			Especificar:				
Outros (especificar):							
<u>III- Articulações:</u>	presente	ausente	Especificar as articulações afetadas				
Artrite							
Dor à mobilização							
Limitação dos movimentos							
Contraturas articulares							
<u>IV- Força Muscular*:</u>							
Geral	0	1	2	3	4	5	9
Flexores anteriores do pescoço	0	1	2	3	4	5	9
Tronco	0	1	2	3	4	5	9
Cintura escapular	0	1	2	3	4	5	9
Cintura pélvica	0	1	2	3	4	5	9
Sinal de Gower	Presente <input type="checkbox"/>				ausente <input type="checkbox"/>		

* 0= nenhuma contração muscular 1= contrações musculares sem ação e movimento 2= contrações musculares pela ação da gravidade 3= contrações musculares contra a ação da gravidade 4=

contrações musculares contra a resistência oposta pelo examinador e com assistência

5= força muscular normal contra gravidade e resistência de acordo com a idade, 9= exame não realizado.

V- Edema	presente	ausente					VI- Abdomen	presente	Ausente
Periorbital							Massas abdominais		
Facial							Dor á palpação		
Membros							Hepatomegalia		
Tronco							Esplenomegalia		
VIII- Respiração (assinale 1 item)			0	1	2	3	4	5	
0= normal, 1= expiração prolongada 2= taquipnéia 3= uso da musculatura acessória 4= requer oxigênio 5= requer ventilação assistida.									
VIII- Outros			presente	ausente	Especifique				
Calcinose					Distribuição da calcinose:				
Olhos (glaucoma, catarata)					Superficial		Profunda		
Outros					Nodular		Universalis		

IX- Avaliação global pelo médico em escala analógica e visual

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

Doença menos ativa

Doença mais
ativa

C- FISIOTERAPIA E TERAPIA OCUPACIONAL			
Exercícios de solo	sim	não	Sessões diárias <input type="checkbox"/> semanais <input type="checkbox"/> outra <input type="checkbox"/>
Hidroterapia	sim	não	Sessões diárias <input type="checkbox"/> semanais <input type="checkbox"/> outra <input type="checkbox"/>
CMAS (realizado no dia)	sim	não	Score : _____ / 53
CHAQ (realizado no dia)	sim	não	Score : _____ / 3
Orteses	sim	não	Especificar:
DAS 20	sim	não	Score : _____ / 20

<u>E-EXAMES COMPLEMENTARES</u> (visita atual)							Informações Adicionais
N=normal A=Anormal NR=não realizado (Assinale um)							
Exames	Data	N	A	NR	Valor	Referência	

Hemograma							
Hemoglobina							
Leucócitos							
Neutrófilos (%)							
Linfócitos (%)							
VHS							
Proteína C reativa							

<i>Enzimas Musculares e função hepática</i>							
CK							
DHL							
TGO							
TGP							
Gama GT							
Função hepática							

Imunológicos	(se forem feitos após a visita inicial)						
Fator Reumatóide							
ANA							
Título							
Anti- ENA							

Anti-dsDNA							
Título							
Outros autoanticorpos							
Especificar:							
C3							
C4							
Outros testes musculares							
RNM							Ecogenicidade, focal ou difusa, músculos afetados
Ultrassom							
Densitometria							Score T: Score Z:
EMG							
Biópsia muscular							
Biópsia Cutânea							
Função Pulmonar							
PEFR							
FEV1							
TLC							
Outros							
Deglutograma							
Ecocardiograma							
Sedimento Urinário							
Função Renal							
E- TERAPIA (últimos 6 meses)							
I-Corticosteróides	Sim	não	Tipo			Dose ao diagnóstico mg/kg/dia	Dose atual mg/kg/dia
Oral							

IV (pulsos)			Número de infusões nos últimos 12 meses: _____		
			Dose por infusão (mg/kg/infusão): _____		
GGIV					
Biológico (especificar)					
II- DMARD	sim	não	Dose	Data	
Metotrexate					
Ciclosporina A					
Azatioprina					
Ciclofosfamida					
Hidroxicloroquina					
Gama globulina IV					
MMF					
Plasmaférese			n de sessões:		
Biológicos (Especificar)					
III- NSAID	sim	não	Dose	Data	
Ibuprofeno					
Naproxeno					
Outros					
Especificar:					
IV- Outras drogas	sim	não	Dose	Data	
Cálcio					
Vitamina D					
Acido Fólico					
Bisfosfonatos					
Especificar:					

F- OUTRAS INFORMAÇÕES: sim <input type="checkbox"/> não <input type="checkbox"/> (Assinale <input type="checkbox"/>)				
Especificar: (ex. óbito, autópsia, co-morbidade, fraturas vertebrais, osteonecrose, etc., detalhar manifestações rara lipoatrofia se houver, alterações endócrinas, resistência à insulina)				
Assinatura:			Posição:	
Nome:			Data:	
Local:				

APÊNDICE III - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Registro de Dermatomiosite Juvenil

Pesquisador: (Nome do Pesquisador de cada Centro)

Informações aos Pais e Pacientes

Qual é o objetivo do Registro?

A Dermatomiosite Juvenil é uma doença rara e de tratamento difícil. Como as crianças são acompanhadas em diferentes hospitais, os dados clínicos sobre todos os aspectos da doença são mais escassos e para o melhor entendimento desta doença e do seu tratamento, precisamos coletar informações em larga escala com um número maior de pacientes de diversos centros. Por este motivo um Registro sobre a doença está sendo desenvolvido. Serão convidados a participar especialistas de varias regiões do país para investigar um número grande de casos.

Por que isto está sendo feito?

É importante conhecer todas as formas possíveis de apresentação e como a doença evolui em um número grande de crianças e adolescentes afetados, para uma previsão da resposta ao tratamento, ou seja reconhecer aqueles que tenham melhor resposta ao tratamento e aqueles que necessitem de tratamentos mais intensos. Isto poderá nos ajudar a controlar melhor a atividade da doença em muitos pacientes e ajudar no desenvolvimento de pesquisas de futuros tratamentos.

Como será realizado o estudo?

Você será consultado sobre a permissão para coleta de informações sobre o que aconteceu com a sua doença seu filho (a), ou sobre quaisquer complicações que tenham ocorrido. Todas as informações clínicas dos pacientes são em geral registradas no prontuário médico, e neste caso além do prontuário como de rotina, os dados serão guardados num computador centralizado e por muitos anos. Nos almejamos continuar coletando as informações a cada 6 meses se a doença estiver em atividade.

Quais são os riscos e inconvenientes?

Não há nenhum risco. É possível que a consulta do seu filho (a) tome um pouco mais de tempo para o preenchimento dos questionários sobre a capacidade física e testes de força e função muscular que fazem parte da avaliação da Dermatomiosite.

Quais são os benefícios em potencial?

Coletando as informações em um número grande de crianças e adolescentes poderíamos investigar as causas prováveis e tratamentos futuros, além de conhecer a incidência para melhor utilização de recursos de tratamento no futuro.

Quem terá acesso aos dados da pesquisa?

Os dados clínicos do seu filho (a) serão registrados no Prontuário Médico e mantidos confidenciais como rotina do Hospital das Clínicas de Botucatu. As únicas pessoas que terão acesso às informações serão os médicos responsáveis pelo seu filho (a) e os pesquisadores que fazem parte deste projeto de pesquisa.

Quais serão as compensações para a participação?

Nenhum benefício ou compensação será fornecido, uma vez que a pesquisa será conduzida dentro do atendimento de rotina.

Qual a obrigatoriedade da minha participação?

Não há nenhuma. Se você decidir agora ou mais tarde que não quer participar do projeto, estará no seu pleno direito, e direito de seu filho (a) e não haverá nenhum prejuízo no tratamento atual e futuro de seu filho (a)

Com quem devo falar se houver algum problema?

Se houver alguma queixa, você deve dirigir ao médico responsável :

Dra Claudia Saad Magalhães

Fac. de Medicina de Botucatu

Departamento de Pediatria CEP 18618.970 Botucatu SP

Res.(14) 3882.4606

Serviço de Reumatologia Pediátrica (14) 38801476

Cel.(14) 8111 0414

Nota para os pesquisadores:

Utilize esta folha de informações para as explicações para os pais e para as crianças e adolescentes com idade suficiente para compreende-las.

É de sua responsabilidade assegurar que pais ou responsáveis entendam o projeto de pesquisa na teoria e na prática. Você deve prever o tempo para isto. Assegure que os pais ou pacientes possam ter acesso às explicações adicionais se necessárias.

Uma cópia completa destas informações deverão ser colocadas no prontuário do paciente.

Se houverem outros problemas de ordem ética ligados a este projeto, e que não foram previstos neste documento, o Pesquisador responsável deverá ser informado.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Projeto de Pesquisa :

Registro de Dermatomiosite Juvenil

Notas para os pais e responsáveis

- 1- Você foi convidado a fazer parte desta pesquisa. A pessoa encarregada do estudo deverá explicar o projeto e após você poderá decidir se quer participar
- 2- Por favor, faça todas as perguntas que julgar necessárias, antes de decidir se seu filho (a) irá participar da pesquisa.
- 3- Se você decidir que seu filho (a) irá participar agora ou em qualquer outra ocasião ou que você não queira participar desta pesquisa, apenas diga ao responsável e isto não afetará de nenhuma forma o seu tratamento.
- 4- Você receberá a folha de informações sobre a pesquisa para ler, guardar e se precisar rever as informações em qualquer momento.
- 5- Em qualquer momento que houver queixas sobre a participação de seu filho (a) neste projeto, comunique-se com o responsável.

Eu....., sendo pai, mãe ou responsável

por..... concordo em participar do Projeto de

Pesquisa **Registro de Dermatomiosite Juvenil** e após receber as explicações necessárias,

concordo em participar do estudo. Afirmo que li e compreendi as explicações sobre a

pesquisa. Assinatura dos Pais ou

Responsáveis.....Data.....

Assinatura do Paciente.....Data.....

Assinatura do Pesquisador.....Data.....

