UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA

DOUGLAS SILVA COUTINHO

**Avaliação pulmonar funcional, tomográfica e de escores de
gravidade de crianças e adolescentes com
dermatomiosite juvenil (DMJ)**

São Paulo
2015

DOUGLAS SILVA COUTINHO

**Avaliação pulmonar funcional, tomográfica e de escores de
gravidade de crianças e adolescentes com
dermatomiosite juvenil (DMJ)**

v. 1

São Paulo
2015

DOUGLAS SILVA COUTINHO

**Avaliação pulmonar funcional, tomográfica e de escores de
gravidade de crianças e adolescentes com
dermatomiosite juvenil (DMJ)**

Dissertação apresentada à Faculdade de
Medicina da Universidade de São Paulo para
obtenção do título de Mestre em Ciências

Área de concentração: Pediatria

Orientador: Prof. Dr. Joaquim Carlos
Rodrigues

São Paulo
2015

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Coutinho, Douglas Silva

Avaliação pulmonar funcional, tomográfica e de escores de gravidade
de crianças e adolescentes com dermatomiosite juvenil (DMJ) / Douglas
Silva Coutinho. -- São Paulo, 2015.

Dissertação(mestrado)--Faculdade de Medicina da Universidade de
São Paulo.

Programa de Pediatria.

Orientador: Joaquim Carlos Rodrigues.

Descritores: 1.Dermatomiosite 2.Testes de função pulmonar
4.Espirometria 5.Pletismografia 6.Tomografia computadorizada por raios
X 7.Qualidade de vida

USP/FM/DBD-150/15

DEDICATÓRIAS

Aos meus pais Dalila e Donizeti que sempre incentivaram e trabalharam muito para que tivesse um futuro melhor.

À minha querida esposa Graciana pela paciência, amor e apoio também nesta jornada.

À minha filha Giovanna, que nasceu em meio à jornada do saber, e me fortaleceu no amor incondicional.

Aos meus avós, em especial Maria Aparecida e Rubião (in memoriam), que sendo à frente de seus tempos, sempre me apoiaram.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Joaquim Carlos Rodrigues, pela idealização e orientação deste estudo, por acreditar e me apoiar nesta trajetória e acima de tudo pelo excelente exemplo como profissional e amigo verdadeiro.

À Dra. Adriana Maluf Elias Sallum pelo incentivo, carinho e contribuições valiosas ao estudo.

À colega e amiga Claudine Sarmiento da Veiga pela colaboração e incentivo em várias etapas do caminho, desde o desmembramento inicial do estudo.

Aos irmãos de coração, Marcelo Gregório, Felipe Campanharo, Yuri Sister, Flávio Geraldês, Tiago Caldi, Frederico Cohrs, Cibelli Cohrs e Cássia Vancini. Não há palavras para demonstrar a imensa gratidão.

Ao Prof. Dr. Clóvis Artur Almeida da Silva por permitir a união entre as unidades e pelo apoio contínuo.

Ao Prof. Dr. Claudio Leone pelas discussões, análise estatística e sugestões oportunas que contribuíram para melhoria deste trabalho.

À Dra Marina Buarque de Almeida pela disponibilidade e sugestões pertinentes que contribuíram enormemente para a finalização deste estudo.

Aos professores e amigos da Pneumologia Infantil: Dr. Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da Silva Filho, Dra Joselina Magalhães Andrade Cardieri, Dra Fabíola Vilac Adde, Dra Cleyde Miriam Nakaie, Dra Sílvia Tomikawa e Dr. Fábio Muchão pelos exemplos, contribuições e incentivos permanentes a pesquisa.

Aos companheiros da Reumatologia Infantil: Doutorinhas Lúcia Maria de Arruda, Nádia Emi Aikawa e Kátia Tomie Kozu que sempre estiveram presentes, auxiliaram no recrutamento dos pacientes e estiveram continuamente disponíveis nas dúvidas.

À Dra. Lisa Suzuki e ao Dr. Luiz Antonio Nunes Oliveira pelas análises dos exames de imagem e incentivo e presteza nas informações.

À Profa. Dra. Cristina Jacob, pela importante ajuda e disponibilidade no exame de qualificação. Um grande exemplo.

À Fisioterapeuta Maristela Trevisan da Cunha pelo empenho e ajuda na realização dos testes da caminhada.

À Maria Inês Lopes e Vanessa de Araújo Lopes, Técnicas do Laboratório de Função Pulmonar do Instituto da Criança do HC-FMUSP pela disponibilidade, eficiência e dedicação com que realizaram os testes funcionais.

Ao grupo do laboratório de função pulmonar do Incor-HCFMUSP, em especial os Técnicos e Dr. João Salge, pelo apoio no momento inicial e crítico das realizações dos exames de função pulmonar.

Às secretárias da Pós-Graduação do ICr pelo apoio e disponibilidade, mesmo nas dúvidas mais simples.

Aos queridos pacientes e seus familiares que não hesitaram em participar do estudo, o meu respeito e minha gratidão.

Ao Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (ICr-HC FMUSP), pelo apoio institucional e oportunidade de trilhar novos caminhos.

RESUMO

Coutinho DS. Avaliação pulmonar funcional, tomográfica e de escores de gravidade de crianças e adolescentes com dermatomiosite juvenil (DMJ) [Dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina, 2015. 113f.

Introdução: Alterações pulmonares estruturais e funcionais podem ocorrer na dermatomiosite juvenil (DMJ). O objetivo foi avaliar a função pulmonar de pacientes com DMJ e analisar correlações entre os valores encontrados e os escores: tomográfico, de atividade e dano cumulativo da doença e qualidade de vida. **Métodos:** Estudo prospectivo, transversal, com 20 pacientes com DMJ entre 6 e 18 anos. Realizados testes de espirometria, pletismografia, difusão de monóxido de carbono (DLCO), teste de caminhada de 6 minutos (TCam6min) e tomografia de tórax (TC). Avaliados também: escores de atividade da doença (DAS), força muscular (CMAS e MMT), dano cumulativo (MDI) e qualidade de vida (PedsQL). **Resultados:** Vinte pacientes foram incluídos (média de 11,6 anos). Houve obstrução leve ou moderada em 35% dos pacientes, redução da difusão em 20%. Anormalidades espirométricas e/ou da difusão em 45% dos pacientes. Na pletismografia: CPT reduzida em 25% dos pacientes, condutância em 50% e relação VR/CPT em 35%. Treze pacientes realizaram TC sendo 8 alteradas com padrão intersticial(n=6) e misto(n=2). As correlações significativas ($p < 0,05$) foram: VEF1/CV versus DAS, PedsQL, CMAS e TC; condutância versus DAS, MDI e PedsQL; TCam6Min versus CMAS; DLCO versus MDI e CMAS; TC versus MDI, FEF 25%-75%, condutância, CMAS, PedsQL e DAS. **Conclusão:** A pletismografia, DLCO e o TCam6min são testes complementares na detecção de distúrbios funcionais em pacientes com DMJ. A existência de correlações significativas entre os parâmetros funcionais, estruturais e de dano cumulativo demonstram que as anormalidades da função pulmonar podem ter relação com o controle, gravidade e atividade da doença e influenciar na qualidade de vida desses pacientes. O distúrbio funcional obstrutivo, por doença inflamatória das vias aéreas, pode ser uma alteração precoce da doença pulmonar na DMJ.

Descritores: dermatomiosite; testes de função pulmonar; espirometria; pletismografia; tomografia computadorizada por raios X; qualidade de vida

ABSTRACT

Coutinho DS. Assessment of pulmonary function, tomographic findings, and severity scores in children and adolescents with childhood-onset juvenile dermatomyositis (JDM) [Dissertation]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2015. 113f.

Background: Structural and functional pulmonary changes may occur in juvenile dermatomyositis (JDM). The objective of this study was to assess the pulmonary function of patients with JDM and the correlations between pulmonary function and scores for chest tomography, disease activity, cumulative damage, and quality of life. **Methods:** This prospective, cross-sectional study evaluated 20 patients with JDM aged between 6 and 18 years. Spirometry, plethysmography, diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide (DLCO), 6-minute walk test (6MWT), and chest tomography (CT) examinations were performed. Disease Activity (DAS), muscle strength (CMAS and MMT), cumulative damage (MDI), and quality of life (PedsQL) scores were also evaluated. **Results:** Twenty patients were included in the study (mean age of 11.6 years). Mild or moderate pulmonary obstruction was observed in 35% of patients, and decreased pulmonary diffusion was observed in 20% of patients. Spirometric and/or diffusion abnormalities occurred in 45% of patients. With regard to the plethysmography results: total lung capacity (TLC) decreased in 25% of patients, conductance decreased in 50% of patients, and the residual volume (RV)/TLC ratio decreased in 35% of patients. Thirteen patients underwent CT; of these, 8 cases involved interstitial changes (n=6) and mixed disorders (n=2). The significant correlations ($p<0.05$) were: forced expiratory volume in one second (FEV_1)/vital capacity (VC) versus DAS, PedsQL, CMAS, and CT; conductance versus DAS, MDI, and PedsQL; 6MWT versus CMAS; DLCO versus MDI and CMAS; CT versus MDI, forced expiratory flow between 25% and 75% of vital capacity ($FEF_{25-75\%}$), conductance, CMAS, PedsQL, and DAS. **Conclusion:** Plethysmography, DLCO, and 6MWT can be used as complementary tests for the detection of functional disorders in patients with JDM. The significant correlations between functional, structural, and cumulative damage parameters indicate that pulmonary function abnormalities may be associated with disease control, severity, and activity and can influence the quality of life of these patients. Obstructive functional disorder due to inflammatory disease of

the airways may constitute an early change in lung disease in JDM.

Descriptors: dermatomyositis; respiratory function tests; spirometry; plethysmography; tomograph, X-ray computed; quality of life.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1.	Características demográficas, clínicas e escores dos 20 pacientes com DMJ.....	40
Tabela 2.	Resultados da avaliação dos escores de qualidade de vida e avaliação subjetiva da doença no momento da entrevista.....	41
Tabela 3.	Valores dos testes espirométricos e pletismográficos (n=20), difusão pulmonar e teste de caminhada de pacientes com DMJ. Valores previstos segundo as equações de Polgar; Promadhat e Polgar; Weng.....	42
Tabela 4.	Alterações espirométricas e da DLCO nos pacientes (n=20) com DMJ, segundo critérios e classificação da gravidade da ATS e de Pereira et al para DLCO.....	43
Tabela 5.	Alterações pletismográficas de pacientes com DMJ (n=20), segundo critérios de Stocks; Quanjer. Critério corresponde ao limite do intervalo de confiança de 95%. Valores do predito segundo as equações de Polgar; Promadhat e Polgar; Weng.....	44
Tabela 6.	Classificação espirométrica dos distúrbios ventilatórios (DV) de pacientes com DMJ (n=20), segundo critérios da ATS.....	44
Tabela 7.	Correlações com significância estatística e respectivos valores de r e p (valor de p significativo < 0,05).....	45

LISTA DE QUADROS

Quadro 1.	Critérios de Bohan e Peter para diagnóstico de DMJ.....	21
Quadro 2.	Estudos de avaliação radiológica/tomográfica de pacientes com DM e principais achados.....	25

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1.	Correlação entre parâmetro Vef1/CV e escore DAS (n:20).....	46
Gráfico 2.	Correlação entre Condutância e escore DAS (n:20).....	47
Gráfico 3.	Correlação entre condutância e escore MDI (n: 20).....	47
Gráfico 4.	Correlação entre escore z - TCam6min e o escore CMAS (n:14).....	48
Gráfico 5.	Correlação entre a DLCO e o escore DAS (n:20).....	48
Gráfico 6.	Correlação entre a DLCO e o escore CMAS (n:20).....	49
Gráfico 7.	Correlação entre a DLCO e o escore MDI (n:20).....	49
Gráfico 8.	Correlação entre o escore de TC de tórax e questionário de qualidade de vida PedsQI (n:13).....	50
Gráfico 9.	Correlação entre condutância e escore de TC de tórax.....	50
Gráfico 10.	Correlação entre escore de TC de tórax e escore CMAS (n:13).....	51
Gráfico 11.	Correlação entre escore de TC de tórax e parâmetro FEF25-75% (n:13).....	51
Gráfico 12.	Correlação entre escore de TC de tórax e escore DAS (n:13).....	52
Gráfico 13.	Correlação entre escore de TC de tórax e MDI (n:13).....	52

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ATS	<i>American Thoracic Society</i>
CHAQ	<i>Childhood Health Assessment Questionnaire</i>
CMAS	<i>Childhood Myositis Assessment Scale</i>
CPT	Capacidade pulmonar total
CVF	Capacidade vital forçada
CV	Capacidade vital
DAS	<i>Disease Activity Score</i>
DLCO	Capacidade de difusão do monóxido de carbono
DM	Dermatomiosite
DMJ	Dermatomiosite Juvenil
DP	Desvio padrão
DPI	Doença Pulmonar Intersticial
DV	Distúrbio ventilatório
ERS	<i>European Respiratory Society</i>
F	Frequência respiratória
FC	Frequência cardíaca
FEF25-75%	Fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade vital
Gva	Condutância específica das vias aéreas
ICr-HCFMUSP	Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
IMC	Índice de massa corpórea
MMT	<i>Manual Muscle Testing</i>

O2	Oxigênio
PA	Pressão arterial
PedsQL	Questionário pediátrico de qualidade de vida
PE max	Pressão expiratória máxima
PI max	Pressão inspiratória máxima
QVRS	Questionário de qualidade de vida relacionado à saúde
Rva	Resistência das vias aéreas
SaO ₂	Saturação de oxigênio
TC	Tomografia computadorizada de tórax
TCam6min	Teste de caminhada de 6 minutos
Vef ₁	Volume expiratório forçado no primeiro segundo
Vef ₁ /CV	Razão entre o Volume expiratório forçado no primeiro segundo e Capacidade Vital
VAS	<i>Visual Analog Scale</i>
VR	Volume residual
VR/CPT	Razão entre o volume residual e capacidade pulmonar total
Z - TCam6min	Escore z do teste de caminhada de 6 minutos
Z - IMC	Escore z do índice de IMC

LISTA DE SÍMBOLOS

m	metros
min	minutos
n	números de casos
%	porcentagem
% pred	porcentagem do predito
>	maior
<	menor
$\geq$	maior ou igual
$\leq$	menor ou igual
$\pm$	mais ou menos
♀	sexo feminino
♂	sexo masculino

SUMÁRIO

<i>Dedicatórias</i>	
<i>Agradecimentos</i>	
<i>Lista de Tabelas</i>	
<i>Lista de Quadro</i>	
<i>Lista de Gráficos</i>	
<i>Lista de Abreviaturas e Siglas</i>	
<i>Lista de Símbolos</i>	
<i>Resumo</i>	
<i>Abstract</i>	
1. INTRODUÇÃO	20
1.1 Considerações iniciais.....	20
1.2 Escores de avaliação da gravidade na DMJ.....	21
1.2.1 Avaliação da atividade da doença.....	22
1.2.2 Avaliação do dano cumulativo.....	22
1.2.3 Avaliação da habilidade funcional e independência.....	23
1.2.4 Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS).....	23
1.3 Doença pulmonar na DMJ.....	24
1.3.1 Aspectos gerais.....	24
1.3.2 Doença pulmonar intersticial na DMJ.....	26
1.4 Justificativa do estudo.....	29
2. OBJETIVOS	31
3. MÉTODOS	33

3.1	Casuística.....	33
3.2	CrITÉRIOS de incluso e excluso.....	33
3.2.1	CrITÉRIOS de incluso.....	33
3.2.2	CrITÉRIOS de excluso.....	33
3.3	Delineamento do estudo.....	34
3.4	Avaliao dos testes de funo pulmonar.....	35
3.5	Avaliao do teste da caminhada de 6 minutos.....	36
3.6	Avaliao da tomografia computadorizada de trax.....	37
3.7	Anlise estatística.....	38
4.	RESULTADOS	40
4.1	Características dos pacientes.....	40
5.	DISCUSSO	54
6.	CONCLUSO	60
	ANEXOS	62
	REFERNCIAS	107

1. INTRODUÇÃO

1.1. Considerações iniciais

As doenças reumáticas são patologias sistêmicas crônicas que apresentam amplas alterações imunológicas e inflamatórias do tecido conectivo. O envolvimento pulmonar é frequente, não uniforme e de caráter insidioso⁽¹⁾. Dermatomiosite juvenil (DMJ) é um exemplo dessas patologias.

A dermatomiosite juvenil (DMJ) se caracteriza por uma vasculopatia sistêmica com envolvimento predominantemente muscular e cutâneo. É a miopatia mais comum em crianças, representando 85% das miopatias inflamatórias idiopáticas na infância². Sua incidência é de aproximadamente 3,2 por milhão de habitantes, apresentando-se com maior frequência em indivíduos do gênero feminino na proporção de 3:1^(3,4). Em publicação do Registro Brasileiro de Dermatomiosite de 2009, com dados de 189 casos, a mediana de início da doença foi de 7 anos, semelhante ao encontrado em outras publicações⁽⁵⁾.

O diagnóstico de DMJ é definido de acordo aos clássicos critérios de Bohan e Peter de 1975⁽⁶⁾, detalhados no Quadro 1.

Quadro 1 - Critérios de Bohan e Peter para diagnóstico de DMJ.

- A.** Fraqueza muscular proximal e simétrica
- B.** Elevação dos níveis séricos de enzimas musculares esqueléticas: creatinofosfoquinase, aspartato aminotransferase, alanina aminotransferase, desidrogenase láctica e aldolase
- C.** Eletromiografia característica de miopatia e degeneração
- D.** Biópsia muscular evidenciando necrose, fagocitose, regeneração, atrofia perifascicular, exsudato inflamatório perivascular
- E.** Alterações cutâneas típicas: heliótropo: edema periorbitário e eritema violáceo; Sinal de Gottron: vasculite em articulações de cotovelos, metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais.

Critérios para diagnóstico de DMJ:**Definitivo: Três critérios (A, B, C ou D) + E****Provável: Dois critérios (A, B, C ou D) + E****Possível: Um critério (A, B, C ou D) + E**

A vasculopatia da DMJ afeta músculos esqueléticos e pele, porém outros órgãos sistêmicos estão frequentemente envolvidos como coração, sistema gastrointestinal e pulmões⁽⁴⁾.

1.2 Escores de avaliação da gravidade na DMJ

Diante da variedade de apresentação e curso clínico da dermatomiosite, foram elaborados vários sistemas de categorização por meio de quantificação (escores) que possibilitam a avaliação sistematizada do paciente, além de direcionar a terapêutica e o seguimento clínico. Alguns destes escores foram validados para a DMJ e têm sido amplamente utilizados tanto na prática diária, como nos estudos⁽⁷⁻⁹⁾.

1.2.1 Avaliação da atividade da doença

A mensuração da atividade inflamatória da doença em pacientes com DMJ é de extrema importância para o seguimento e terapêutica destes pacientes. Para a avaliação da atividade da doença são utilizados alguns escores clínicos. Entre eles, podemos citar:

1. *Childhood Myositis Assessment Scale* (CMAS)⁽¹⁰⁾ - Anexo 4, que avalia diversos grupos musculares através de 14 manobras (exercícios). O CMAS varia de 0 a 52 pontos, sendo que os valores encontrados são inversamente proporcionais ao grau de atividade da doença;
2. *Disease Activity Score* (DAS)⁽¹¹⁾ - Anexo 5, que avalia os seguintes parâmetros: A - estado funcional, B - fraqueza muscular, C - Tipo de envolvimento cutâneo, D - distribuição do envolvimento cutâneo, E - vasculites, F - pápulas de Gottrons. Este escore clínico tem variação entre 0 (mínima atividade) e 20 (máxima atividade);
3. *Manual Muscle Testing* (MMT)⁽¹²⁾ - Anexo 6, que avalia a força muscular pela escala manual de Kendal, com a determinação de força em 8 grupos musculares, podendo variar entre 0 (mínima força muscular) a 80 (máxima força muscular).

1.2.2 Avaliação do dano cumulativo

A sobrevida dos pacientes com DM e DMJ tem melhorado devido às novas terapêuticas, centros especializados em reumatologia mais acessíveis, diagnósticos mais precoces, dentre outros fatores⁽¹³⁾. Atualmente, a análise do dano cumulativo da doença, é um dos pilares do tratamento da DMJ. O escore de dano cumulativo, *Myositis Damage Index* (MDI)⁽¹⁴⁾ - Anexo 7, é um dos principais escores utilizados na prática clínica e em estudos e avalia diversos órgãos e sistemas possivelmente envolvidos na DM e suas complicações.

1.2.3 Avaliação da habilidade funcional e independência

O Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) - Anexo 8 - é uma ferramenta que avalia a habilidade funcional e independência nas atividades diárias de crianças e adolescentes. Foi adaptado do *Health Assessment Questionnaire* (HAQ) utilizado para os adultos, validado para o Português e adaptado para uso no Brasil^(15,16).

O CHAQ tem sido amplamente utilizado para avaliar funcionalmente os pacientes em seguimento na Reumatologia. A pontuação zero indica que não há limitação física enquanto que 3 indica limitação grave⁽¹⁷⁾.

1.2.4 Avaliação da qualidade de vida relacionada a saúde (QVRS)

A definição de qualidade de vida é complexa e tem gerado ampla discussão na literatura, segundo a OMS:

“Qualidade de vida é definida como a percepção do indivíduo sobre sua posição na vida considerando o contexto cultural e o sistema de valores em que vive. Diz respeito a suas metas, anseios, normas e preocupações. É um conceito extenso e complexo que engloba a saúde física, o estado psicológico, o nível de independência, as relações sociais, crenças pessoais e a relação com os aspectos importantes que o envolvem”⁽¹⁸⁾.

A dermatomiosite, assim como outras doenças crônicas, com tratamentos prolongados e trabalhosos e inúmeras complicações possíveis, afeta não apenas o organismo do indivíduo, mas também sua vida como um todo, ou seja, sua qualidade de vida. Um dos objetivos da avaliação da QVRS é tentar mensurar o impacto da doença ou do tratamento na vida dos pacientes⁽¹⁹⁻²¹⁾. Vários questionários têm sido desenvolvidos e validados para essa avaliação. O *Pediatric Quality of Life Inventory*TM 4.0 (PedsQLTM4.0) - Anexo 9 - avalia a qualidade de vida de crianças e adolescentes

com ou sem doenças crônicas, de forma genérica^(22,23), incluindo uma auto avaliação para a criança/adolescente e uma avaliação para os pais, sobre a criança/adolescente⁽²⁴⁾. Os questionários incluem problemas em 4 domínios multidimensionais: capacidade física, aspectos emocionais, aspectos sociais e atividades escolares, referentes ao último mês. A soma do total de escore varia de 0 a 100 e um escore maior indica melhor avaliação de QVRS. Esta ferramenta foi traduzida, adaptada e validada para vários países, incluindo o Brasil, sendo utilizada em vários estudos descritos na literatura⁽²⁵⁻²⁷⁾.

1.3 Doença pulmonar na DMJ

1.3.1 Aspectos gerais

O envolvimento pulmonar na DMJ é variado e inclui principalmente pneumonias devidas à imunossupressão, pneumonias de causa aspirativa como complicação da disfagia relacionada à fraqueza muscular, doença pulmonar intersticial (DPI) resultante do comprometimento inflamatório do compartimento intersticial e vascular e por processos microaspirativos crônicos, pneumonites por drogas utilizadas no tratamento da doença sistêmica, particularmente o metotrexato, e insuficiência respiratória decorrente da fraqueza muscular generalizada nos pacientes em atividade da doença^(2,3,28). Estes envolvimento podem ocorrer em qualquer fase da doença e são indicadores relacionados ao aumento de morbidade e mortalidade^(29,30).

As pneumonias de causa aspirativa, são um dos mais frequentes envolvimento pulmonares nos indivíduos com DMJ, sendo uma complicação da disfagia relacionada à fraqueza muscular sistêmica. As pneumonias podem ser por imunossupressão, secundárias ao tratamento da doença sistêmica, particularmente corticoterapia e uso de imunossupressores. O tratamento com alguns imunossupressores pode levar à pneumonite induzida por drogas sendo, porém, pouco frequente em pacientes pediátricos e ser um diagnóstico de exclusão. O metotrexato é o mais frequentemente associado a este envolvimento⁽³⁰⁻³²⁾.

A insuficiência ventilatória é uma complicação da fraqueza muscular

generalizada nos pacientes em atividade da doença, estando também associada aos processos aspirativos agudos⁽³²⁾.

A avaliação pulmonar completa, diagnóstica e de seguimento evolutivo, inclui: aplicação de escores clínicos, medida de oxigenação transcutânea, provas de função pulmonar com medida da capacidade de difusão de monóxido de carbono (DLCO) e exames de imagem^(30,32,33).

Os achados tomográficos são semelhantes aos encontrados em outras doenças reumáticas com vasculites, havendo predomínio de alterações de padrão de doença intersticial como opacidades em vidro fosco, irregularidades pleurais marginais, linhas subpleurais e faveolamento aéreo e estão relacionados ao estágio evolutivo da doença^(32,34). Nos casos de pneumopatia aguda por infecção ou aspiração podem ser encontradas lesões de doença de vias aéreas. Em estudo de Sanner de 2011, tipo caso-controle com 59 pacientes com DMJ, houve alterações compatíveis com padrão de doença de vias aéreas em 15% dos pacientes⁽³⁵⁾, contrariamente ao encontrado em outros estudos, conforme demonstrado no Quadro 2.

Quadro 2 - Estudos de avaliação radiológica/ tomográfica de pacientes com DM e principais achados:

Autores	Ano	Tipo de Estudo	Alterações mais frequentes
Mino ⁽³⁶⁾	1997	Longitudinal n: 19	Padrão intersticial
Fathi ⁽³³⁾	2008	Longitudinal n:23	Padrão intersticial
Sanner ⁽³⁵⁾	2011	Longitudinal Caso Controle n:59	Padrão intersticial e doença de vias aéreas
Garcia-Pena ⁽³⁷⁾	2011	Revisão	Padrão intersticial

O lavado bronco alveolar e a biópsia pulmonar são meios diagnósticos na DMJ utilizados apenas em casos selecionados^(30,32).

O tratamento da doença pulmonar é determinado pelo tipo de acometimento pulmonar e fatores associados à doença sistêmica (gravidade, atividade da doença,

refratariedade ao tratamento, entre outros) podendo envolver corticoterapia, imunossupressores, antibioticoterapia e suporte ventilatório, além do tratamento específico da DMJ sistêmica^(32,35).

Na população de adultos com dermatomiosite ou polimiosite há poucos estudos que avaliaram simultaneamente avaliação radiográfica, função pulmonar e estudo tomográfico. Destes estudos, ressalta-se o de Fathi et al. de 2008, que evidenciaram doença pulmonar intersticial(DPI) em 18/23 (78%) adultos com miopatias inflamatórias⁽³³⁾.

Entretanto, os estudos envolvendo avaliação da função pulmonar e tomografia em crianças e adolescentes com DMJ são escassos na literatura, habitualmente com relatos de casos com predomínio de pneumonite intersticial^(2,3,28).

Existem poucos relatos da avaliação pulmonar dos pacientes com DMJ através de espirometria, pletismografia, difusão de monóxido de carbono (DLCO) e tomografia computadorizada de tórax (TC)^(31,35,38,39). Além disso, não há estudos que avaliaram concomitantemente e comparativamente as alterações funcionais e estruturais pulmonares com os indicadores qualitativos e quantitativos do comprometimento sistêmico da doença e sua relação com a qualidade de vida dos pacientes⁽⁴⁰⁾.

1.3.2 Doença pulmonar intersticial na DMJ

A doença pulmonar intersticial (DPI) pode ser evidenciada em até 50% dos pacientes com DMJ e é fator de maior morbimortalidade. Em estudo de Arsura e Greenberg, com pacientes adultos com DM, a taxa de sobrevivência dos pacientes com DM e DPI foi menor quando comparada com indivíduos com DM sem evidências de DPI (60% versus 76% em 60 meses)⁽³⁹⁾. A DPI é resultante do comprometimento inflamatório do compartimento intersticial e vascular e por processos microaspirativos crônicos. Pode ser insidiosa e assintomática, entretanto pode evoluir de forma rapidamente progressiva e fatal. Clinicamente, o comprometimento intersticial se traduz por taquidispnéia e hipoxemia que pioram aos esforços, além de alterações em exames de imagem e nas provas de função pulmonar^(31,32,34,39).

As alterações nas provas de função pulmonar em pacientes com DPI e DM têm predomínio de achados relacionados a distúrbios ventilatórios restritivos como diminuição de capacidade vital (CV), capacidade pulmonar total (CPT) e diminuição de capacidade de difusão de monóxido de carbono (DLCO). Em estudo retrospectivo de Marie e col. de 2011, com avaliação de 107 pacientes com DM/PM e DPI, estes achados foram associados com pior prognóstico entre outros dados clínicos como refratariedade ao tratamento com corticoterapia⁽³⁴⁾.

A interpretação das provas de função pulmonar nestes indivíduos deve ser cautelosa para o diagnóstico de DPI, pois há a possibilidade de coexistência de alterações intersticiais pulmonares da própria vasculite e a fraqueza muscular, contribuindo os dois fatores para um distúrbio ventilatório do tipo restritivo. O diagnóstico de DPI deve ser confirmado por TC e, em casos selecionados, por biópsia pulmonar⁽⁴⁰⁾.

O aumento significativo da morbidade e mortalidade nos pacientes com DMJ com DPI, justifica a avaliação pulmonar completa anual que inclui medida de oxigenação transcutânea, provas de função pulmonar com medida da capacidade de difusão de monóxido de carbono e exames de imagem^(30,32,37).

1.4 JUSTIFICATIVA DO ESTUDO

O envolvimento sistêmico das doenças autoimunes determina comprometimento de vários órgãos e sistemas, entre eles o pulmão. O envolvimento pulmonar na DMJ é frequente e quando presente é fator de pior prognóstico, aumentando a morbidade e a mortalidade. Estudos na faixa etária pediátrica são escassos, habitualmente com relatos de casos e metodologias diversas. Existe necessidade de uma normatização da investigação do acometimento pulmonar na DMJ e detecção precoce das alterações funcionais com a finalidade de intervenção terapêutica e de reabilitação.

2. OBJETIVOS

1. Avaliar função pulmonar de crianças e adolescentes com DMJ através de espirometria, pletismografia, teste da capacidade de difusão de monóxido de carbono e teste da caminhada de 6 minutos.
2. Verificar possíveis correlações entre as alterações da função pulmonar e os dados demográficos, alterações tomográficas, atividade e dano cumulativo da doença e qualidade de vida relacionada à saúde de pacientes com DMJ.

3. PACIENTES E MÉTODOS

A pesquisa foi aprovada pela Comissão de Pesquisa e Ética do Hospital das Clínicas da FMUSP sob o número **1025/09** e os pacientes participantes do estudo e seus responsáveis legais assinaram um termo de consentimento.

3.1 Casuística

Foram identificados e convidados a participar do estudo 25 pacientes com DMJ com os critérios de Bohan e Peter⁽⁶⁾, em seguimento na Unidade de Reumatologia do ICr-HC FMUSP. Do total dos 25 pacientes identificados, 20 foram incluídos no estudo e 3 pacientes foram excluídos pelos critérios de exclusão. Dois pacientes não quiseram participar do estudo.

3.2 Critérios de inclusão e exclusão

3.2.1 Critérios de inclusão

- ✓ Pacientes com diagnóstico de DMJ de acordo aos critérios de Bohan e Peter⁽⁶⁾.
- ✓ Faixa etária entre 6 e 18 anos.

3.2.2 Critérios de exclusão

- ✓ Inabilidade na realização das manobras de prova de função pulmonar.
- ✓ Presença de infecção aguda respiratória, viral ou bacteriana, no dia da

avaliação pulmonar.

3.3 Delineamento do estudo

O estudo foi prospectivo, transversal, realizado no período de agosto de 2011 a maio de 2013.

No dia da avaliação, dados clínicos específicos de cada paciente foram avaliados e anotados na ficha do paciente (Anexo 3). Os pacientes também foram investigados quanto à presença de calcinose no momento da inclusão no estudo.

Os seguintes escores foram aplicados para a avaliação clínica:

1. *Childhood Myositis Assessment Scale* (CMAS) - Anexo 4;
2. *Disease Activity Score* (DAS) - Anexo 5;
3. *Manual Muscle Testing* (MMT) - Anexo 6.
4. *Myositis Damage Index* (MDI) - Anexo 7.
5. *Childhood Health Assessment Questionnaire* (CHAQ) - Anexo 8, para avaliação funcional da qualidade de vida.
6. Questionário pediátrico de qualidade de vida (PedsQL) - Anexo 9
7. Escala Visual Analógica - *Visual Analog Scale* (VAS) - Anexo 10.

Os exames de função pulmonar (espirometria, pletismografia e DLCO) foram realizados no mesmo dia.

Dentro de um período de um mês foram realizados:

1. Tomografia de tórax
2. Teste da caminhada de 6 minutos

Pacientes que já haviam realizado TC de tórax no período de até 6 meses, não realizaram novo exame, sendo considerado esta tomografia na avaliação, evitando nova exposição do paciente à radiação em pequeno espaço de tempo.

3.4 Avaliação dos testes da função pulmonar

A espirometria, pletismografia e a DLCO foram realizadas no aparelho VMax[®] Sensor Medics segundo as recomendações da *American Thoracic Society/European Respiratory Society* (ATS/ERS)^(41,42) (Anexo 11). O equipamento foi calibrado imediatamente antes da realização do primeiro exame do dia. Os resultados foram expressos em valores absolutos e em porcentagem dos valores previstos para altura e sexo segundo as equações de Polgar; Promadhat e Polgar; Weng^(43,44).

Foram avaliados os seguintes parâmetros:

- ✓ Volume expiratório forçado no primeiro segundo (Vef1)
- ✓ Capacidade vital lenta (CV)
- ✓ Capacidade vital forçada (CVF)
- ✓ Relação Vef1/CV
- ✓ Fluxo expiratório forçado entre os 25%-75% da CVF (FEF 25-75%)
- ✓ Capacidade pulmonar total (CPT)
- ✓ Volume residual (VR)
- ✓ Relação VR/CPT
- ✓ Resistência (Rva)
- ✓ Condutância específica das vias aéreas (Gva)
- ✓ DLCO

Seguindo as recomendações da ATS/ERS, consideramos como anormais para crianças e adolescentes valores de CV, Vef1 e Vef1/CV menores de 80% do previsto^(41,42). De acordo com Stocks e Quanjer (IC 95%), consideramos como anormais os parâmetros: CPT < 85% em meninas e < 88% para meninos⁽⁴⁵⁾. Consideramos arbitrariamente como anormais, os valores de resistência >120% e condutância < 70% do valor predito, devido ao não encontro na literatura e em diretrizes, de um valor percentual consensual limite da normalidade para a faixa etária pediátrica. A DLCO foi realizada através da técnica de respiração única e a interpretação das alterações da DLCO foi baseada nos critérios de Pereira et al.⁽⁴⁶⁾.

De acordo aos critérios da ATS⁽⁴²⁾, classificamos os distúrbios da seguinte

maneira:

- ✓ Distúrbio restritivo quando CPT era reduzida e $V_{ef1}/CV > 80\%$
- ✓ Distúrbio obstrutivo quando $V_{ef1}/CV < 80\%$ com CPT normal
- ✓ Distúrbio misto quando V_{ef1}/CV e CPT eram reduzidos.

3.5 Avaliação do teste da caminhada de 6 minutos

O teste da caminhada foi realizado segundo as recomendações da *American Thoracic Society (ATS)*⁽⁴⁷⁾. O teste consistiu em andar o mais rápido possível durante 6 minutos por 2 vezes em um corredor com superfície plana e dura, medindo 30 metros de comprimento. Os pacientes foram encorajados pelo examinador por meio de estímulos verbais. No início e ao final dos testes foram realizadas as medidas de oximetria de pulso (SpO_2), frequência respiratória (f), frequência cardíaca (FC), pressão arterial (PA) e dispneia. Se algum paciente durante o teste, apresentasse saturação de oxigênio (SpO_2) $< 91\%$, seria suplementado oxigênio (O_2) por cateter nasal. A FC foi obtida pelo Pulsímetro Vantage XL POLAR. A PA foi medida no membro superior direito com esfigmomanômetro marca BIC. A dispneia foi avaliada pela Escala de Borg modificada (Anexo 12) que quantifica a percepção de dispneia com um escore que varia de 0 a 10 pontos, sendo que 0 (zero) “nenhuma dispneia” e 10 a “dispneia máxima”. Os 2 testes foram realizados no mesmo dia com intervalo de pelo menos 30 minutos e retorno da FC, f, SaO_2 e PA aos valores basais. A distância percorrida foi calculada em metros (m), sendo selecionado o teste com maior distância. Os valores encontrados foram transformados em escore z do teste de caminhada de seis minutos (z-TC6M) baseados no estudo de Geiger et al.⁽⁴⁸⁾ utilizando-se a seguinte fórmula:

$$z\text{-TC6M} = \text{Valor encontrado} - \text{valor de referência} \div \text{desvio padrão}$$

Considerou-se queda significativa da saturação de oxigênio, quando houve

decréscimo $> 4\%$ no valor absoluto de oximetria de pulso (SaO_2), após o TCam6Min⁽⁴⁹⁾.

O teste foi realizado sempre por duas pessoas, sendo sempre o mesmo médico pneumologista e a outra pessoa: uma fisioterapeuta ou uma médica pneumologista.

3.6 Avaliação da tomografia computadorizada de tórax

A tomografia de tórax foi obtida segundo a técnica helicoidal em equipamento de multidetectores com 64 canais. Espessura de corte de 1,25 mm, intervalo de corte de 10 mm, KV de 120, mA automático modulado pelo equipamento para menor dose possível de radiação. FOV - *field of view* (campo de visão) variável conforme o tamanho do paciente, em média de 35cm. Aquisição em filtro para pulmão com reconstrução posterior em filtro Standard para mediastino. O paciente foi posicionado em decúbito ventral para obtenção do exame.

As anormalidades tomográficas foram analisadas através do escore de imagens, utilizado na publicação de Warrick et al.⁽⁵⁰⁾, em pacientes com Esclerose Sistêmica (Anexo 13). Neste escore são avaliadas e contabilizadas alterações parenquimatosas, características de doença pulmonar intersticial. Para o escore de gravidade da doença são avaliados e atribuídos valores respectivamente: opacificação em vidro fosco (1 ponto); irregularidade pleural (2 pontos); linhas subpleurais/septais (3 pontos); aspecto em “favo de mel” (4 pontos); cistos subpleurais (5 pontos). Para o escore de extensão da doença são contabilizados os números de segmentos pleurais acometidos: 1 - 3 segmentos = 1 ponto; 4 - 9 segmentos = 2 pontos; > 9 segmentos = 3 pontos. Finalmente, os escores de gravidade e extensão da doença são somados, obtendo-se um escore tomográfico total variando de 0 (normal) a 30 pontos, (todas anormalidades possíveis em mais de 9 segmentos) sendo que quanto maior o valor obtido, mais grave o paciente (Anexo 12). Outras alterações tomográficas encontradas foram descritas como: espessamento brônquico, atelectasias, bronquiectasias, nódulo, micronódulos, enfisema, bolhas e derrame pleural.

O escore tomográfico foi calculado de forma independente por dois médicos radiologistas pediátricos, que não conheciam características clínicas e funcionais dos pacientes. A nota final do escore foi a média dos dois radiologistas.

3.7 Análise estatística

Os pacientes estudados representaram uma amostra de conveniência do universo de pacientes com DMJ em seguimento regular no ambulatório da Unidade de Reumatologia do ICr-HC FMUSP.

Os dados foram expressos em número de casos, média $\pm$ desvio padrão ou mediana.

Utilizou-se o coeficiente de correlação linear de Pearson para a análise das correlações entre:

Dados da espirometria, pletismografia (CV%, Vef₁%, Vef₁/CV%, FEF 25-75%, CPT%, VR%, VR/CPT%, Resistência%, Condutância%), DLCO e z-TC6M foram correlacionados com: tempo de doença, DAS, MDI, CMAS, MMT, VAS paciente, VAS do acompanhante, VAS do médico, PedsQL paciente, PedsQL do acompanhante e escore final tomográfico.

Os cálculos foram realizados através do programa Prism Graph Ped versão 6.02. O nível de significância estatística utilizado foi $p < 0,05$.

Foi avaliado o índice de massa corpórea (IMC) dos pacientes, transformados posteriormente em escores z (z-IMC), através do programa Anthro Plus.

4. RESULTADOS

4.1 Características dos pacientes

De um total de 25 pacientes identificados, vinte foram incluídos no estudo e realizaram espirometria, pletismografia e DLCO, além dos escores clínicos. Em treze pacientes foi avaliado a TC de tórax e em 14 pacientes o teste de caminhada de 6 minutos.

A média de idade foi de 11,6 anos e a média de IMC foi de 20,1. Em nove dos 20 pacientes foi observada a presença de calcinose, no momento da inclusão no estudo. As características demográficas, clínicas e laboratoriais dos 20 pacientes estudados estão detalhadas na Tabela 1.

Tabela. 1 - Características demográficas, clínicas e escores dos 20 pacientes com DMJ.

Sexo masculino, nº (%)	11 (55%)
Relação sexo masculino/feminino	1,1:1
Idade em anos, média $\pm$ DP (mediana)	11,6 $\pm$ 2,9 (11,8)
Tempo de doença em anos, média $\pm$ DP (mediana)	5,2 $\pm$ 2,5 (5)
Idade de início da doença em anos, média $\pm$ DP (mediana)	5,8 $\pm$ 1,9 (5,5)
IMC, média $\pm$ DP (mediana)	20,1 $\pm$ 4,3 (18,4)
DAS, média $\pm$ DP (mediana)	4,5 $\pm$ 4,04 (3)
CMAS, média $\pm$ DP (mediana)	49,3 $\pm$ 3,7 (51)
MMT, média $\pm$ DP (mediana)	80 $\pm$ 0 (80)
Presença de calcinose, n(%)	9 (45%)
MDI, média $\pm$ DP (mediana)	4,85 $\pm$ 3,57 (4)
Prednisona nº de pac em uso(%)	6 (30%)
Hidroxicloroquina nº de pac em uso (%)	10 (50%)
Média da dose atual (mg/d), $\pm$ DP (mediana)	245 $\pm$ 43,7 (250)
Metotrexato nº de pac em uso (%)	10 (50%)
Média da dose atual (mg/sem), $\pm$ DP (mediana)	26,25 $\pm$ 14,9 (22,5)

DP - desvio padrão; DAS - *Disease Activity Score*; CMAS - *Childhood Miositis Muscle Assessment*; MMT - *Manual Muscle Testing*; MDI - *Myositis Damage Index*; IMC - Índice de -massa corpórea.

Os questionários de qualidade de vida relacionados à saúde (PedsQL e o CHAQ) foram respondidos por todos os vinte pacientes durante a avaliação pulmonar, assim como o VAS. Os resultados estão descritos na Tabela 2. Em relação ao CHAQ, quatro pacientes apresentaram pontuação nesta ferramenta de 0,1 e um paciente obteve como resultado 1,5. Os demais pacientes não pontuaram.

Tabela 2 - Resultados da avaliação dos escores de qualidade de vida e avaliação subjetiva da doença no momento da entrevista.

Escores	MÉDIA ± DP	INTERVALO (min- max)
VAS paciente	1 ± 1,02	0 – 4
VAS acompanhante	1,6 ± 1,8	0 – 7
VAS médico	1,9 ± 1,7	0 – 6
PedsQL – paciente	84,5 ± 9,62	64 - 96
PedsQL – acompanhante	81,6 ± 10,44	55– 94

VAS - *Visual Analog Scale* - Escala Visual Analógica (variação de 0-10), PedsQL - Questionário pediátrico de qualidade de vida (variação de 0 a 100%).

Os resultados dos testes de função pulmonar e Tcam6min estão demonstrados na Tabela 3.

Tabela 3 - Valores dos testes espirométricos e pletismográficos (n=20), difusão pulmonar e teste de caminhada de pacientes com DMJ. Valores previstos segundo as equações de Polgar; Promadhat e Polgar; Weng^(43,44).

PARÂMETROS	MÉDIA ± DP	INTERVALO (min- max)
	Percentual do previsto	Percentual do previsto
CVF	101,65 ± 25,01	62,0 – 165,0
CV	107 ± 30,6	63,0 – 167,0
Vef ₁	98,5 ± 26,7	60,0 – 157,0
Vef ₁ /CV	80,1 ± 2,0	78,7 – 81,6
FEF _{25-75%}	100,0 ± 35,8	48,0 – 185,0
CPT	110,4 ± 26,9	63,0 – 185
VR	130 ± 75,6	-6 – 252,0
VR/CPT	25,3 ± 12,0	-1 – 43
Resistência	95,2 ± 18,3	62,0 – 135,0
Condutância	100 ± 126,5	27 – 610,0
DLCO (n= 20 pacientes)	105,3 ± 29,5	58,0 – 172,0
Z-TCam6min (n= 14 pacientes - valor absoluto)	- 0,77 ± 0,55	- 0,19 – +0,32

CVF - capacidade vital forçada; CV - capacidade Vital; Vef₁ - Volume expiratório forçado no primeiro segundo; FEF_{25-75%} - Fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade vital; CPT - Capacidade pulmonar total; VR - Volume residual; DLCO - Capacidade de difusão do monóxido de carbono; z-TCam6min - Escore z do teste de caminhada de 6 minutos.

Na Tabela 4, demonstram-se os resultados de alterações na função pulmonar e DLCO, segundo critérios e classificação de gravidade funcional. A DLCO estava reduzida em 20 % dos casos de forma leve a moderada. Na análise dos dados de espirometria e DLCO, encontramos alteração em pelo menos um dos parâmetros, em 45% dos pacientes. Sete pacientes (35%) apresentaram algum tipo de distúrbio respiratório.

Tabela 4 - Alterações espirométricas e da DLCO nos pacientes (n=20) com DMJ, segundo critérios e classificação da gravidade da ATS^(41,42) e de Pereira et al. para DLCO⁽⁴⁶⁾.

VARIÁVEIS	Redução em relação a %previsto	n/n total	%
CV	<80%	3/20	15
Vef ₁	<80%	7/20	35
Redução leve	(70 – 79%)	5/20	25
Redução moderada	(60 – 69%)	2/20	10
Redução grave	(<59%)	0/20	0
Vef ₁ /CV	(<80%)	4/20	20
FEF _{25-75%}	(<70%)	4/20	20
DLCO	(<75%)	4/20	20
Redução leve	(61 – 75%)	3/20	15
Redução moderada	(41 – 60%)	1/20	5
Alteração de pelo menos um destes testes		9/20	45

ATS - *American Thoracic Society*; CV - capacidade vital; Vef₁ - Volume expiratório forçado no primeiro segundo; FEF_{25-75%} - Fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% da capacidade vital; DLCO - capacidade de difusão do monóxido de carbono.

Na Tabela 5, notamos queda dos valores de CPT em 25% dos pacientes, aumento no volume residual em 40% dos pacientes e queda nos valores de condutância das vias aéreas em 50% dos pacientes.

Tabela 5 - Alterações pletismográficas de pacientes com DMJ (n=20), segundo critérios de Stocks & Quanjer⁽⁴⁵⁾. Critério corresponde ao limite do intervalo de confiança de 95%. Valores do predito segundo as equações de Polgar; Promadhat e Polgar; Weng^(43,44).

Parâmetros	Critérios	N	%
CPT	♀ < 87 e ♂ < 90 %	5	25
VR	> 137 %	8	40
VR/CPT	> 31	7	35
Resistência	> 120%	2	10
Condutância	< 70%	10	50

CPT - Capacidade pulmonar total; VR - Volume residual; ♀ - meninas e ♂ - meninos

Na Tabela 6, a classificação dos distúrbios ventilatórios espirométricos, encontrados em sete pacientes (35%), demonstra: 3 (15%) obstrutivos; 2 (10%) restritivos e 2 (10%) mistos.

Tabela 6 - Classificação espirométrica dos distúrbios ventilatórios (DV) de pacientes com DMJ (n=20), segundo critérios da ATS^(41,42).

VARIÁVEIS	critérios da ATS	n	%
Obstrutivo	VEF ₁ /CV < 80%	3	15
Restritivo	CPT < 80% e VEF ₁ /CV > 80%	2	10
Combinado	CPT e VEF ₁ /CV < 80%	2	10
Total dos DV na espirometria		7	35

VEF₁ - Volume expiratório forçado no primeiro segundo; CPT - Capacidade pulmonar total; RV/CPT - razão entre o volume residual e Capacidade pulmonar total.

Treze dos vinte pacientes incluídos no estudo realizaram a TC de tórax. O exame foi considerado normal em 5 (38,46%) pacientes. A média do escore final de Warrick⁽⁵⁰⁾ foi de 5,73 (+/- DP 8,21, com intervalo de 0 a 30). Algumas alterações tomográficas que não constavam na avaliação pelo escore foram observadas em três dos pacientes isoladamente: micronódulo; espessamento brônquico e bronquiectasias de tração.

Nos oito pacientes em que houve pontuação no escore de Warrick⁽⁵⁰⁾, a distribuição das alterações encontradas, de acordo com o compartimento acometido, demonstrou:

- ✓ Alteração específica de interstício em 6 pacientes (75%).
- ✓ Combinada com alteração em vias aéreas em 2 pacientes (25%).
- ✓ Alteração específica de via aérea em nenhum paciente.

Um paciente apresentou escore de 30 pontos, tendo alterações graves de padrão intersticial e bronquiectasias de tração.

As correlações com significância estatística estão demonstradas na Tabela 7.

Tabela 7 - Correlações com significância estatística e respectivos valores de r e p (valor de p significativo < 0,05).

Correlações	r	P
Vef1/CV		
DAS	0,4980	0,0300
PedsQL Paciente	0,5620	0,0099
PedsQL Acompanhante	0,4510	0,0459
CMAS	0,4708	0,0419
TC escore final	-0,6433	0,0177
Condutância		
PedsQL acompanhante	-0,5950	0,0056
MDI	0,7117	0,0004
DAS	-0,4637	0,0455
Z TCam6min		
CMAS	0,5369	0,0477
DLCO		
MDI	-0,4592	0,0417
CMAS	0,6702	0,0017

(continua)

(continuação)

TC escore final

MDI	0,8084	0,0008
FEF 25%-75%	-0,5866	0,0351
Condutância	0,7770	0,0018
CMAS	-0,6302	0,0210
PedsQL acompanhante	0,6194	0,0240
DAS	0,5931	0,0326

DAS: Disease activity score; Vef1: Volume expiratório forçado no 1 segundo; CV: capacidade vital; PedsQL: questionário pediátrico de qualidade de vida; DLCO: difusão de monóxido de carbono; Z TCam6min: escore Z do teste de caminhada de 6 minutos.

Gráficos de correlações com significância estatística

Gráfico 1 - Correlação entre parâmetro Vef1/CV e escore DAS (n:20).

Gráfico 2 - Correlação entre Condutância e escore DAS (n:20).

Gráfico 3 - Correlação entre condutância e escore MDI (n: 20).

Gráfico 4 - Correlação entre escore z - TCam6min e o escore CMAS (n:14)

Gráfico 5 - Correlação entre a DLCO e o escore DAS (n:20).

Gráfico 6 - Correlação entre a DLCO e o escore CMAS (n:20).

Gráfico 7 - Correlação entre a DLCO e o escore MDI (n:20).

Gráfico 8 - Correlação entre o escore de TC de tórax e questionário de qualidade de vida PedsQL (n:13).

Gráfico 9 - Correlação entre condutância e escore de TC de tórax (n:13).

Gráfico 10 - Correlação entre escore de TC de tórax e escore CMAS (n:13).

Gráfico 11 - Correlação entre escore de TC de tórax e parâmetro FEF25-75% (n:13).

Gráfico 12 - Correlação entre escore de TC de tórax e escore DAS (n:13).

Gráfico 13 - Correlação entre escore de TC de tórax e MDI (n:13).

5. DISCUSSÃO

Em nosso estudo, identificamos alterações significativas na avaliação da função pulmonar dos pacientes com DMJ. Em 45% dos pacientes encontramos alteração de pelo menos um parâmetro espirométrico e/ou da DLCO. Contrariamente ao encontrado em outros estudos^(31,32,35), observamos uma equivalência na frequência entre os distúrbios respiratórios obstrutivos, restritivos e mistos, sendo que em 35% dos pacientes algum deles estava presente. Trapani et al.⁽³¹⁾, avaliaram 12 pacientes longitudinalmente com DMJ e encontraram distúrbio ventilatório restritivo em 36% dos pacientes e não fizeram referência a fenômeno obstrutivo. Mathiessen et al.⁽⁵¹⁾ avaliaram parâmetros espirométricos de 42 pacientes com DMJ e encontraram apenas distúrbio restritivo em 8% dos pacientes, havendo correlação estatística entre estes parâmetros e dano cumulativo (MDI).

Em nosso estudo, encontramos correlação significativa entre os valores do parâmetro VEF1/CV, que caracteriza os distúrbios obstrutivos, e escores DAS, CMAS, PedsQL, MDI e TC. Pouessel et al.⁽⁵²⁾, analisaram parâmetros de função pulmonar e tomográficos de 21 pacientes com DMJ e realizaram adicionalmente testes de força muscular respiratória (PI e PE máximos e *Sniff tests*). Não observaram correlação significativa entre os testes de força muscular respiratória e o CMAS e verificaram que a redução da força muscular respiratória também não estava associada de forma significativa à presença de qualquer um dos distúrbios ventilatórios encontrados.

Portanto, demonstramos que pacientes com DMJ podem apresentar doença inflamatória das vias aéreas caracterizada por um componente funcional obstrutivo que pode ter caráter evolutivo e ter relação com atividade e dano cumulativo da doença e impacto na qualidade de vida dos pacientes.

Houve uma grande variabilidade nos parâmetros da pletismografia, particularmente na condutância das vias aéreas (Gva) que, pelo critério de normalidade por nós estabelecido, estava reduzida em 50% dos pacientes. Em 40% dos testes houve aumento do VR e em 35% da relação VR/CPT, o que evidencia a presença de doença obstrutiva com aprisionamento aéreo nos nossos pacientes com DMJ. A Gva, portanto, foi o parâmetro mais sensível na detecção de obstrução nestes pacientes provavelmente porque a doença pulmonar evolutiva da DMJ pode ter seu

início de acometimento principalmente nas vias aéreas periféricas. Paradoxalmente, em um dos pacientes com doença sistêmica e pulmonar mais grave, a Gva estava muito elevada. Nesse paciente, o escore tomográfico foi máximo (30 pontos) com achados adicionais de bronquiectasias de tração. Esta alteração funcional específica pode ter relação com o aumento de calibre das vias aéreas periféricas decorrentes da tração exercida pelas alterações estruturais do interstício pulmonar. A correlação significativa com o escore tomográfico corrobora essa hipótese.

Com relação à capacidade pulmonar total (CPT), 25% dos nossos pacientes tinham redução deste parâmetro (Tabela 4). Este achado foi semelhante ao de Sanner et al.⁽³⁵⁾, que encontraram redução em 26% dos 59 pacientes por eles estudados, embora a mediana de tempo de doença tenha sido significativamente menor em nossa casuística (5,2 contra 16,8 anos). Por outro lado, Pouessel et al.⁽⁵²⁾, encontraram redução da CPT em apenas 3 dos 21 pacientes avaliados. A redução da CPT traduz a importância do componente restritivo da doença devido ao comprometimento do compartimento intersticial por efeito da atividade inflamatória da doença.

Os resultados deste estudo mostram que a realização da pletismografia para cálculo dos volumes pulmonares e a determinação da resistência e condutância das vias aéreas foi muito importante para melhor caracterização dos distúrbios respiratórios. Por outro lado, as correlações significativas encontradas entre os escores de atividade e dano cumulativo fazem supor que a determinação desses parâmetros possa ter importância na avaliação da gravidade, do prognóstico e seguimento longitudinal do acometimento pulmonar, incluindo o impacto de intervenções terapêuticas e das complicações da doença.

A DLCO estava reduzida em 20% dos nossos pacientes, na maioria de graus leve e moderado. Apesar de alguns autores não encontrarem significância clínica na redução de DLCO em adultos com DM/PM e DPI^(53,54), Fathi et al., ao avaliarem 23 adultos com DM/PM, encontraram valores reduzidos em 12 (78%) dos 18 pacientes no exame inicial⁽³³⁾. Marie et al., em estudo com 107 casos de pacientes adultos com DM e DPI, encontraram correlação entre deterioração pulmonar e menores valores de CVF/CV e DLCO, no momento do diagnóstico de DPI, especialmente valores $\leq 65\%$ e $\leq 45\%$, respectivamente⁽³⁴⁾. Em nosso estudo, os valores da DLCO não foram muito reduzidos, provavelmente por se tratarem de pacientes pediátricos com mediana de

início de doença menor e por terem sido diagnosticados mais precocemente. Em nosso estudo, a DLCO teve correlação com o CMAS e MDI, constituindo-se, por esta razão, em um teste complementar que pode ser importante para o seguimento clínico dos pacientes.

O teste de caminhada (TCam6min) foi realizado em 14 pacientes como exame complementar para o diagnóstico de doença pulmonar intersticial (DPI) e também para avaliar se ocorria queda significativa da saturação pré e pós teste. A média dos resultados desse exame transformados em escore Z foi negativa, evidenciando uma dificuldade dos pacientes com DMJ em realizar esse teste, provavelmente relacionada à fraqueza muscular que caracteriza esta doença, evidenciada pela correlação significativa desse parâmetro com o CMAS. Apenas dois pacientes apresentaram queda significativa da saturação no exame maior que 4%, sendo que os mesmos apresentavam redução discreta nos valores de DLCO. Portanto, o teste de caminhada não é útil apenas para caracterizar o déficit de força muscular esquelética desses pacientes, mas também para indicar, nos pacientes com DPI, a disfunção que ocorre na transição alvéolo-capilar que influencia nas trocas gasosas e pode causar hipoxemia durante o exercício físico.

Os estudos da literatura que realizaram tomografia de tórax (TC) em DM mostram um predomínio de achados que caracterizam a doença intersticial pulmonar, porém há poucos relatos em DMJ^(33,36-38). Sanner et al., avaliaram a TC de 55 pacientes com DMJ e houve alteração em 37% dos exames⁽³⁵⁾. Destes, em 15% houve alteração com padrão de doença de vias aéreas e em 14% alteração de padrão de doença intersticial, contrariamente ao observado em nosso estudo e pela maioria dos autores. Em 3 pacientes houve descrição de bronquiectasias de tração.

Em nosso estudo com pacientes com DMJ, a TC foi realizada em 13 pacientes e os achados demonstraram o predomínio de alterações intersticiais, porém dois dos oito pacientes com alterações tomográficas com padrão intersticial, também apresentavam alterações compatíveis com doença das vias aéreas. Um dos pacientes apresentou bronquiectasias de tração conforme descrito previamente. Nenhum dos pacientes apresentou alterações compatíveis com doença das vias aéreas isoladamente. Em revisão de Garcia Pena et al, os achados mais frequentes relacionados à DM/DPI foram espessamento septal, irregularidades pleurais e

opacidades em vidro fosco⁽³⁷⁾, assim como ocorreu em nosso estudo. Mino et al., avaliaram longitudinalmente 40 pacientes com DM/PM através de radiografia de tórax⁽³⁶⁾. Destes, 19 pacientes com radiografia alterada, realizaram TC e foram encontradas alterações intersticiais em todos, mas também associadas a consolidações parenquimatosas. Nessa casuística, envolvendo pacientes adultos com DM, o encontro de uma alta frequência de alterações radiológicas pode estar associado à maior gravidade da doença nesta faixa etária. Por esta razão, em nossa casuística, não observamos consolidações parenquimatosas.

Em nosso estudo, as correlações significativas envolvendo a TC foram: DAS (p: 0,03), PedsQL (p: 0,02), CMAS (p: 0,02), MDI (p: 0,0008) além de parâmetros de função pulmonar descritos anteriormente. Sanner et al. encontraram correlação de alterações tomográficas apenas com o MDI porém não com DAS e CMAS⁽³⁵⁾. Esses achados corroboram a importância da avaliação tomográfica no seguimento clínico dos pacientes com alterações de escores clínicos e/ou anormalidades nos testes de função pulmonar. Adicionalmente, a TC de tórax conjuntamente com as provas de função pulmonar, particularmente a pletismografia, é procedimento fundamental para o diagnóstico precoce da DPI na DMJ. Houve também, uma correlação significativa entre o escore tomográfico e o PedsQL. Este achado pode significar que não somente a fraqueza muscular, mas também a DPI, podem influenciar na qualidade de vida desses pacientes.

O PedsQL foi um dos questionários usados para avaliar qualidade de vida relacionada à saúde. Klatchoian et al., na validação para versão em português, avaliaram 240 crianças e adolescentes sem doenças e seus respectivos acompanhantes e 105 crianças e adolescentes com doenças reumatológicas e seus acompanhantes⁽²⁵⁾. O grupo com doenças reumatológicas apresentou redução da qualidade de vida significativa quanto ao grupo sem doenças, tanto na pontuação geral, assim como em todos os quatro domínios do questionário. Embora o grupo de pacientes de Klatchoian contenha pacientes com outras doenças reumáticas que não apenas DMJ, os valores das médias encontradas em nosso estudo são um pouco mais elevados que os encontrados no grupo de pacientes de Klatchoian com doenças reumatológicas. Em nosso estudo, as médias do escore total para os pacientes e acompanhantes foram de 84,5 e 81,6, respectivamente. Klatchoian encontrou 74,28 e 75,9, respectivamente. Em nossa análise, o Pedsql se mostrou significativamente

correlacionado com diversas variáveis como: Vef1/CV100, condutância das vias aéreas e escore tomográfico sugerindo que a diminuição da qualidade de vida destes pacientes pode estar correlacionada também com o envolvimento pulmonar dos indivíduos com DMJ.

Uma das limitações de nosso estudo foi a não realização dos testes de força muscular respiratória (PI e PE Max), o que poderia justificar a dificuldade de realização das provas funcionais em alguns pacientes, particularmente a execução da capacidade vital forçada (CVF) na espirometria. No entanto, esta limitação foi minimizada pela realização do escore CMAS que teve correlação com a maioria dos testes funcionais realizados e com o escore tomográfico. Por esta razão, e por incluir a avaliação de vários músculos sistêmicos, o escore CMAS pareceu-nos uma ferramenta melhor e mais ampla que as medidas isoladas de força respiratória muscular na avaliação do comprometimento muscular de pacientes com DMJ. Outra limitação seria a ausência de um grupo controle de crianças e adolescentes saudáveis, porém os parâmetros funcionais da espirometria, pletismografia, difusão de monóxido de carbono e teste de caminhada de 6 minutos foram confrontados com valores preditos e de normalidade preconizados em diretrizes reconhecidas internacionalmente.

6. CONCLUSÕES

1. Crianças e adolescentes com DMJ apresentam alterações significativas na função pulmonar quando avaliadas por parâmetros mais sensíveis incluindo a pletismografia e a difusão pulmonar, além da espirometria.
2. Os resultados, nesta população, considerando-se todos os parâmetros funcionais, incluindo a pletismografia, mostraram que os distúrbios ventilatórios são muito variáveis incluindo fenômenos obstrutivos, restritivos e combinados, contrariamente ao observado na literatura, que relata predomínio do distúrbio restritivo.
3. O distúrbio funcional obstrutivo, por doença inflamatória das vias aéreas, pode ser uma alteração precoce da doença pulmonar na DMJ.
4. As alterações funcionais e tomográficas tiveram correlação com os escores de atividade da doença, índice de dano cumulativo da doença e com questionários de qualidade de vida dos pacientes e acompanhantes.
5. Houve maior correlação dos achados pletismográficos, quando comparados aos espirométricos, com os escores clínicos de avaliação da atividade da doença, dano cumulativo e de qualidade de vida dos pacientes, demonstrando que os parâmetros da pletismografia podem auxiliar na avaliação da gravidade e evolução da doença.
6. A difusão pulmonar também mostrou correlação com dano cumulativo e atividade da doença, podendo constituir um parâmetro funcional complementar da espirometria e pletismografia para avaliação dos pacientes com DMJ.
7. A TC de tórax deve fazer parte da avaliação pulmonar destes pacientes visto que houve correlação significativa com parâmetros funcionais, sobretudo com relação a parâmetros que avaliam vias aéreas periféricas como a condutância e o FEF 25-75%.
8. O teste de caminhada de 6 minutos não foi útil para identificar os pacientes com alterações discretas na difusão pulmonar, porém pode discriminar os pacientes que, submetidos ao exercício físico, apresentam hipoxemia significativa e maior comprometimento muscular na DMJ.

ANEXOS

Anexo 1A - Carta de Aprovação pela CAPpesq.

APROVAÇÃO

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 27/01/2010, **APROVOU** o Protocolo de Pesquisa nº **1025/09**, intitulado: **"AVALIAÇÃO PULMONAR FUNCIONAL E TOMOGRÁFICA DE PACIENTES COM LÚPUS ERMATOSO SISTÊMICO JUVENIL E DERMATOMIOSITE JUVENIL"** apresentado pelo Departamento de **PEDIATRIA**, inclusive o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Cabe ao pesquisador elaborar e apresentar à CAPPesq, os relatórios parciais e final sobre a pesquisa (Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº 196, de 10/10/1996, inciso IX.2, letra "c").

Pesquisador (a) Responsável: **Joaquim Carlos Rodrigues**

Pesquisador (a) Executante: **Douglas Silva Coutinho, Claudine Sarmento da Veiga, Dra. Lisa Suzuki, Dra. Maristela Trevisan Cunha, Dra. Fabíola Villac Adde**

CAPPesq, 28 de Janeiro de 2010

Prof. Dr. Eduardo Massad
Presidente da Comissão de
Ética para Análise de Projetos
de Pesquisa

Anexo 1B - Carta de aprovação da CAPPesq.

840/50/09

HC

APROVAÇÃO

A Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas e da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, em sessão de 09.06.10, **APROVOU as modificações** abaixo mencionada(s) referente ao Protocolo de Pesquisa nº **1025/09**, intitulado: **"AVALIAÇÃO PULMONAR FUNCIONAL E TOMOGRÁFICA DE PACIENTES COM LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL E DERMATOMIOSITE JUVENIL"**, apresentado pelo Departamento de **PEDIATRIA**, aprovado por esta CAPPesq em 27.01.10.

- Solicitação de desmembramento do protocolo em 2 sub-projetos:

- **Sub-projeto 1** - "Avaliação pulmonar funcional e tomográfica de pacientes com *lupus eritematoso sistêmico juvenil*" - Pesquisadora Executante - **CLAUDINE SARMENTO DA VEIGA**
- **Sub-projeto 2** - "Avaliação pulmonar funcional e tomográfica de pacientes com *dermatomiosite juvenil*" - Pesquisador Executante - **DOUGLAS SILVA COUTINHO**

Pesquisador (a) Responsável: **PROF. DR. JOAQUIM CARLOS RODRIGUES**

CAPPesq, 10 de junho de 2010.

PROF. DR. EDUARDO MASSAD
Presidente
Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa

Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa do HCFMUSP da Diretoria Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo Rua Ovídio Pires de Campos, 225, 5º andar - CEP 05403-010 - São Paulo - SP Fone: 011 3069 6442 Fax: 011 3069 6492 e-mail: cappesq@hcnet.usp.br
matc

Anexo 2 - Consentimento para Participação na Pesquisa.**AVALIAÇÃO PULMONAR FUNCIONAL E TOMOGRÁFICA DE PACIENTES COM DERMATOMIOSITE JUVENIL**

O objetivo deste estudo é avaliar alterações pulmonares através de exames de função pulmonar e de tomografia computadorizada de tórax em pacientes com Dermatomiosite juvenil e correlacionar estes achados com o quadro clínico do paciente. As alterações pulmonares nos pacientes adultos são frequentes e conhecidas. Nas crianças são mais raras e podem estar em fase inicial, sem sintomas e serem detectadas apenas por exames mais sofisticados, que poderiam determinar alteração no seguimento destes pacientes. Assim estamos convidado-o(a) e seu filho a participar da pesquisa que consistirá nos procedimentos abaixo relatados.

Procedimentos:

Tomografia computadorizada de tórax: será realizada através de uma técnica com baixa radiação, para maior segurança do paciente.

Provas de função pulmonar - pletismografia e capacidade de difusão de monóxido de carbono: são exames que mostram através de uma manobra de soprar em um aparelho, como está a função dos pulmões.

Ecocardiografia com Doppler: será feita uma ultrassonografia do coração para avaliar a pressão dos vasos que levam o sangue até o pulmão quando houver alteração do teste de função pulmonar(pletismografia).

Teste da caminhada de 6 minutos: neste teste seu filho(a) irá andar por 2 vezes em um corredor com uma superfície plana, por 6 minutos e no final dos testes serão calculadas a distância total por ele percorrida em cada um dos testes. É possível parar para descansar se for necessário.

Coleta de exames: serão coletados exames de sangue que já são colhidos regularmente nas consultas ambulatoriais para avaliar atividade e dano cumulativo da doença.

Riscos:

Doses mínimas de radiação serão utilizadas para evitar efeitos deletérios cumulativos.

Confiabilidade:

Os resultados serão informados aos pais ou responsáveis no momento da realização dos exames e nas visitas ambulatoriais. Todas as informações obtidas nesse estudo serão consideradas confidenciais e usadas somente para o propósito desta pesquisa.

Direito de Recusar ou Sair da Pesquisa:

A participação do seu filho(a) nessa pesquisa é voluntária. Você está livre para desistir de participar da pesquisa a qualquer momento, sem que isto afete de qualquer modo o seguimento do seu filho(a) no Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP.

Consentimento:

Eu concordo em participar deste estudo. Eu li e recebi uma cópia deste informe.

Assinatura do responsável legal: _____

Assinatura do paciente: _____

Anexo 3 - Ficha do Paciente.**FICHA DO PACIENTE****Nome:****RG:****Data:****Data nascimento:****Idade:****Patologia:****Idade do início:****Tempo de doença:****Peso:****Estatura:****Fumo:****Medicação em uso:**

Medicação	Dose	Observação
Prednisona		
Difosfato de cloroquina		
Pulsoterapia com ciclofosfamida		
Metotrexato		
Rituximabe		
Azatioprina		
Ciclosporina		
Micofenolato mofetil		

Prova de Função Pulmonar:

Parâmetro	Valores em %	
CVF		
VEF1		
VEF1/CVF (valor absoluto)		
FEF 25-75%		
VR		
Condutância		
Resistência		
DCO		
PE Max		
PI Max		

Avaliação Tomográfica:**Ecocardiografia:****Teste da caminhada de seis segundos:**

	FC	FR	PA	SO2	Escala de Borg
Repouso					
3 min					
6 min					

Distância Percorrida: _____ **m N. de voltas:** _____

Obs: _____

	FC	FR	PA	SO2	Escala de Borg
Repouso					
3 min					
6 min					

Distância Percorrida: _____ **m N. de voltas:** _____

Obs: _____

Observações:

Anexo 4 - Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS).**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. 'Virar de bruços' Do decúbito dorsal ao ventral

- 0= Incapaz. Tem dificuldade até 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 bruços 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 até 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 até 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.

Anexo 5 - Disease Activity Score (DAS).

1. ESTADO FUNCIONAL		
Função normal	0	
Limitação leve	1	
Limitação moderada	2	
Limitação grave	3	
2.FRAQUEZA MUSCULAR	NÃO	SIM
Fraqueza da musculatura flexora do pescoço	0	1
Fraqueza da musculatura abdominal	0	1
Fraqueza da musculatura proximal superior	0	1
Fraqueza da musculatura proximal inferior	0	1
Sinal de Gowers	0	1
Andar anormal	0	1
Dificuldade de engolir	0	1
Voz anasalada	0	1
3.TIPO DE ENVOLVIMENTO CUTÂNEO		
Ausente ou resolvido completamente	0	
Apenas atrofia (incluindo pápulas de Gottrons)	1	
Eritema leve	2	
Eritema moderado	3	
Eritema grave	4	
4. DISTRIBUIÇÃO DO ENVOLVIMENTO CUTÂNEO		
Nenhum	0	
Focal (incluindo pele ao redor das articulações)	1	
Difuso (incluindo superfícies extensoras dos braços)	2	

(continua)

(continuação)

Generalizado (incluindo tronco)	3	
5.VASCULITE	Ausente	Presente
Eritema palpebral	0	1
Dilatação vascular palpebral	0	1
Trombose palpebral	0	1
Eritema periungueal	0	1
Telangiectasia ungueal	0	1
Dilatação em palato	0	1
Outros	0	1
6. PÁPULAS DE GOTTRONS		
Ausente	0	
Leve	1	
Moderado	2	
Grave	3	

A SOMA DOS VALORES OBTIDOS VARIA DE 0 (VALOR MÍNIMO) E 20 (VALOR MÁXIMO).

Anexo 6 - Manual Muscle Testing (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, *gluteus maximus*, *gluteus medius*, quadriceps, 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

Referência: Legg AT, Merril 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.

<i>PONTUAÇÃO PARA A AVALIAÇÃO DA FORÇA MUSCULAR PELA ESCALA DE KENDALL</i>	FUNÇÃO DO MÚSCULO	Escala de 0-10
Ausência de movimento	Nenhuma contração (ou fasciculações) palpáveis	0
	Tendões tornam-se proeminentes ou tênue contração muscular palpável	
Teste de Movimento	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 anti-gravitacionais 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)”.

FLEXORES DO PESCOÇO: (Deitado de costas) Levante a sua cabeça acima da mesa e segure. E agora segure firme enquanto eu empurro para baixo, não deixe baixar a cabeça e segure o mais forte que puder.

DELTÓIDE MÉDIO: Segure o seu braço para cima (demonstre), e eu vou empurrar para abaixar o seu braço. Não deixe cair, segure o mais forte que puder.

BÍCEPS BRAQUIAL: ‘Vamos brincar de braço de ferro/ quebra de braço’ (flexione o cotovelo para demonstrar). Dobre (flexione) o cotovelo e me impeça de puxar para baixo, segure firme e não me deixe abaixar o seu braço.

EXTENSORES DOS PUNHOS: Estenda completamente os punhos mantendo a posição enquanto eu tento puxar a sua mão para baixo, não deixe que eu abaixe a sua mão. Mostre a sua força.

GLUTEUS MAXIMUS: Deite de barriga para baixo e dobre os joelhos. Agora tente elevar a perna toda para cima (demonstre passivamente). Segure-a nesta posição, enquanto eu tento empurra-la para baixo. Segure firme e não me deixe empurrar.

GLUTEUS MEDIUS: Você pode deitar-se de lado (esquerdo)? Agora você consegue levantar a perna mantendo os joelhos completamente estendidos? Agora segure firme a perna no ar enquanto eu tento empurrar a sua perna para baixo. Segure firme e com muita força.

QUADRICEPS: Sentado com apoio, chute a perna para o alto e a mantenha elevada com os joelhos estendidos. Segure firme nesta posição enquanto eu tento abaixar e dobrar o seu joelho. Seja forte e mantenha a perna estendida no ar.

DORSIFLEXORES DOS TORNOZELOS: Dobre (Flexione) o seu pé para cima (demonstre) e segure-o enquanto eu tento empurrá-lo para baixo. Não me deixe empurrá-lo para baixo.

Anexo 7 - Myositis Damage Index (MDI).

MYOSITIS DAMAGE INDEX (MDI) – 2001			
Appendix B (3)			
Please see the instructions and Myositis Damage Index Glossary of Terms Prior to Assessment (pp. 5-8).			
PATIENT ID: _____		Date of Birth: _____	
ASSESSOR: _____		Date Assessed: _____	
MUSCLE DAMAGE	(Absent) _____ (Maximum) _____	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Severe muscle atrophy or weakness resulting in being bed bound and an inability to perform self care	
1. Muscle atrophy (clinical)		0	1 NA
2. Muscle weakness not attributable to active muscle disease		0	1 NA
3. Muscle dysfunction: decrease in aerobic exercise capacity		0	1 NA
4. Muscle atrophy assessed by radiographic methods		0	1 NA
5. Low serum creatinine Creatinine value = _____ mg/dL or umol/L; lower limit normal value = _____ mg/dL or umol/L		0	1 NA
SKELETAL DAMAGE	(Absent) _____ (Maximum) _____	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) -Life threatening fractures from osteoporosis -Avascular necrosis requiring arthroplasty	
6. Joint contractures		0	1 NA
7. Osteoporosis with fracture or vertebral collapse (excluding avascular necrosis)		0	1 NA
8. Avascular necrosis		0	1 NA
9. Deforming arthropathy (including reducible deformities, excluding avascular necrosis and contractures)		0	1 NA
10. Osteoporosis without clinical fracture, requiring treatment of osteoporosis		0	1 NA
11. Limitation of motion (Passive Joint ROM in degrees):			
a. Elbow extension (degrees): R _____ L _____		0	1 NA
b. Hip flexion (degrees): R _____ L _____		0	1 NA
c. Knee extension (degrees): R _____ L _____		0	1 NA
d. Ankle dorsiflexion (degrees) R _____ L _____		0	1 NA
CUTANEOUS DAMAGE	(Absent) _____ (Maximum) _____	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Calcinosis with extensive subcutaneous exoskeleton resulting in extreme loss of function (bedridden, inability for self care)	
12. Calcinosis:		0	1 NA
a. Calcinosis, superficial plaques or nodules		0	1 NA
b. Calcinosis, tumoral		0	1 NA
c. Calcinosis, planar		0	1 NA
d. Calcinosis, exoskeleton/calcinosis universalis		0	1 NA
13. Alopecia		0	1 NA
14. Cutaneous scarring or atrophy		0	1 NA
15. Poikiloderma		0	1 NA
16. Lipodystrophy		0	1 NA

2

PATIENT ID: _____ Date of Birth: _____ ASSESSOR: _____ Date Assessed: _____

<u>GASTROINTESTINAL DAMAGE</u>	(Absent) _____ (Maximum)	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
		Extreme dysfunction requiring total parenteral nutrition
17. Dysphagia	0	1 NA
18. Gastrointestinal dysmotility, constipation, diarrhea or abdominal pain	0	1 NA
19. Infarction or resection of bowel or other gastrointestinal organs	0	1 NA
20. <i>Steatosis</i>	0	1 NA

<u>PULMONARY DAMAGE</u>	(Absent) _____ (Maximum)	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
		- Fibrosis requiring ventilatory support; or -Pulmonary hypertension resulting in extreme loss of function (bedridden, inability for self care)
21. Dysphonia	0	1 NA
22. Impaired lung function due to respiratory muscle damage	0	1 NA
23. Pulmonary fibrosis	0	1 NA
24. Pulmonary hypertension	0	1 NA
25. <i>Diminished lung function:</i>		
a. <i>DL-CO/Va (Carbon monoxide diffusing capacity corrected for alveolar volume)(% Predicted = _____%)</i>	0	1 NA
b. <i>FEV1 (forced expiratory volume in 1 second) (% predicted = _____%)</i>	0	1 NA

<u>CARDIOVASCULAR DAMAGE</u>	(Absent) _____ (Maximum)	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
		--Myocardial dysfunction resulting in extreme loss of function (bedridden, inability for self care)
26. Hypertension requiring treatment > 6 months	0	1 NA
27. Ventricular dysfunction / cardiomyopathy	0	1 NA
<u>Assessed in Adult Patients > = 18 years of age:</u>		
28. Angina or coronary artery bypass	0	1 NA
29. Myocardial infarction	0	1 NA

<u>PERIPHERAL VASCULAR DAMAGE</u>	(Absent) _____ (Maximum)	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
		- Limb loss; or -Thrombosis requiring intensive care unit (ICU) care; or-Severe disease resulting in extreme loss of function (bedridden, inability for self care)
30. Tissue or pulp loss	0	1 NA
31. Digit or limb loss or resection	0	1 NA
32. Venous or arterial thrombosis with swelling, ulceration or venous stasis	0	1 NA
<u>Assessed in Adult Patients > = 18 years of age:</u>		
33. Claudication	0	1 NA

PATIENT ID: _____ Date of Birth: _____ ASSESSOR: _____ Date Assessed: _____		3
<u>ENDOCRINE DAMAGE</u>	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> (Absent) (Maximum) </div> <div style="text-align: center; margin-top: 10px;"> </div>	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Extreme disease resulting in ICU care or life threatening complications, such as ICU stay for seizures or DKA; renal failure, amputation
<u>Assessed in Patients with diagnosis before 18 years of age:</u> 34. Growth failure 0 1 NA 35. Delay in development of secondary sexual characteristics 0 1 NA		
<u>Assessed in Both Pediatric and Adult Patients:</u> 36. Hirsutism or Hypertrichosis 0 1 NA 37. Irregular menses 0 1 NA 38. Primary or Secondary Amenorrhea 0 1 NA 39. Diabetes 0 1 NA 40. Hyperlipidemia (regardless of treatment) 0 1 NA		
<u>Assessed in Adult Patients (> = 18 years of age and adolescent patients when applicable)</u> 41. Infertility (female or male) 0 1 NA 42. Sexual dysfunction 0 1 NA		
<u>OCULAR DAMAGE</u>	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> (Absent) (Maximum) </div> <div style="text-align: center; margin-top: 10px;"> </div>	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Complete loss of vision in both eyes
43. Cataract resulting in visual loss 0 1 NA 44. Visual loss, other, not secondary to cataracts 0 1 NA		
<u>INFECTION</u>	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> (Absent) (Maximum) </div> <div style="text-align: center; margin-top: 10px;"> </div>	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Infection resulting in septic shock or life threatening complications
45. Chronic infection 0 1 NA Specify: _____ Specify: _____ 46. Multiple infections 0 1 NA Specify: _____ Specify: _____		

PATIENT ID: _____	Date of Birth: _____	ASSESSOR: _____	Date Assessed: _____	4
-------------------	----------------------	-----------------	----------------------	---

<u>MALIGNANCY</u>	(Absent) _____ (Maximum) _____	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Malignancy resulting in ICU care or life threatening complications
--------------------------	--------------------------------	---

47. Any form of cancer, Specify type, grade and stage: _____ 0 1 NA

<u>OTHER DAMAGE, specify</u>	(Absent) _____ (Maximum) _____	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) Extreme disease damage resulting in ICU care or life threatening complications
-------------------------------------	--------------------------------	---

48. Death
Cause and date: _____ 0 1 NA

49. Specify: _____

50. Specify: _____

<u>GLOBAL DAMAGE</u>	(Absent) _____ (Maximum) _____	Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score) None
-----------------------------	--------------------------------	---

Anexo-8 Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ)

<p>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) <u>DURANTE A SEMANA PASSADA.</u> 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”.</p>					
	Sem NENHUMA dificuldade	Com ALGUMA dificuldade	Com MUITA dificuldade	INCAPAZ de fazer	Não Aplicável
VESTIR-SE E ARRUMAR-SE (APRONTAR)					
O seu filho é capaz de:					
- Vestir-se, incluindo amarrar os sapatos e abotoar os botões?	☐	☐	☐	☐	☐
- Lavar o cabelo?	☐	☐	☐	☐	☐
- Tirar as meias?	☐	☐	☐	☐	☐
- Cortar as unhas das mãos?	☐	☐	☐	☐	☐

LEVANTAR-SE					
O seu filho é capaz de:					
- Levantar-se de uma cadeira baixa ou do chão?	☐	☐	☐	☐	☐
- Deitar ou levantar-se da cama ou berço?	☐	☐	☐	☐	☐
ALIMENTAR-SE					
O seu filho é capaz de:					
- Cortar a carne?	☐	☐	☐	☐	☐
- Levar uma xícara ou um copo à boca?	☐	☐	☐	☐	☐
- Abrir uma caixa nova de Maizena?	☐	☐	☐	☐	☐
ANDAR					
O seu filho é capaz de:					
- Andar na rua, em terreno plano?	☐	☐	☐	☐	☐
- Subir cinco degraus	☐	☐	☐	☐	☐
*Por favor marque qualquer APOIO ou APARELHOS (Instrumentos) que o seu filho use habitualmente para alguma das atividades acima indicadas:					

- Bengala		- Instrumentos ou aparelhos usados para se vestir (gancho de botões, puxador de fechos, calçadeira comprida, etc.)			
- Andador	☐	- Adaptador de lápis ou utensílios especiais	☐		
- Muleta	☐	- Cadeira mais alta	☐		
- Cadeira de rodas	☐	-Outros (Indique:.....))	☐		
*Por favor indique em que tipo de atividades o seu filho habitualmente necessita da ajuda de outra pessoa, DEVIDO À DOENÇA:					

- Vestir-se e arrumar-se	☐	Alimentar-se	☐		
- Levantar-se	☐	Andar	☐		
HIGIENE					
O seu filho é capaz de:					
- Lavar e enxugar o corpo inteiro?	☐	☐	☐	☐	☐
- Tomar um banho de banheira (entrar e sair da banheira)?	☐	☐	☐	☐	☐
- Sentar-se e levantar-se do vaso sanitário?	☐	☐	☐	☐	☐
- Escovar os dentes?	☐	☐	☐	☐	☐
- Pentear/escovar o cabelo?	☐	☐	☐	☐	☐
ALCANÇAR					
O seu filho é capaz de:					
- Alcançar e pegar um objeto pesado, como um jogo grande ou livro, situado em local um pouco acima da sua cabeça?	☐	☐	☐	☐	☐
- Dobrar-se para apanhar roupa ou um papel do chão?	☐	☐	☐	☐	☐
- Vestir uma camiseta pela cabeça?	☐	☐	☐	☐	☐
- Virar o pescoço para olhar para trás por cima do ombro?	☐	☐	☐	☐	☐
APANHAR					
O seu filho é capaz de:					
- Escrever ou rabiscar com uma caneta ou um lápis?	☐	☐	☐	☐	☐
- Abrir portas de carros?	☐	☐	☐	☐	☐
- Abrir garrafas ou potes que já tenham sido abertos antes?	☐	☐	☐	☐	☐
- Abrir e fechar torneiras?	☐	☐	☐	☐	☐
- Abrir uma porta quando tem que rodar a maçaneta?	☐	☐	☐	☐	☐
ATIVIDADES					
O seu filho é capaz de:					
- Fazer compras e levar recados?	☐	☐	☐	☐	☐
- Entrar e sair de um carro, de um carro de brincar ou do ônibus escolar?	☐	☐	☐	☐	☐

- Andar de bicicleta ou triciclo?	☐	☐	☐	☐	☐
- Fazer tarefas domésticas (lavar pratos, fazer a cama, limpar o quarto, aspirar, despejar o lixo, etc.)	☐	☐	☐	☐	☐
- Correr e brincar?	☐	☐	☐	☐	☐
* Por favor marque qualquer APOIO ou INSTRUMENTO que o seu filho use nas atividades acima indicadas:					
- Assento de sanitário elevado	☐	Barra de apoio na banheira e sanitário	☐		
- Assento de banheira	☐	Utensílios de cabo longo para apanhar objetos	☐		
- Dispositivo para abrir garrafas e potes (que tenham sido anteriormente abertos)	☐	Escova de cabo longo para tomar banho	☐		
* Por favor indique em que tipo de atividades o seu filho habitualmente necessita de ajuda de outra pessoa, DEVIDO À DOENÇA:					
- Higiene	☐	Apanhar e abrir coisas	☐		
- Alcançar	☐	Recados e pequenas tarefas domésticas	☐		

Anexo 9 - PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida (Versão 4.0)

ID:

Data:

PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida Versão 4.0
Relato da Criança (5 a 7 anos)

Instruções para o entrevistador:

Eu vou fazer algumas perguntas que podem ser um problema para algumas crianças. Eu quero saber quanto destes problemas você tem ou estas coisas são um problema para você.

Mostre a figura à criança e aponte as respostas enquanto você lê:

Se nunca é um problema, aponte a face sorridente

Se algumas vezes é um problema, aponte a face do meio

Se muitas vezes é um problema, aponte a face triste

Eu vou ler cada pergunta. Aponte as figuras e mostre-me o quanto de cada uma destas coisas é um problema para você. Vamos praticar com um primeiramente.

	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
<i>Para você é difícil estalar os dedos</i>			

Peça à criança para demonstrar, estalando os dedos dela para determinar se a resposta foi respondida corretamente ou não. Repita a pergunta se a criança demonstrar uma resposta diferente da ação.

Pense em como você tem se sentido nas últimas semanas. Por favor ouça cada frase com atenção e conte-me quanto de cada um destes problemas você tem tido.

Depois de ler o item, faça um gesto em direção às figuras. Se a criança hesitar ou parecer não saber como responder, leia a resposta enquanto aponta para as caras.

Capacidade Física <i>(problemas com...)</i>	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
1. Para você é difícil andar	0	2	4
2. Para você é difícil correr	0	2	4
3. Para você é difícil praticar esportes ou exercícios	0	2	4
4. Para você é difícil levantar coisas grandes	0	2	4
5. Para você é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	2	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa (como pegar seus brinquedos)	0	2	4
7. Você tem machucado ou dor (Onde? _____)	0	2	4
8. Você alguma vez já se sentiu cansado demais para brincar	0	2	4

Aspecto Emocional <i>(problemas com...)</i>	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
1. Você se sente assustado	0	2	4
2. Você se sente triste	0	2	4
3. Você se sente nervoso	0	2	4
4. Você tem dificuldade para dormir	0	2	4
5. Você se preocupa com o que vai acontecer com você	0	2	4

Aspecto Social <i>(problemas com...)</i>	Nunca	Às Vezes	Muitas Vezes
1. É difícil para você conviver com outras crianças	0	2	4
2. Outras crianças dizem que não querem brincar com você	0	2	4
3. Outras crianças te provocam	0	2	4
4. Outras crianças fazem coisas que você não consegue fazer	0	2	4
5. É difícil para você acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	2	4

Atividade Escolar <i>(problemas com...)</i>	Nunca	Às Vezes	Muitas vezes
1.É difícil para você prestar atenção na aula	0	2	4
2. Você esquece as coisas	0	2	4
3.É difícil para você fazer os trabalhos da classe	0	2	4
4. Você falta na escola por não se sentir bem	0	2	4
5. Você falta na escola por ter que ir ao médico ou hospital	0	2	4

Quanto cada uma destas coisas é problema para você?

Nunca

As vezes

Muitas vezes

ID:
Data:

PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida
Versão 4.0

Relato dos Pais sobre as Crianças (5 a 7 anos)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No **último mês**, quanto seu filho(a) tem tido **problemas** com...

Capacidade Física (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa como pegar os seus brinquedos	0	1	2	3	4
7. Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4
Aspecto Emocional (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4
Aspecto Social (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4
Atividade Escolar (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar as atividades da classe	0	1	2	3	4
4. Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID:
Data:

PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida
Versão 4.0

Relato dos Pais sobre as Crianças (8 a 12 anos)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No **último mês**, quanto seu filho (a) tem tido **problemas** com...

Capacidade Física (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Alguma s Vezes	Frequen temente	Quase Sempre
1.Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6.Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4
Aspecto Emocional (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Alguma s Vezes	Frequen temente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4
Aspecto Social (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Alguma s Vezes	Frequen temente	Quase Sempre
1.Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outras crianças provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4
Atividade Escolar (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Alguma s Vezes	Frequen temente	Quase Sempre
1.Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2.Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3.Acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID:
Data:

PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida
Versão 4.0

Relato da Criança (8 a 12 anos)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para você. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** para você no **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No último mês, o quanto você tem tido problemas com...

Sobre a Minha Saúde e Atividades (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7. Eu tenho dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia	0	1	2	3	4
Sobre os Meus Sentimentos (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Eu sinto medo ou fico assustado	0	1	2	3	4
2. Eu fico triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Eu fico com raiva	0	1	2	3	4
4. Eu tenho dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4
Como eu Convivo com Outras Pessoas (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Eu tenho problemas em conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. Outras crianças não querem ser meus amigos	0	1	2	3	4
3. Outras crianças me provocam	0	1	2	3	4
4. Não consigo fazer coisas que outras crianças da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4
Sobre a Escola (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho problemas em acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4. Eu falto na escola por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID:
Data:

PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida
Versão 4.0

Relato dos Pais sobre Adolescentes (13 a 18 anos)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para **seu (sua) filho (a)**. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** seu (sua) filho (a) durante o **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

No **último mês**, quanto seu filho (a) tem tido **problemas** com...

Capacidade Física (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2.Correr	0	1	2	3	4
3.Participar de atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4.Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5.Tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6.Fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7.Ter dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Pouca energia	0	1	2	3	4
Aspecto Emocional (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Sentir medo ou ficar assustado	0	1	2	3	4
2. Ficar triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4.Dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Ficar preocupado	0	1	2	3	4
Aspecto Social (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Outros adolescentes não querem ser amigos dele (a)	0	1	2	3	4
3. Outros adolescentes provocam seu filho (a)	0	1	2	3	4
4. Não consegue fazer coisas que outros adolescentes da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar outros adolescentes	0	1	2	3	4
Atividade Escola (<i>problemas com...</i>)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1.Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2.Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3.Acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4.Faltar na escola por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5.Faltar na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

ID:
Data:

PedsQL™ Questionário Pediátrico de Qualidade de Vida
Versão 4.0

Relato do Adolescente (13 a 18 anos)

Instruções

A próxima página contém uma lista de coisas que podem ser um problema para você. Por favor, conte-nos **quanto cada uma destas coisas têm sido um problema** para você no **último mês**, assinalando:

- 0** se **nunca** é um problema
- 1** se **quase nunca** é um problema
- 2** se **algumas vezes** é um problema
- 3** se **frequentemente** é um problema
- 4** se **quase sempre** é um problema

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso você não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda

No último mês, quanto você tem tido **problemas** com...

Sobre a Minha Saúde e Atividades (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Para mim é difícil andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Para mim é difícil correr	0	1	2	3	4
3. Para mim é difícil praticar atividades esportivas ou exercícios	0	1	2	3	4
4. Para mim é difícil levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil tomar banho de banheira ou chuveiro sozinho	0	1	2	3	4
6. Para mim é difícil fazer as tarefas do dia-a-dia da casa	0	1	2	3	4
7. Eu tenho dor ou machucado	0	1	2	3	4
8. Eu tenho pouca energia	0	1	2	3	4
Sobre os Meus Sentimentos (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Eu sinto medo ou fico assustado	0	1	2	3	4
2. Eu fico triste ou deprimido	0	1	2	3	4
3. Eu fico com raiva	0	1	2	3	4
4. Eu tenho dificuldade para dormir	0	1	2	3	4
5. Eu me preocupo com o que vai acontecer comigo	0	1	2	3	4
Como eu Convivo com Outras Pessoas (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. Eu tenho problemas em conviver com outros adolescentes	0	1	2	3	4
2. Outros adolescentes não querem ser meus amigos	0	1	2	3	4
3. Outros adolescentes me provocam.	0	1	2	3	4
4. Não consigo fazer coisas que outros adolescentes da minha idade fazem	0	1	2	3	4
5. Para mim é difícil acompanhar os adolescentes da minha idade	0	1	2	3	4
Sobre a Escola (problemas com...)	Nunca	Quase Nunca	Algumas Vezes	Frequentemente	Quase Sempre
1. É difícil prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Eu esqueço as coisas	0	1	2	3	4
3. Eu tenho problemas em acompanhar os trabalhos da classe	0	1	2	3	4
4. Eu falto na escola por não estar me sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Eu falto na escola para ir ao médico ou hospital	0	1	2	3	4

Anexo 10 - Visual Analog Scale (VAS).*VISUAL ANALOG SCALE (VAS)*

AVALIAÇÃO GLOBAL: indique como você/seu filho está passando e coloque uma marca vertical na linha abaixo:

MUITO BEM 0

10 MUITO MAL

Anexo 11 - Normas para realização das provas de função pulmonar.

Realização da pletismografia (Diretrizes para testes de função pulmonar. J. bras. pneumol. 2002;28(Supl 3)).

- 1) Calibrar os transdutores de pressão da caixa e da boca e o pneumotacógrafo.
- 2) O exame deve ser realizado com o paciente sentado, uma vez que a postura pode alterar os volumes pulmonares.
- 3) O paciente deve ser orientado a respirar normalmente durante 30 a 60 segundo após a colocação da peça bucal a fim de acostumar-se ao aparelho. É necessário utilizar o clipe nasal.
- 4) Os movimentos de respiração ofegante (manobra de “*panting*” devem ser realizados a uma frequência aproximada de 1 Hz, com as bochechas firmemente seguras por ambas as mãos.
- 5) As alterações de pressão verificadas durante o exame devem estar dentro das variações aceitas pelos respectivos transdutores.
- 6) Não devem existir sinais de desequilíbrio térmico durante as manobras.
- 7) Deverão ser feitas pelo menos 3 tentativas de manobra e o critério de reprodutibilidade refere-se a uma diferença menor que 10% entre os valores de CRF obtidos.

Realização da espirometria (*American Thoracic Society - ATS*, 1991 e 1994)

- 1) Verificar peso e estatura do paciente.
- 2) Instrução e demonstração da manobra de CVF, mantendo a postura correta, com a cabeça elevada e lábios bem cerrados ao redor do bocal para evitar vazamento de ar.
- 3) Critérios de aceitabilidade:
 - ✓ Ausência de artefatos como tosse no 1º segundo, vazamento de ar, obstrução do bocal, fechamento da glote.
 - ✓ Inspiração máxima antes do início do teste.
 - ✓ Início da expiração satisfatório, sem hesitação e volume retroextrapolado menor que 5% da CVF ou 0,1 L.
 - ✓ Duração satisfatória do teste, de pelo menos seis segundos ou presença de platô na curva volume-tempo.
- 4) Critérios de reprodutibilidade:
 - ✓ Os maiores valores de CVF e VEF1 de curvas aceitáveis não devem ter diferença maior que 200ml.
- 5) Realizar as manobras até obter 3 curvas aceitáveis e reprodutíveis, no máximo de 8 tentativas.

Realização da difusão de monóxido de carbono (Diretrizes para testes de função pulmonar. J. bras. pneumol. 2002;28(Supl 3)).

- 1) Preparação e calibração do aparelho
- 2) Após 5 minutos de repouso o indivíduo é instruído sobre as manobras. Na técnica de respiração sustentada com analisador de resposta rápida, o paciente inala o volume de gás teste, que deve ser sustentado nos pulmões por aproximadamente 10 segundos. A sustentação da respiração deve ser relaxada ou contra a glote fechada ou a válvula fechada. Em seguida se dá a expiração, que deve ser suave sem interrupções.
- 3) Critérios de aceitabilidade:
 - ✓ O traçado inspiratório de volume do VR até a CPT deve ser rápido e suave.
 - ✓ A inspiração deve ser rápida, mas não forçada; menos que 2,5s em indivíduos normais e menos que 4s em pacientes com obstrução.
 - ✓ O volume lavado de espaço morto deve situar-se entre 0,75 a 1,00L (0,5L se a CV é menor que 2,0L). Se análise contínua do gás expirado é usada, inspeção visual do lavado do espaço morto deve ser feita.
 - 4) O volume de amostra alveolar deve ser de 0,5 a 1,0L, a menos que análise contínua seja utilizada.
 - ✓ O VI deve ser de pelo menos 90% da melhor CV obtida antes.
 - ✓ O tempo de sustentação da respiração deve situar-se entre nove a 11 segundos
 - ✓ A média de duas ou mais manobras aceitáveis deve constar no relatório. Determinações em duplicata devem estar dentro de 10% ou 3ml CO/min/mmHg.
 - ✓ Indivíduos com CV abaixo de 1,5L, o volume de gás suficiente para análise em geral não é disponível, nesta situação o teste não deve ser realizado.

Anexo 12 - Escala de Borg.

0 nenhum cansaço

0,5 muito, muito leve

1 muito leve

2 leve

3 moderado

4 um pouco grave

5 grave

6

7 muito grave

8

9

10 muito, muito grave

Anexo 13 - Avaliação Tomográfica.**ESCORE DE GRAVIDADE DA DOENÇA**

Anormalidades na TCAR	Valores de pontuação
Opacidade em vidro fosco	1 ponto
Irregularidade pleural marginal	2 pontos
Linhas subpleurais/septais	3 pontos
Faveolamento aéreo	4 pontos
Cistos subpleurais	5 pontos

ESCORE DE EXTENSÃO DA DOENÇA

Número de segmentos broncopulmonares envolvidos	Valores de pontuação
1 – 3 segmentos	1 ponto
4 – 9 segmentos	2 pontos
> 9 segmentos	3 pontos

ESCORE TOMOGRÁFICO TOTAL: ESCORE DE SEVERIDADE + ESCORE DE EXTENSÃO DA DOENÇA.

REFERÊNCIAS

1. Keane MP, Lynch JP. Pleuropulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus. *Thorax*. 2000;55(2):159-66.
2. Sogabe T, Silva CA, Kiss MHB. Clinical and laboratory characteristics of 50 children with dermato/polymyositis. *Rev. Bras. Reumatol*. 1996;36:351-9.
3. Sallum AM, Kiss MH, Sachetti S, Resende MB, et al. Juvenile dermatomyositis: clinical, laboratorial, histological, therapeutical and evolutive parameters of 35 patients. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002;60:889-99.
4. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM: Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet*. 2008;371:2201-12.
5. Sato JO, Sallum AM, et al. A Brazilian registry of juvenile dermatomyositis: onset features and classification of 189 cases. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27(6):1031-8.
6. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292:344-7.
7. Sultan SM, Loannou Y, Moss K, Isenberg DA. Outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis: morbidity and mortality. *Rheumatology* 2002;41(1):22-6.
8. Sultan SM, Allen E, Cooper RG, Agarwal S, et al. The inter-rater reliability and aspects of validity of the Myositis Damage Index. *Ann Rheum Dis*. 2011. In press.
9. Escolar DM, Henricson EK, Mayhew J, Florence J, et al. Clinical evaluator reliability for quantitative and manual muscle testing measures of strength in children. *Muscle & Nerve*. 2001;24:787-93.

10. Lovell DJ, Lindsley CB, et al. 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. The Juvenile Dermatomyositis Disease Activity Collaborative Study Group. *Arthritis Rheum.* 1999;42(10):2213-19.
11. Bode RK, Klein-Gitelman MS, et al. Disease activity score for children with juvenile dermatomyositis: reliability and validity evidence. *Arthritis Rheum.* 2003;49(1):7-15.
12. Legg AT, Merrill JB. Physical Therapy in Infantile Paralysis reprinted from 'Principles and Practice of Physical Therapy'. Hagerstown: MD WF Prior Co. Inc.;1932; p.45-71.
13. Apaz MT, Saad-Magalhaes C, Pistorio A, Ravelli A, et al. 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 Rheum.* 2009;61(4):509-17.
14. Isenberg DA, Allen E, Farewell V, Ehrenstein MR, et al. International consensus outcome measures for patients with idiopathic inflammatory myopathies. Development and initial validation of myositis activity and damage indices in patients with adult onset disease. *Rheumatology.* 2004;43(1):49-54.
15. Machado CS, Ruperto N, Silva CH, Ferriani VP, Roscoe I, Campos LM, et al. The Brazilian version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol.* 2001;19(4 Suppl 23):S25-9.
16. Morales NM, Funayama CA, Rangel VO, Frontarolli AC, et al. Psychometric properties of the Child Health Assessment Questionnaire (CHAQ) applied to children and adolescents with cerebral palsy. *Health Qual Life Outcomes.* 2008;6:109.

17. Moorthy LN, Peterson MG, Harrison MJ, Onel KB, Lehman TJ. Physical function assessment tools in pediatric rheumatology. *Pediatr Rheumatol*. 2008;6:9.
18. World Health Organization: WHO. Promoción de la Salud Glosario. Geneva: World Health Organization; 1998.
19. Griffiths B, Mosca M, Gordon C. Assessment of patients with systemic lupus erythematosus and the use of lupus disease activity indices. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2005;19(5):685-708.
20. Pereira EF, Teixeira CS, Santos A. Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. *Rev. bras. educ. fís. esporte*. 2012;26(2):241-50.
21. Luca NJ, Feldman BM. Health outcomes of pediatric rheumatic diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2014;28(2):331-50.
22. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*. 1999;37(2):126-39.
23. Varni JW, Seid M, Knight TS, Uzark K, Szer IS. The PedsQL 4.0 Generic Core Scales: sensitivity, responsiveness, and impact on clinical decision-making. *J Behav Med*. 2002;25(2):175-93.
24. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care*. 2001;39(8):800-12.
25. Klatchoian DA, Len CA, Terreri MT, Silva M, Itamoto C, Ciconelli RM, et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 Generic Core Scales. *J Pediatr*. 2008;84(4):308-15.

26. Ruperto N, Buratti S, Duarte-Salazar C, Pistorio A, et al. Health-related quality of life in juvenile-onset systemic lupus erythematosus and its relationship to disease activity and damage. *Arthritis Rheum.* 2004;51(3):458-64.
27. Mina R, Klein-Gitelman MS, Nelson S, Eberhard BA, et al. Effects of obesity on health-related quality of life in juvenile-onset systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2015;24(2):191-7.
28. Sallum AM, Pivato FC, Doria-Filho U, et al. Risk factors associated with calcinosis of juvenile dermatomyositis. *J Pediatr.* 2008;84:68-74.
29. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, Lundberg IE, Tornling G. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2004;63:297-301.
30. Morinishi Y, Oh-Ishi T, Kabuki T, Joh K. Juvenile dermatomyositis: clinical characteristics and the relatively high risk of interstitial lung disease. *Mod Rheumatol.* 2007;17:413-7.
31. Trapani S, Camiciottoli G, Vierucci A, Pistolesi M, Falcini F. Pulmonary involvement in juvenile dermatomyositis: a two-year longitudinal study. *Rheumatology.* 2001;40:216-20.
32. Kobayashi I, Yamada M, Takahashi Y, Kawamura N, et al. Interstitial lung disease associated with juvenile dermatomyositis: clinical features and efficacy of cyclosporin. *Rheumatology.* 2003;42:371-4.
33. Fathi M, Vikgren J, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: longitudinal evaluation by pulmonary function and radiology. *Arthritis Rheum.* 2008;59(5):677-85.

34. Marie I, Hatron PY, et al. Short-term and long-term outcomes of interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: a series of 107 patients. *Arthritis Rheum.* 2011;63(11):3439-47.
35. Sanner H, Aalokken TM, et al. Pulmonary outcome in juvenile dermatomyositis: a case-control study. *Ann Rheum Dis.* 2011;70(1):86-91.
36. Mino M, Noma S, et al. Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis: sequential evaluation with CT. *AJR.* 1997;169(1):83-7.
37. Garcia-Pena P, Boixadera H, et al. Thoracic findings of systemic diseases at high-resolution CT in children. *Radiographics.* 2011;31(2):465-82.
38. Marie I, Hachulla E, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 2002;47(6):614-22.
39. Arsura EL, Greenberg AS. Adverse impact of interstitial pulmonary fibrosis on prognosis in polymyositis and dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum.* 1988;18(1):29-37.
40. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with the idiopathic inflammatory myopathies: what progress has been made in the past 35 years? *Chest.* 2010;138(6):1464-74.
41. American Thoracic Society Standardization of spirometry 1987 update. Statement of the American Thoracic Society. *Am Rev Respir Dis.* 1987 Nov; 136:1285-98.
42. American Thoracic Society. Lung function testing: selection of reference values and interpretative strategies. *Am Rev Respir Dis.* 1991;144:1202-18.
43. Polgar G, Promadhat V. Pulmonary function testing in children: techniques and standards. Philadelphia: Saunders; 1971.

44. Polgar G, Weng T. The functional development of the respiratory system. *Am Rev Respir Dis.* 1979;20:625-95.
45. Stocks J, Quanjer PH. Reference values for residual volume, functional residual capacity and total lung capacity: ATS Workshop on Lung Volume Measurements; Official Statement of the European Respiratory Society. *Eur Respir J.* 1995;8:492-506.
46. Pereira CAC, Viegas CAA, Alves RR. Capacidade de difusão do monóxido de carbono. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *J. bras. pneumol.* 2002;28(Supl.3):S123-S138.
47. American Thoracic Society statement: Guidelines for the six-minutes walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:111-19.
48. Geiger R, Strasak A, Trembl B, Gasser K, et al. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr.* 2007;150:395-99.
49. Hadeli KO, Siegel EM, Sherrill DL, et al. Predictors of oxygen desaturation during submaximal exercise in 8,000 patients. *Chest.* 2001;120:88-92.
50. Warrick JH, Bhalla M, Schabel SI, Silver RM. High resolution computed tomography in early scleroderma lung disease. *J Rheumatol.* 1991;18:1520-8.
51. Mathiessen PR, Buchvald F, Nielsen KG, Herlin T, et al. Pulmonary function and autoantibodies in a long-term follow-up of juvenile dermatomyositis patients. *Rheumatology.* 2014;53:644-49.
52. Pouessel G, Deschildre A, Le Bourgeois M, Cuisset J, et al. The lung is involved in juvenile dermatomyositis. *Pediatr Pulmonol.* 2013;48:1016-25.

53. Kang EH, Lee EB, Shin KC, Im CH, et al. Interstitial lung disease in patients with polymyositis, dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Rheumatology*. 2005;44:1282-86.
54. Ye S, Chen XX, Lu XY, Wu MF, et al. Adult clinically amyopathic dermatomyositis with rapid progressive interstitial lung disease: a retrospective cohort study. *Clin Rheumatol*. 2007;26:1647-54.