



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GOMEZ**

**EVALUACION DE LA PERCEPCION DE LA CALIDAD DE VIDA EN
RELACION CON LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD EN PACIENTES CON
DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

TESIS DE SUBESPECIALIDAD

PARA OBTENER EL TITULO DE:

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DR. ROGELIO OSVALDO MARTINEZ RAMIREZ

DRA. MARÍA DEL ROCÍO MALDONADO VELAZQUEZ



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D.F.;

AGOSTO 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ**

**EVALUACION DE LA PERCEPCION DE LA CALIDAD DE VIDA EN
RELACION CON LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD EN PACIENTES CON
DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

TESIS DE SUBESPECIALIDAD

**PARA OBTENER EL TITULO DE:
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DR. ROGELIO OSVALDO MARTINEZ RAMIREZ

DRA. MARÍA DEL ROCÍO MALDONADO VELAZQUEZ

MÉXICO D.F., AGOSTO DEL 2007

DEDICATORIA

A mis padres Rogelio y María de la Luz que siempre me han apoyado y por ser los pilares de todos mis logros, muchas gracias.

A mi esposa Emma desde hace cuatro años motor de nuestra vida y apoyo en todo momento, gracias por estar conmigo.

A la Dra. Rocío Maldonado por su apoyo, amistad y sus enseñanzas en estos dos años en el aprendizaje de la Reumatología Pediátrica.

A todos los pacientes de la CEDI por su cariño, confianza y ser una fuente permanente de enseñanza.

A todos mis maestros y doctores quienes han participado en este proceso de crecimiento profesional.

INDICE

I.-	Introducción.....	1
II.-	Antecedentes.....	3
III.-	Marco teórico.....	8
IV.-	Planteamiento del problema.....	12
V.-	Justificación.....	13
VI.-	Objetivos.....	14
VII.-	Material y métodos.....	14
VIII.-	Resultados.....	22
IX.-	Discusión.....	26
X.-	Conclusiones.....	29
XI.-	Bibliografía.....	30
XII.-	Anexos.....	33

I.- INTRODUCCION

Debido a los avances que ha tenido la pediatría en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades reumatológicas crónicas, se ha incrementado la expectativa de vida de los escolares y adolescentes con una enfermedad crónica. Como resultado de esto, se observa una población pediátrica creciente sobreviviente de padecimiento crónicos, los cuales afectan su calidad de vida por lo que es preciso evaluar a los pacientes en una forma integral, no solo su capacidad física sino además en su contexto social y de salud mental, motivo por el cual el termino calidad de vida ha venido cobrando importancia, contando en la actualidad con instrumentos para su evaluación, teniendo estos en común el ser validos reproducibles y confiables, destacándose que debe ser el escolar y adolescente portador de la enfermedad crónica el que debe emitir el juicio perceptivo de la calidad de vida y no sus padres o médicos tratantes.

Es durante las ultimas décadas que el termino calidad de vida ha emergido como un atributo de la investigación clínica.

Modificando en el medico el interés no solo por la sobrevida y tratamiento de sus pacientes, sino además en su bienestar y en ultimas fechas se ha utilizado como indicador de la calidad de atención medica.

Es por ello que se evaluara la relación entre la actividad de la enfermedad y la calidad de vida del escolar y adolescente portador de dermatomiositis juvenil

(DMJ), siendo esta una de las enfermedades crónicas del tejido conectivo que se presentan en la niñez y adolescencia en nuestra población de estudio, la cual es causa importante de limitación funcional y discapacidad para realizar actividades de la vida cotidiana afectando su calidad de vida.

El presente trabajo detalla los objetivos, justificación, marco conceptual, aspectos metodológicos, análisis estadístico, resultados, conclusiones y recomendaciones.

Se espera que además de contribuir al conocimiento científico los resultados de este estudio aporten datos que permitan mejorar la atención y salud de los niños y adolescentes.

II.- ANTECEDENTES

Las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles (MIIJ) son un grupo raro de enfermedades del tejido conectivo, presumiblemente de origen auto inmune que afectan a los niños.⁽¹⁾ La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la más común de este grupo de miopatías que ocurre durante la niñez con una incidencia estimada de 2-3 por millón de niños por año.⁽²⁾

La DMJ es una enfermedad multisistémica de etiología incierta que resulta en una inflamación no supurativa de músculo estriado, piel y el tracto gastrointestinal. Esta caracterizada en un curso temprano por una vasculitis de pequeños vasos con severidad variada y en forma tardía por el desarrollo de calcinosis.⁽³⁾

En la DMJ la afectación de la microvasculatura del músculo esquelético y la piel, llevan a la debilidad muscular y las alteraciones dérmicas típicas. Generalmente los síntomas de debilidad, sensibilidad y rigidez muscular siguen a las manifestaciones dermatológicas. En general la edad de inicio tiene dos picos, entre los 5 y 9 años y entre los 11 y 14 años. En todos los grupos existe predominancia en las mujeres.⁽⁴⁾

La etiología de la DMJ es todavía desconocida. En un inicio se ha asociado con agentes infecciosos, particularmente con Coxsackie virus y *Borrelia burgdorferi*. A pesar de la evidencia serológica de la infección por el virus coxsackie, la búsqueda de genoma viral en células de pacientes con DMJ por reacción en cadena de la polimerasa no ha sido provechosa. ⁽⁵⁾ La sobre expresión de la proteína bcl-2 en muestras de músculo de pacientes con DMJ ha sido reportada, sugiriendo el papel de la desregulación en la apoptosis de las miofibrillas en la patogénesis de la enfermedad. ⁽⁶⁾ Una vasculitis mediada por complejos inmunes es el evento clave en la DMJ, y la lesión celular endotelial esta apoyada por los altos niveles circulantes del antígeno relacionado al factor VIII, fibropéptido A y C3. ⁽⁵⁾

La debilidad muscular proximal y las erupciones cutáneas, eritema en heliotropo de los párpados superiores y las pápulas de Gottron, son patognomónicos de la DMJ y apoyan fuertemente el diagnostico. La calcinosis es una de las secuelas características de la DMJ y causa de una incapacidad severa en un tercio de los pacientes. ⁽⁵⁾

El diagnostico depende del uso de 5 criterios: erupción cutánea característica (pápulas de Gottron, heliotropo), debilidad muscular proximal, elevación de enzimas musculares, cambios miopáticos en una electromiografía y biopsia muscular típica. ⁽²⁾

Antes de 1960, el pronóstico de la enfermedad era pobre, con más de un tercio de los pacientes muriendo durante el curso de la enfermedad, un tercio desarrollando limitaciones físicas permanentes y un tercio recuperándose completamente. ⁽⁷⁾

En las últimas décadas, la mortalidad ha disminuido significativamente y ha habido una mejoría en el pronóstico funcional debido a un diagnóstico temprano y tratamiento más efectivo. A pesar de esto la DMJ está asociada todavía con una considerable morbilidad y discapacidad funcional a largo plazo. Con el descenso en la mortalidad, la atención ha cambiado hacia la mortalidad y el pronóstico funcional a largo plazo. ^(2, 7, 8)

Existen pocas valoraciones validadas tanto de datos clínicos como de laboratorio que sean fuente fidedigna para evaluar la actividad de la enfermedad y la calidad de vida en niños diagnosticados con DMJ. ^(9,10)

Es ahora generalmente acordado, que para captar la totalidad de los efectos de la enfermedad o su tratamiento sobre un niño o adolescente con una enfermedad sistémica del tejido conectivo, es requerida la valoración de la actividad de la enfermedad, el daño acumulado auto-valorado por el paciente y/o el reporte de la calidad de vida por un padre o familiar cercano. ⁽¹¹⁾

La actividad de la enfermedad ha sido definida como el conjunto de manifestaciones reversibles que resultan directamente por el proceso inflamatorio de la enfermedad, mientras que el daño de la enfermedad esta reflejado en un cambio irreversible (o al menos persistente) y acumulativo en un órgano o sistema anatómico, fisiología, patología o función lo cual puede resultar de la previa actividad de la enfermedad, complicaciones del tratamiento y condiciones co-mórbidas. ⁽¹²⁾

La calidad de vida es un amplio concepto que se refiere al estado de bienestar físico, mental, emocional y social y el medio ambiente familiar. ⁽¹³⁾

La valoración simultanea de la actividad de la enfermedad y el daño acumulado no solo se toma en cuenta para una mejor comparación entre los ensayos terapéuticos de diferentes agentes, sino también ayuda para averiguar si o no los tratamientos cuales mejoran la enfermedad de la actividad pueden resultar en incremento del daño. La importancia de la medición de la calidad de vida en niños y adolescentes con una enfermedad crónica ha sido reconocida cada vez más para entender su percepción del impacto de la enfermedad y el tratamiento en su vida. ⁽¹⁴⁾

El concepto de calidad de vida ha venido cobrando importancia debido a una mayor sobrevida a expensas de personas con algún grado de discapacidad, y de personas con enfermedades crónicas que padecen los efectos de su

enfermedad y del mismo tratamiento. Debido a que la calidad de vida se basa en mediciones blandas con una carga variable de subjetividad, se requieren de métodos de evaluación validos, reproducibles y confiables. El mejor conocimiento de las evaluaciones para medir calidad de vida permitirá incorporar estos instrumentos en la evaluación integral del paciente, en la conducción de ensayos clínicos y en la investigación de servicios de salud. ⁽¹⁵⁾

III.- MARCO TEORICO

La medición de la calidad de vida presenta retos metodológicos que se han venido resolviendo y que han permitido desarrollar instrumentos aplicables a diversas enfermedades y poblaciones. Los problemas metodológicos que enfrenta la medición de la calidad de vida son dos; primero, que se trata de medidas consideradas “blandas”, y en segundo, que no hay un valor de referencia estandar de oro contra el cual se pueda comparar. Los instrumentos para medir la calidad de vida disponibles actualmente son confiables y constituyen una herramienta complementaria para evaluar la respuesta al tratamiento. ⁽¹⁶⁾

Existen pocas valoraciones validadas tanto de datos clínicos como de laboratorio que sean fuente fidedigna para evaluar la actividad de la enfermedad y la calidad de vida en niños diagnosticados con DMJ. ^(9,10)

Actualmente el Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) y el Childhood Miositis Assessment Scores (CMAS) son pruebas aceptadas para medir la habilidad funcional en pacientes con DMJ. El CMAS esta específicamente designado para valorar las consecuencias funcionales de la resistencia y fuerza muscular proximal. El CHAQ es un cuestionario el cual mide el grado de discapacidad para realizar actividades de la vida diaria ⁽⁴⁾. Además de estas medidas específicas para el pronóstico de la discapacidad funcional, Miller et al ⁽¹⁷⁾ propusieron el uso de el Child Health Questionnaire (CHQ) como una herramienta genérica para medir el pronóstico de la

enfermedad en pacientes con miopatías inflamatorias, tales como la DMJ. El CHQ mide el bienestar físico y psicosocial del niño.

Feldman et al ⁽¹⁸⁾ han demostrado que el CHAQ, puede ser usado como una valoración de la función física en pacientes con DMJ. En este estudio el CHAQ fue validado en una población de 37 niños con diagnóstico de DMJ y se demostró que tuvo una buena correlación con la actividad de la enfermedad y ser confiable en pacientes quienes no han tenido una mejoría clínica en la fuerza muscular.

En otro estudio Huber et al ⁽⁸⁾ demostraron también que el CHAQ, es una valoración válida para la función física en pacientes con MIIJ y DMJ.

En México en 1996 se validó el cuestionario de tipo genérico COOP-Darmouth para evaluar el estado biopsicosocial en escolares y adolescentes con enfermedad crónica, encontrando que la calidad de vida se puede medir en forma similar a como se hace en adultos. ⁽¹⁵⁾

En cuanto a la actividad de la enfermedad las valoraciones disponibles se enfocan en la fuerza muscular y no cuantifican los niveles de afectación cutánea. Ya que la valoración de la fuerza muscular es problemática en niños menores de 4 años, dichas valoraciones son típicamente usadas en pacientes que son mayores. ⁽¹⁹⁾

Publicaciones recientes se han enfocado en identificar las variables más importantes para valorar la actividad de la enfermedad así como el daño tisular. ^(20,21). Recientemente se ha documentado que las manifestaciones cutáneas en DMJ están fuertemente asociadas con la evidencia del trastorno sistémico en la morfología de los vasos sanguíneos, fortaleciendo de así la importancia de la inclusión de la extensión y severidad de la afectación cutánea en la valoración de la actividad de la enfermedad. ⁽²²⁾

El Juvenile Myositis Clinic at Northwestern University Medical School's Children's Memorial Hospital (Chicago, Illinois) ha evaluado más de 200 niños con DMJ usando una valoración rápida del estado clínico de cada niño descrito como una medida de la actividad de la enfermedad. Esta valoración el Disease Activity Score (DAS) ha demostrado ser un indicador sensible del daño vascular mediado por complejos inmunes. ^(23, 24). También el DAS refleja la activación clínica y inmunológica, incluso cuando los usuales indicadores de actividad de la enfermedad por laboratorio (niveles de enzimas musculares) están dentro de rangos normales ⁽²⁴⁾.

Bode et al ⁽¹⁹⁾ realizaron un análisis del DAS para valorar la validez y consistencia como instrumento para valorar la actividad de la enfermedad en pacientes con DMJ. Reportaron que esta herramienta puede ser usada clínicamente para estimar la actividad de la enfermedad en pacientes de cualquier edad con DMJ.

El DAS exhibió evidencia de una buena validez y consistencia. La combinación de las valoraciones de piel y fuerza muscular le adañen a este instrumento la utilidad en la evaluación de niños con DMJ. ⁽¹⁹⁾

IV.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Aunque se conoce que la dermatomiositis juvenil es una enfermedad crónica que afecta la calidad de vida, los estudios realizados en escolares y adolescentes no han concluido si la actividad de la enfermedad se relaciona con una mayor afectación en la percepción de la calidad de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Existe relación entre la actividad de la enfermedad y la percepción de la calidad de vida en los pacientes con dermatomiositis juvenil?

V.- JUSTIFICACION

El Hospital Infantil de México es un centro de concentración nacional que atiende en este momento pacientes con dermatomiositis juvenil en los cuales se sabe existe limitación funcional e incapacidad para realizar actividades cotidianas con afectación en su calidad de vida en grado variable. Existen múltiples reportes acerca de la evaluación de la actividad de la enfermedad y la calidad de vida en pacientes con miopatías idiopáticas inflamatorias, los cuales están realizados fundamentalmente en adultos y existen pocos reportes en niños y adolescentes. La finalidad del presente estudio es demostrar la relación entre la actividad de la enfermedad y la forma en que esta influye en la percepción de la calidad de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil.

VI.- OBJETIVOS

Evaluar la relación entre la actividad de la enfermedad y la percepción de la calidad de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil.

Identificar la o las dimensiones de calidad de vida que mas afectan la percepción de calidad de vida en los pacientes con dermatomiositis juvenil.

VII. MATERIAL Y MÉTODOS

a) Lugar donde se realizara el estudio:

Hospital Infantil de México Federico Gómez Santos, Secretaria de Salud y Asistencia, México, Distrito Federal.

b) Diseño de estudio

Estudio descriptivo, observacional, transversal para evaluar la relación entre actividad de la enfermedad y la percepción de la calidad de vida en un grupo de escolares y adolescentes con dermatomiositis juvenil mediante la aplicación de el cuestionario DAS y Coop Darmouth respectivamente.

c) Población de estudio:

Pacientes pediátricos con diagnóstico de dermatomiositis juvenil.

d) Población objetivo (muestra):

Los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil que acudan a la consulta de reumatología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1º de septiembre 2006 al 31 mayo 2007.

e) Criterios de inclusión:

1. Edad de 8 a 17 años.
2. Cualquier género.
3. Diagnóstico de dermatomiositis juvenil de acuerdo con los criterios de Bohan y Peter que acudan a la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI)

4. Los pacientes que firmen la carta de consentimiento informado.

f) Criterios de exclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de cualquier otra enfermedad reumatológica asociada.
2. Que no acepten participar en el estudio.
3. Que no sepan leer ni escribir

g) Variables

ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD: Concepto multidimensional que se refiere a la evaluación de las manifestaciones reversibles que resultan directamente de la inflamación en músculos y piel mediante la aplicación del cuestionario específico DAS que consiste en 19 preguntas en dos apartados, debilidad muscular con puntuación posible de 0-11 y alteraciones dérmicas con valor posible de 0-9 y con un puntaje total posible de 0-20, dependiendo del puntaje obtenido se categorizará la actividad de la enfermedad en:

0-4	sin actividad
5-9	actividad leve
10-14	actividad moderada
15-20	actividad severa

DIMENSIONES:

Estado funcional: dimensión de la actividad de la enfermedad la cual se evalúa mediante 4 categorías con valor de 0 a 3

Función normal, capaz de ir a la escuela, mantener amistades, Limitación leve, se cansa después de caminar algunas cuadras, fatiga general, Limitación moderada, requiere asistencia para subir escaleras, realizar actividades de la vida diaria, Limitación severa, requiere de silla de ruedas, incapaz de atender la escuela, subir escaleras, etc.

Debilidad: dimensión de la actividad de la enfermedad la cual se evalúa mediante 8 áreas con valor de 1 cada una si están presentes. a) Debilidad muscular de flexores cervicales, b) Debilidad muscular escapular, c) Debilidad muscular proximal de miembros superiores, d) Debilidad muscular proximal de miembros inferiores, e) Signo de Gower, f) alteración en la marcha, g) Dificultad para tragar, h) Voz nasal.

Tipo de afectación de piel: dimensión de la actividad de la enfermedad la cual se evalúa mediante cinco categorías con valor de 0 a 4. Ausente o resuelto completamente, Solo cambios atróficos, Eritema leve, Eritema moderado, Eritema severo.

Distribución de la afectación de la piel: dimensión de la actividad de la enfermedad la cual se evalúa mediante 4 categorías con valor de 0 a 3. Ninguno, Focal, Difuso, Generalizado.

Vasculitis: dimensión de la actividad de la enfermedad la cual se evalúa mediante 7 categorías con valor de 1 si se encuentra presente cualquiera. a) Eritema en párpados, b) Dilatación de capilares en párpados, c) Trombosis en párpados, d) Eritema del lecho ungueal, e) Telangectasias en uñas, f) Vasculitis en paladar, g) Otras

Pápulas de Gottron: dimensión de la actividad de la enfermedad la cual se evalúa mediante 4 categorías con valor de 1 cada una si se encuentra presente. Ausente, Leve, Moderada, Severa.

CALIDAD DE VIDA: concepto multidimensional que incluye la evaluación de la salud física, salud mental, funcionalidad en las actividades sociales, funcionalidad en las actividades de rol o papel, percepción general de sentirse bien, dolor, imagen corporal y satisfacción con la atención de la salud, mediante la aplicación de 13 preguntas con cinco opciones cada pregunta con valor de 1-5, dependiendo del puntaje obtenido se categorizará la percepción de la calidad de vida en:

13-23 muy buena

24-35 buena

36-47 regular

48-59 mala

60-65 muy mala

DIMENSIONES

Salud física: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante la pregunta ¿Cuál de las siguientes actividades has podido realizar por lo menos durante 10 minutos? con valor de 1-5. 1.- Correr muy rápido, 2.- Correr rápido, 3.- Caminar a paso regular, 4.- Caminar a paso lento y 5.- Caminar a paso muy lento. Mediante una escala análoga visual.

Salud mental: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante 2 preguntas: ¿con que frecuencia has platicado con alguien de tu familia sobre los que sientes? Con valor de 1 a 5. 1.- Todo el tiempo, 2.- la mayor parte del tiempo, 3.- Algunas veces, 4.- Muy pocas veces, 5.- casi nunca. ¿Con que frecuencia te has sentido triste o desanimado (a)? cada pregunta con valor de 1 a 5. 1.- Nunca, 2.- Pocas veces, 3.- Algunas veces, 4.- La mayor parte del tiempo, 5.- Todo el tiempo. Mediante una escala análoga visual.

Funcionalidad en las actividades sociales: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante 2 preguntas: ¿Cómo son las relaciones con tus amigos (as)? con un valor de 1 a 5. 1.- Muy buenas, 2.- Buenas, 3.- Regulares, 4.- Malas, 5.- Muy malas. ¿Con que frecuencia ha estado alguien de tu familia contigo para cuidarte cuando necesitas ayuda? Cada pregunta con valor de 1-5. 1.- Todo el tiempo, 2.- La mayor parte del tiempo, 3.- Algunas veces, 4.- Pocas veces y 5.- Casi nunca. Mediante una escala análoga visual.

Funcionalidad en las actividades de rol o papel: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante 2 preguntas: ¿tu forma de ser o de actuar te ha causado problemas con otras personas? y ¿con que frecuencia vas a la escuela? Con un valor de 1 a 5. 1.- Casi nunca, 2.- Pocas veces, 3.- Algunas veces, 4.- La mayor parte del tiempo y 5.- Todo el tiempo. Mediante una escala análoga visual.

Percepción general del sentirse bien: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante 3 preguntas: ¿Cómo la has pasado?, ¿Cómo te sientes hoy? y ¿Qué tan cansado te sientes hoy?, con un valor de 1-5. 1.- Muy bien, 2.- Bien, 3.- Regular, 4.- Mal, 5.- Muy mal. Mediante una escala análoga visual.

Dolor: dimensión de calidad de vida la cual se evalúa mediante la pregunta ¿Cuánto dolor tienes hoy?, con valor de 1-5. 1.- Ninguno, 2.- Dolor muy leve, 3.- Dolor leve, 4.- Dolor moderado, 5.- Dolor severo. Mediante una escala análoga visual.

Imagen corporal: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante la pregunta ¿Cómo te has sentido con tu apariencia física? con un valor de 1 a 5. 1.- Muy satisfecho (a), 2.- Satisfecho (a), 3.- Regularmente satisfecho (a), 4.- Poco satisfecho (a), 5.- Insatisfecho (a). Mediante una escala análoga visual .

Satisfacción con la atención a la salud: dimensión de la calidad de vida la cual se evalúa mediante la pregunta ¿Cómo te sentiste con la atención que recibiste en este hospital? con valor de 1 a 5. 1.- Muy bien, 2.- Bien, 3.- Regular, 4.- Mal, 5.- Muy mal. Mediante una escala análoga visual

Dermatomiositis juvenil: Todos aquellos escolares y adolescentes entre 6 y 16 años 11 meses con diagnóstico establecido de acuerdo a los criterios de Bohan y Peter. Que sean tratados en la consulta externa de la CEDI.

EDAD: Tiempo de vida en años y meses cumplidos a la fecha de la aplicación del cuestionario

SEXO: Fenotipo obtenido por la exploración física.

h) Descripción general del estudio

Por medio de una carta de consentimiento informado (anexo) solicitamos a los padres de los pacientes autorización firmada para la aplicación de los cuestionarios DAS y COOP-Darmouth, los cuales se aplicaran a los pacientes con diagnostico de DMJ que acudan a la CEDI del Hospital Infantil de México Federico Gómez Santos, los cuestionarios serán aplicados por el medico residente de Reumatología encargado de la tesis.

i) Análisis estadístico

Utilizamos el programa SPSS 15.OS realizando análisis descriptivo con porcentajes y frecuencias para sexo, actividad de la enfermedad, dimensiones de la percepción de calidad de vida, edad, así como percepción de calidad de vida.

j) Factibilidad y aspectos éticos.

Es factible la realización del estudio debido a que se cuenta con pacientes con DMJ para la aplicación de los cuestionarios DAS y Coop-Darmouth los cuales se encuentran validados y aceptados como un instrumento específico y

genérico respectivamente para su aplicación en la evaluación de la actividad de la enfermedad y la calidad de vida.

Este trabajo de investigación cumple con los principios éticos de la investigación médica. Como se trata de información recolectada a partir de cuestionarios no conlleva riesgos para la salud de los niños. La información recolectada será utilizada sólo para fines de la investigación manteniendo la confidencialidad de los datos, de tal manera que no implica riesgo para ninguna persona que participe contestando el cuestionario.

VIII.- RESULTADOS

En este estudio evaluamos un total de 21 pacientes con dermatomiositis juvenil en la consulta de reumatología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez en un periodo comprendido entre el 1º de septiembre 2006 al 31 mayo 2007 donde encontramos en relación al sexo femenino un 57.1% (12), sexo masculino en 42.9% (9) (Tabla1).

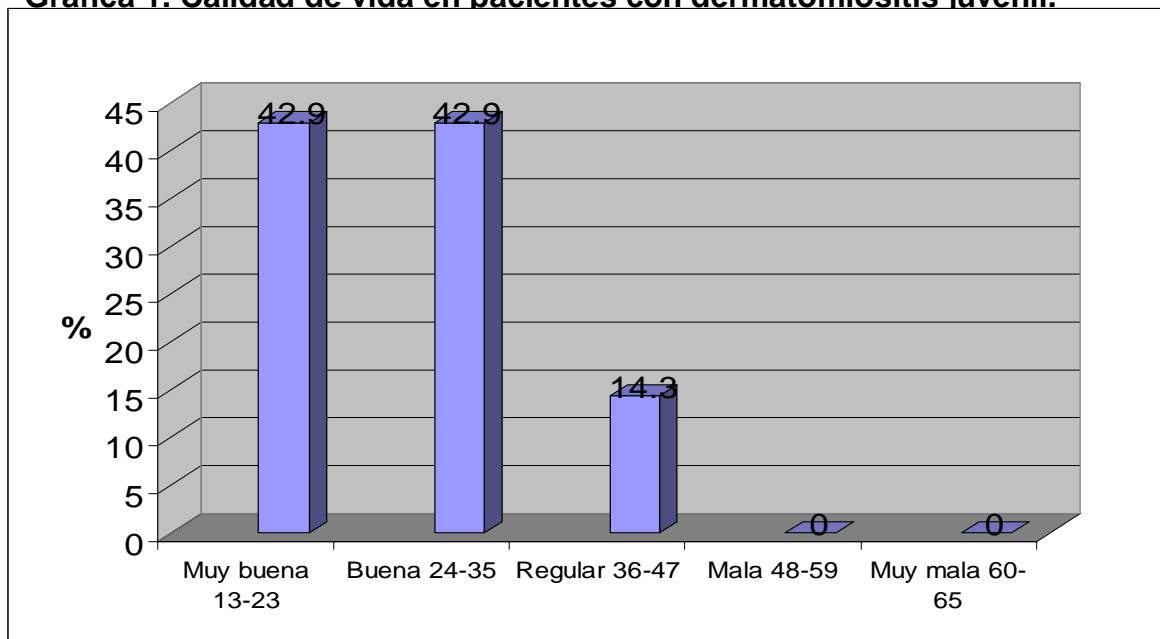
En lo referente a la edad se encontró una moda de 10 años con porcentaje de 19% y rango de 7 a 17 años.

Tabla 1. Datos demográficos de pacientes con dermatomiositis juvenil.

Sexo	n (%)
Masculino	9 (42.9)
Femenino	12 (57.1)
Edad (años)	Moda (rango)
Masculino	16 (10-16)
Femenino	15 (7-17)
Total	10 (7-17)

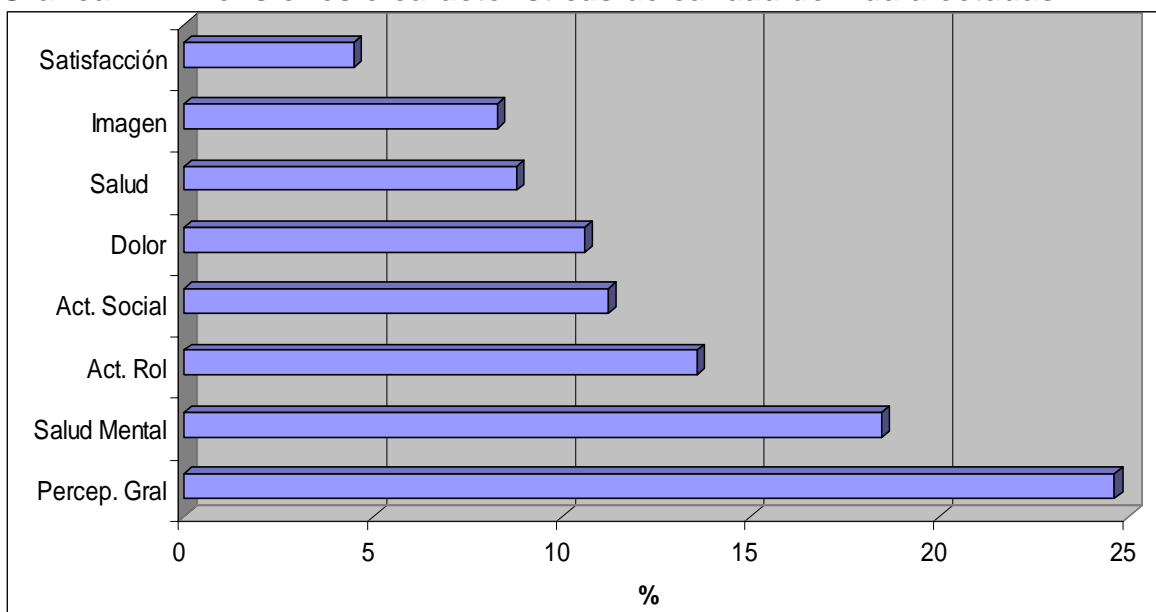
En cuanto a la percepción de la calidad de vida se encontró, muy buena en 42.9% (9), buena en 42.9% (9) y regular en 14.3% (3). (Gráfica 1)

Gráfica 1. Calidad de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil.



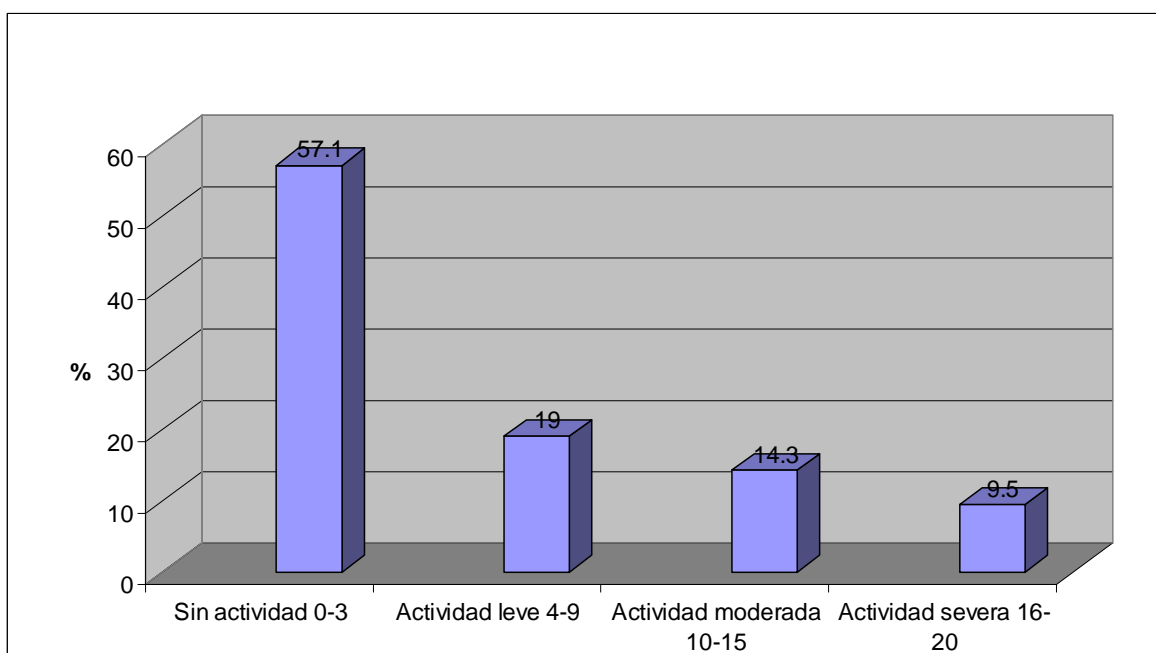
En lo que se refiere a las dimensiones de calidad de vida encontramos como dimensión más afectada la percepción general de sentirse bien en 24.6% de los encuestados, seguida de salud mental en 18.48%, funcionalidad en las actividades de rol o papel con 13.57%, funcionalidad en las actividades sociales en 11.22%, dolor con 10.6%, salud física en 8.8%, imagen corporal con 8.3% y satisfacción con la atención a la salud en un 4.5%. (Gráfica 2)

Grafica 2. Dimensiones o características de calidad de vida afectadas.



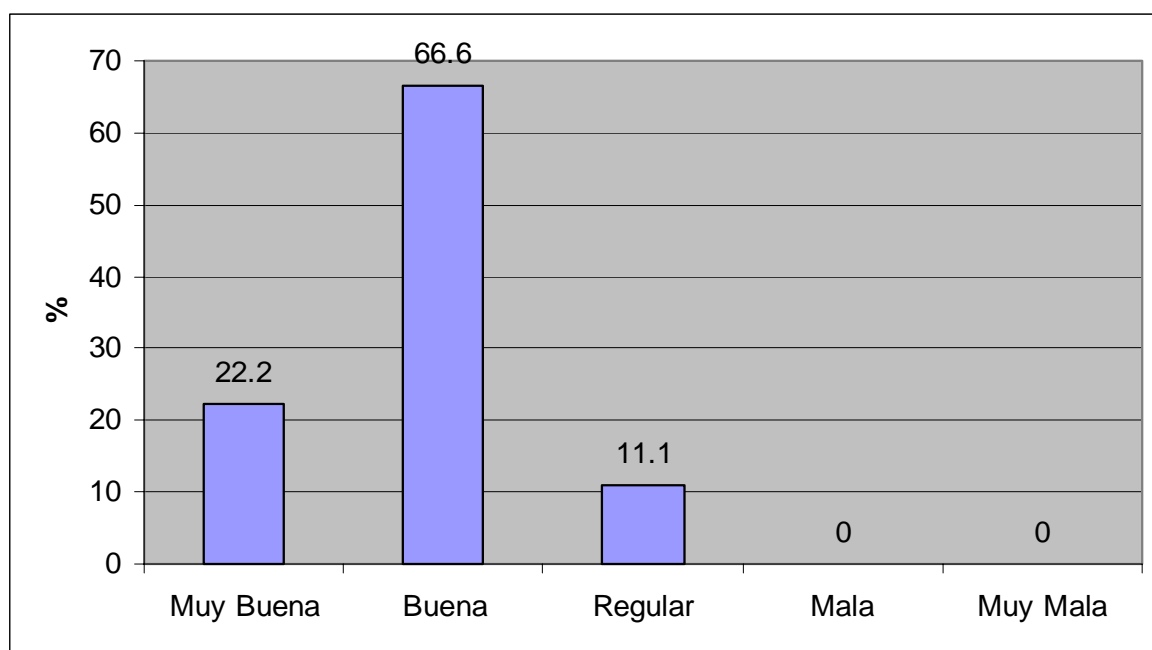
En lo que respecta a la actividad de la enfermedad se encontró sin actividad en 57.1% (12), actividad leve con 19% (4), actividad moderada en 14.3% (3) y actividad severa en 9.5% (2). (Grafica 3)

Grafica 3. Actividad de la enfermedad en pacientes con dermatomiositis



Al evaluar a los pacientes con dermatomiositis juvenil activa se encontró una calidad de vida buena en 66.6%, muy buena en 22.2%, regular con 11.1% y no se observaron pacientes con mala o muy mala calidad de vida. (Grafica 4)

Gráfica 4. Calidad de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil activa.



No se encontró relación significativa entre la percepción de calidad de vida y la presencia de actividad de la enfermedad con un valor de $p= 0.464$. Así mismo tampoco se observó relación significativa entre la edad de los pacientes encuestados y la percepción de la calidad de vida con una $p= 0.560$.

IX.- DISCUSION

Debido a los avances médicos en el campo de la pediatría tenemos en la actualidad una población pediátrica creciente portadora de enfermedades crónicas, siendo en nuestro servicio la DMJ una de las enfermedades de evolución crónica que se atienden en el grupo de escolares y adolescentes, por lo que es de interés evaluar la calidad de vida en estos pacientes debido a que su capacidad cognoscitiva es capaz de evaluar su propia percepción de calidad de vida, ya que debe ser el propio paciente el que evalúe su percepción de calidad de vida y no sus padres o médicos tratantes.

En lo que respecta a la distribución por sexo y edad de nuestros pacientes con dermatomiositis juvenil se documentaron datos muy similares a lo reportado en otras series. ⁽²⁵⁾

En nuestro estudio observamos una buena y muy buena calidad de vida en un 42.9% respectivamente y regular con 14.3%, no se encontró mala ni muy mala calidad de vida, en contraste al relacionarlo con un estudio realizado en el hospital de pediatría del centro médico nacional SXXI del IMSS donde reportaron un grupo de pacientes con enfermedad crónica (leucemia linfoblástica aguda, insuficiencia renal crónica terminal y tumores sólidos) calidad de vida regular y buena calidad de vida, lo que puede estar condicionado por la diferencia entre las patologías aquí valoradas y la dermatomiositis juvenil. ⁽²⁶⁾

En forma global la dimensión o característica más afectada fue la percepción general de sentirse bien, seguida de salud mental, funcionalidad en las actividades de rol o papel, funcionalidad en las actividades sociales, dolor con, salud física, imagen corporal y satisfacción con la atención a la salud, debemos mencionar que este aspecto no ha sido valorado en otros estudios.

De acuerdo a lo reportado en la literatura actual este es el primer estudio en que se evalúa la calidad de vida y su relación con la actividad clínica de la enfermedad en pacientes con DMJ. No se encontró significancia estadística entre la percepción de calidad de vida y presencia de actividad de la enfermedad así como con la edad y sexo de los encuestados. Por lo cual es difícil establecer si existe relación entre la actividad de la dermatomiositis juvenil y la percepción de la calidad de vida en los pacientes portadores de dicha enfermedad.

Por lo anterior, creemos que en los pacientes con dermatomiositis juvenil activa la percepción de calidad de vida puede estar afectada tanto por factores sociales, ambientales y familiares así como el tiempo de evolución, severidad de la enfermedad, retraso en el diagnóstico e inicio del tratamiento.

Es de resaltarse que la calidad en la atención a la salud, un indicador de percepción de calidad de vida, es la dimensión menos afectada encontrada en nuestro estudio, asumiendo con esto que nuestros pacientes con dermatomiositis juvenil perciben una buena satisfacción con la atención a la

salud brindada en nuestro servicio, resultados similares se han encontrado en otros estudios.

Cabe destacar que la evaluación de la percepción de calidad de vida y la dimensión o dimensiones más afectadas, nos permitirán identificar las necesidades de salud no cubiertas y estimulan el desarrollo de estrategias de intervención eficaces, así como la generación de recomendaciones aplicables a intervenciones preventivas, terapéuticas y de rehabilitación psicosocial.

X. CONCLUSIONES

La evaluación de la percepción de calidad de vida en pacientes con dermatomiositis juvenil nos permitió identificar una muy buena y buena calidad de vida.

La dimensión más afectada fue la percepción general de sentirse bien (como se sentía el paciente cuando llegó al servicio), y como última dimensión la satisfacción con la atención a la salud.

No se encontró relación entre la presencia de actividad clínica de la enfermedad con alteración en la percepción de calidad de vida.

Debe hacerse notar que la satisfacción con la atención a la salud percibida en los pacientes con dermatomiositis juvenil es buena, ya que es la dimensión menos afectada, haciendo notar que la calidad de vida es un indicador de la calidad de atención a la salud.

Este es un estudio piloto en un grupo pequeño de pacientes con dermatomiositis juvenil, se deberá hacer un análisis de otros factores como el tipo y tiempo de evolución de la enfermedad así como el tratamiento establecido para determinar su influencia en la percepción de calidad de vida.

XI. BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Rider GL, Giannini EH, Brunner HI, Ruperto N, James-Newton L, Reed AM et al. International Consensus on Preliminary Definitions of Improvement in Adult and Juvenile Myositis. *Arthritis Rheum* 2004; 50:2281-90.
- 2.- Brown VE, Pilkington CA, Feldman BM, Davidson JE. An international consensus survey of the diagnostic for juvenile dermatomyositis.
- 3.- Cassidy JT, Petty RE. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. WB Saunders Co. Philadelphia 2005. pp 407-410.
- 4.- Pachman LM. Juvenile Dermatomyositis. Pathophysiology and disease expression. *Pediatr Clin North Am* 1995; 42:1071-98
- 5.- Falcini F. Vascular and connective tissue diseases in the paediatric world. *Lupus* 2004 (13), 77-84
- 6.- Mendez EP, Lipton R, Ramsey-Goldman R et al. US incidence of juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2003; 49: 300-305.
- 7.- Huber AM, Lang B, Malleson P et al. Medium-and-long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2000; 43:541-49.
- 8.- Wedderburn LR, Li KC. Paediatric idiopathic inflammatory muscle disease. *Best Practice and Research Clin Rheum* 2004; 18:345-58.
- 9.- Rider LG. Assessment of disease activity and its sequelae in children and adult with myositis: *Curr Opin Rheumatol* 1996; 8, 495-506.
- 10.-Ruperto N, Buratti S, Duarte-Salazar C et al. Health related quality of life in juvenile onset systemic lupus erythematosus and its relationship with disease activity and damage. *Arthritis Rheum Arthritis Care Res* 2003;
- 11.-Rider LG. Outcome assessment in the adult and juvenile idiopathic






- inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin N Am* 2002; 28; 935-77.
- 12.-Burgos-Vargas R. Assesment of quality of ife in children with rheumatic disease. *J Rheumatol* 1999; 26: 1432-5.
 - 13.-Tucker LB. Whose life is it anyway? Understanding quality of life in children with rheumatic diseases. *J Rheumatol* 2002; 27: 8-11.
 - 14.-Ruperto N, Ravelli A, Murray KJ, et al. Preliminary core sets of measures for disease activity and damage assessment in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology* 2003; 42: 1452-59.
 - 15.- Wasson JH, Kairys SW, Nelson EC, Kalishman N, Baribeau P. A Short Survey for Assessing Health and Social Problems of Adolescents. *J Fam Pract* 1994; 38:489-94
 - 16.- Velarde-Jurado E, Avila-Figueroa C. Consideraciones metodológicas para evaluar la calidad de vida. *Salud Pública Mex* 2002; 44:448-63.
 - 17.- Miller FW, Rider LG, Chung YL et al. Proponed preliminary core set measures for disease outcome assessment in adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheumatology* 2001; 40:1262-73.
 - 18.- Feldman BM, Ayling-Campos A, Luy L, Stevens D, Silverman ED, Laxer RM. Measuring disability in juvenile dermatomyositis: validity of the Childhood Health Assessment Questionnaire. *J Rheumatol* 1995; 22:326-31.
 - 19.- Bode RK, Klein-Gitelman MS, Miller ML, Pachman LM. Disease Activity Score for Children With Juvenile Dermatomyositis: Reliability and Validity Evidence. *Arthritis Rheum* 2003; 15, 7-15.
 - 20.-Rider LG, Feldman BM, Perez MD, Rennebohm RM, Lindsley CB, Zemel LS, et al. Development of validates disease activity and damage indices for

- juvenile idiopathic inflammatory myopathies: I. Physician, parent and patients global assessments. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1976-83.
- 21.- Huber AM, Hicks JE, Lachenbruch PA, Perez MD, Zemel LS, Rennebohm RM, et al Validation of the childhood health assessment questionnaire in the juvenile idiopathic myopathies. *Arthritis Rheum* 2000; 43:541-9
- 22.- Pachman LM, Mendez E, Lechman T, Sundberg J, Shamiyeh E, Dyer A. The Rash of juvenile dermatomyositis is associated with derangement of capillaries. *Arthritis Rheum* 2000; 43 Suppl 9:S380
- 23.- Pachman LM. Imperfect indication of disease activity in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 1995; 22:193-7.
- 24.- Eisenstein DM, O`Gorman MR, Pachman LM. Correlations between change in disease activity and changes in peripheral blood lymphocyte subsets in patients with dermatomyositis juvenile. *J Rheumatol* 1997; 24:1830-2.
- 25.-Pachman LM. Juvenile Dermatomyositis at Diagnosis: Clinical Characteristics of 79 Children. *J Rheumatol* 1998;25:1198-1210.
- 26.- Toledo BME. Tesis, Pediatría médica.UNAM, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México. 1999






XII. ANEXOS

SALUD MENTAL

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Con qué frecuencia has platicado con alguien de tu familia sobre lo que sientes ?

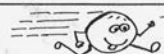




TODO EL TIEMPO	
LA MAYOR PARTE DEL TIEMPO	
ALGUNAS VECES	
MUY POCAS VECES	
CASI NUNCA	

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Con qué frecuencia te has sentido triste o desanimado(a)?

NUNCA	
POCAS VECES	
ALGUNAS VECES	
LA MAYOR PARTE DEL TIEMPO	
TODO EL TIEMPO	


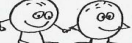

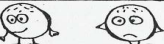

SALUD FISICA

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Cuál de las siguientes actividades has podido realizar por lo menos durante 10 minutos ?




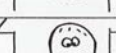

CORRER MUY RÁPIDO	
CORRER RÁPIDO	
CAMINAR A PASO REGULAR	
CAMINAR A PASO LENTO	
CAMINAR A PASO MUY LENTO	

FUNCIONALIDAD EN LAS ACTIVIDADES SOCIALES

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Cómo son las relaciones con tus amigos?






MUY BUENAS	
BUENAS	
REGULARES	
MALAS	
MUY MALAS	

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Con qué frecuencia ha estado alguien de tu familia contigo para cuidarte cuando necesitas ayuda?

TODO EL TIEMPO	
LA MAYOR PARTE DEL TIEMPO	
ALGUNAS VECES	
POCAS VECES	
CASI NUNCA	





DOLOR

¿ CUÁNTO DOLOR TUVISTE AL LLEGAR AL HOSPITAL?

NINGUNO	
DOLOR MUY LEVE	
DOLOR LEVE	
DOLOR MODERADO	
DOLOR SEVERO	

FUNCIONALIDAD EN LAS ACTIVIDADES DE ROL O PAPEL

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Tu forma de ser o actuar te ha causado problemas con otras personas?

CASI NUNCA	
POCAS VECES	
ALGUNAS VECES	
LA MAYOR PARTE DEL TIEMPO	
TODO EL TIEMPO	

DURANTE EL ÚLTIMO MES
¿Con qué frecuencia vas a la escuela?






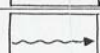

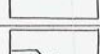

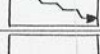










SIEMPRE VOY A LA ESCUELA		
A MENUDO VOY A LA ESCUELA		
ALGUNAS VECES VOY A LA ESCUELA		
RARA VEZ VOY A LA ESCUELA		
NO VOY A LA ESCUELA		




IMAGEN CORPORAL

DURANTE EL ÚLTIMO MES....
¿Cómo te has sentido con tu apariencia física?

MUY SATISFECHO (A)		
SATISFECHO (A)		
REGULARMENTE SATISFECHO (A)		
POCO SATISFECHO (A)		
INSATISFECHO (A)		

PERCEPCION GENERAL DEL SENTIRSE BIEN






¿QUÈ TAN CANSADO (A) TE SIENTES HOY?

NO ME SIENTO CANSADO (A)	
ME SIENTO UN POCO CANSADO (A)	
ME SIENTO REGULARMENTE CANSADO (A)	
ME SIENTO CANSADO (A)	
ME SIENTO MUY CANSADO (A)	

¿CÒMO LAS HAS PASADO LAS ÚLTIMAS 4 SEMANAS?






MUY BIEN
BIEN
REGULAR
MAL
MUY MAL

¿Còmo te sentias cuando llegaste al hospital?

MUY BIEN	
BIEN	
REGULAR	
MAL	
MUY MAL	

SATISFACCIÓN CON LA ATENCIÓN A LA SALUD

DURANTE ESTA HOSPITALIZACIÓN
¿Cómo te sentiste con la atención que recibiste en este hospital?

MUY BIEN	
BIEN	
REGULAR	
MAL	
MUY MAL	

APPENDIX A: Juvenile Dermatomyositis and Disease Activity Score

Patient Identification Number (Patient ID)			Visit number
Visit Date (d/m/y)			
DISEASE ACTIVITY SCORE (DAS)			SCORE
FUNCTIONAL STATUS (choose 1 category and report value in the score column; range for this section is 0 to 3):			
Normal function, able to attend school, keeps up with friends			0
Mild limitations, tires after walking several blocks, general fatigue			1
Moderate limitations, requires assistance with stair-climbing, activity of daily living			2
Severe limits, wheelchair-bound, unable to attend school, climb stairs, etc.			3
WEAKNESS (Score "1" point for each area of weakness noted: circle all that apply and sum all YES and then report total value in the score column; range score for this section 0 is to 8):			
	No		Yes
a) Neck flexor weakness	0		1
b) Difficulty clearing scapula (abdominal weakness): can do sit-up with arms: 1) out 2) crossed 3) behind head 4) 1/2 cleared)	0		1
c) Upper proximal muscle weakness	0		1
d) Lower proximal muscle weakness	0		1
e) Gower's sign (assisted/unassisted)	0		1
f) Abnormal gait	0		1
g) Difficulty swallowing	0		1
h) Nasal speech	0		1
SKIN INVOLVEMENT TYPE (choose one category and report value in the score column; range for this section is 0 to 4):			
Absent or resolved completely			0
Atrophic changes only			1
Erythema-mild			2
Erythema-moderate			3
Erythema-severe			4
SKIN INVOLVEMENT DISTRIBUTION (choose one category and report value in the score column; range for this section is 0 to 3):			
None			0
Focal (including area of joint-related skin)			1
Diffuse (including extensor surfaces of limbs shawl area)			2
Generalized (including trunk involvement)			3
VASCULITIS If NONE of the categories below are present then score "0" point for this section, if ANY of the categories below are present, then score "1" point for this section; range is 0 to 1:			
	Absent		Present
a) Eyelid erythema	0		1
b) Eyelid vessel dilation	0		1
c) Eyelid thrombosis	0		1
d) Nailfold erythema	0		1
e) Nail bed telangiectasia	0		1
f) Palate dilation	0		1
g) Other	0		1
GOTTRON'S PAPULES: If NO papules are present then score is "0" point, if any papules are present (mild, moderate or severe) then score is "1" point; range for this section is 0 to 1:			
Absent			0
Mild			1
Moderate			2
Severe			3
SUM ALL THE VALUES IN THE SCORE COLUMN ON THE RIGHT SIDE TO OBTAIN THE DAS TOTAL SCORE (TOTAL RANGE MINIMUM 0 MAXIMUM 20)			
Print Name of Investigator			City and Date (d/m/y)

APPENDIX A: *Continued*

DISEASE ACTIVITY SCORE INSTRUCTIONS

A) NECK FLEXOR STRENGTH

1. The examiner's hand is placed on the child's forehead
2. The child is asked to lift his or her head from the examining table
3. The examiner's (who places the effort in the appropriate age range) evaluates the strength of the effort

B) SIT UP (DIFFICULTY CLEARING SCAPULA)

The child is asked to perform a sit up alone, without any counterbalance. Lack of age appropriate performance is counted as "weak" for the scoring. The gradations are as follows:

1. The child rolls to one side and needs to push off an elbow to sit up
2. The child clears $\frac{1}{4}$ or less of the scapula
3. Sit-ups are performed with arms extended, crossed, and behind head.

C) UPPER ARM STRENGTH

1. The child sits on the examining table with the arms extended to the side at shoulder height and the examiner places the hands between the shoulder and the elbow and attempts to lower arms.
2. The child holds the arm in front of body with elbows flexed, and the examiner attempts to extend the arm.

D) LOWER ARM STRENGTH

1. Child lies on back on the table and raises leg so that the foot is at least 18° from mattress.
2. The examiner places hand midway between the hip and the knee and attempts to push the leg down on the mattress.

E) GOWER'S SIGN

The child sits on the floor (making sure that the examining gown is not in the way) and is asked to hold his or her hands at ear level and get up. Any unsteady maneuver or touching the body or the room's equipment (floor included) is noted and considered "assisted."

F) ABNORMAL GAIT

Any deviation from normal gait is recorded as 1

G) DIFFICULTY SWALLOWING

The child is asked if he or she had difficulty swallowing a cracker, and the answer is recorded.

H) NASAL SPEECH

The child is asked to say the alphabet up to the letter "E", and to say The letter "E" three times. The quality of speech is noted assigning 1 to any deviation from normal.

DISEASE ACTIVITY SCORE (DAS) SCORING

To calculate the total DAS score for a JDM patient it is necessary to add points for 2 components:

- Muscle weakness
- Skin involvement

	Muscle weakness
1. Functional status	0-3 points possible
2. Weakness	0 or 1 point for each of the 8 categories; 8 total

Possible points for muscle weakness: 0-11

	Skin involvement
3. Type	0-4 points
4. Distribution	0-3 points
5. Vasculitis	0 or 1 point if any are "present"
6. Gottron's papules	0 or 1 point if any are "present"

Possible points for skin involvement: 0-9

To obtain the total DAS score it is now sufficient to add the 2 components: muscle weakness (range 0-11) and skin involvement (range 0-9).

The possible DAS total score range is therefore 0-20.