



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS
MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR
ZUBIRÁN**

**CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON
ESCLEROSIS SISTÉMICA, CON Y SIN
CALCINOSIS CUTIS, MEDIDO CON DLQI Y
SKINDEX-16**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL:
TÍTULO DE ESPECIALISTA
EN:

DERMATOLOGÍA

PRESENTA:

MARÍA DEL CORAL DURAND MUÑOZ

TUTORA: DRA. SILVIA MÉNDEZ FLORES
ASESORA: DRA. JUDITH DOMÍNGUEZ CHERIT

CD. MX. SEPTIEMBRE, 2022





Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Tabla de contenido

<i>Resumen</i>	3
<i>Marco teórico</i>	6
<i>Justificación</i>	9
<i>Pregunta de Investigación</i>	9
<i>Hipótesis</i>	10
Hipótesis principal:.....	10
Hipótesis secundarias:.....	10
<i>Objetivos</i>	10
Objetivo primario:.....	10
Objetivos secundarios:.....	10
<i>Material y métodos</i>	11
Diseño del estudio y población.....	11
Análisis estadístico	11
<i>Resultados</i>	12
<i>Discusión</i>	16
<i>Conclusiones</i>	19
<i>Referencias bibliograficas</i>	21

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA, CON Y SIN CALCINOSIS CUTIS, MEDIDOS CON DLQI Y SKINDEX-16

Resumen

Importancia: En pacientes con esclerosis sistémica la calcinosis cutis es una complicación frecuente y potencialmente debilitante. En dermatología la calidad de vida relacionada a la salud (CVRS) se puede medir utilizando instrumentos específicos para la dermatología, los dos más empleados son el Índice de calidad de vida en Dermatología (DLQI) y la familia de cuestionarios Skindex. Hasta donde sabemos no existen en la literatura estudios que evalúen la CVRS en pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis empleando éstas herramientas.

Objetivo: Evaluar el impacto en la calidad de vida de pacientes con calcinosis cutis y esclerosis sistémica por medio de cuestionarios específicos para la dermatología

Diseño y participantes: Estudio observacional, transversal con pacientes con calcinosis cutis relacionada a esclerosis sistémica, tratados en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ), un hospital universitario de atención terciaria de la Ciudad de México.

Intervenciones: Los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión fueron valorados de manera ambulatoria y se les aplicaron cuestionarios DLQI, Skindex-16 y escala numérica análoga del dolor.

Desenlaces: Puntajes en los cuestionarios DLQI y Skindex-16, escala numérica análoga (ENA) y consumo de analgésicos.

Resultados: Se incluyeron 53 pacientes, 27 (51%) sin calcinosis cutis y 26 (49%) tenían al menos una placa de calcinosis cutis. La media de edad fue de 53.96 años (± 13.22), el tiempo de evolución desde el diagnóstico de esclerosis sistémica fue de 14 años (± 9.34), siendo mayor (media de 16.57 años ± 10.01) en el grupo de pacientes con calcinosis comparado con el del grupo sin calcinosis (12.51 años ± 8.35). En cuanto al puntaje en el cuestionario DLQI el grupo con calcinosis cutis reportó una media en el puntaje total de 9.15 puntos (± 5.83) contra 6.78 (± 3.88) en el grupo sin calcinosis. En el análisis por dominios del DLQI el grupo con calcinosis reportó mayor afección en todos (síntomas y percepciones, actividades de la vida diaria, actividades de ocio y recreativas, relaciones interpersonales).

Respecto al puntaje del cuestionario Skindex-16 la media en el grupo con calcinosis fue de 39.81 (± 27.12) comparado con 40.63 (± 18.59) en el grupo sin calcinosis cutis. El grupo de pacientes con calcinosis tuvo mayores puntajes en las preguntas que evalúan la sintomatología y su impacto funcional. En el dominio emocional el grupo de pacientes sin calcinosis tuvo un puntaje mayor (media de 19.74 ± 8.95 vs 17.62 ± 12.75).

En cuanto al dolor el 73.1% de los pacientes con calcinosis reportó haber presentado dolor contra 66.7% de los pacientes sin calcinosis. El puntaje en escala numérica análoga para el dolor fue similar en ambos grupos (3.65 ± 3.04 vs 3.44 ± 3.15), pero el 73% de los pacientes con calcinosis dijo haber requerido el consumo de al menos un analgésico, comparado con 55.5% en el grupo sin calcinosis.

Conclusiones: Los pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis reportan peores desenlaces de calidad de vida relacionada a la salud comparados con pacientes sin calcinosis, sobretodo en ítems que evalúan aspectos funcionales.

Además encontramos que el dolor es un síntoma frecuente en los pacientes con calcinosis. Consideramos que nuestro estudio ayuda a sentar las bases para comenzar a considerar herramientas como el DLQI y Skindex-16 como parte de la evaluación integral de éstos pacientes.

Marco teórico

El término “calcinosis cutis” (CC) se emplea para designar al depósito anormal de sales insolubles de calcio en la piel y tejido celular subcutáneo. Puede ocurrir en relación a múltiples causas por lo que se ha dividido a su vez en cinco subtipos: distrófica, metastásica, idiopática, iatrogénica y calcifilaxis (1). Debido a la baja frecuencia con la que se presenta la información respecto a su incidencia y prevalencia es escasa, sin embargo sabemos que entre los subtipos el más frecuente es la calcinosis cutis distrófica, representando el 70.6% de los casos de calcinosis, seguida de la idiopática en 11.8% y metastásica (5.9%); la calcifilaxis corresponde al 11.8% (2–5).

La calcinosis cutis distrófica, el subtipo más frecuente, se origina en tejidos con alteraciones subyacentes ya sea por daño tisular crónico o defectos en la síntesis del colágeno (6). Destaca que tanto el metabolismo como los niveles séricos de calcio y fósforo son normales en estos pacientes (3). Si bien la patogénesis de la CC distrófica no se ha esclarecido por completo, se ha sugerido que el fosfato unido a las proteínas desnaturalizadas procedentes de las células necróticas actúa como sustrato para la calcificación ectópica (7) también se ha relacionado con niveles anormalmente elevados de calcio y fosfato mitocondriales, que llevan al depósito de cristales provocando necrosis y creando un ambiente ácido que interfiere con la acción de los inhibidores de la calcificación (3).

La CC distrófica se ha relacionado con múltiples patologías, principalmente enfermedades del tejido conectivo como esclerosis sistémica, dermatomiositis (especialmente en la forma juvenil) o lupus eritematoso, también se ha descrito en porfiria cutánea tarda, paniculitis, condiciones hereditarias como los síndromes de

Werner o Ehlers-Danlos y tumores cutáneos como el pilomatricoma o quiste triquilemal (1).

La frecuencia y características clínicas de la CC distrófica varían de acuerdo con la patología asociada. De las patologías relacionadas las más frecuentemente asociadas son esclerosis sistémica y dermatomiositis juvenil. En el caso de la esclerosis sistémica del 20 al 40% de los pacientes desarrollará CC en el curso de su enfermedad (8), generalmente 10 años posteriores al diagnóstico. En los pacientes con dermatomiositis juvenil, del 40% al 70% pueden presentar CC, siendo menos frecuente en los pacientes adultos con dermatomiositis (20%)(6). Si bien el lupus eritematoso generalizado (LEG) no está tan frecuentemente relacionado con la aparición de CC (hasta 17%), existe evidencia de que se presenta como una complicación tardía (más de 20 años posterior al diagnóstico) (6)(7)(8)(9). También se ha reportado la presencia de CC en otros tipos de enfermedades autoinmunes del tejido conectivo como polimiositis, artritis reumatoide, esclerodermia o síndrome de Sjögren primario, siendo menos frecuente en estas patologías (6).

Hablando particularmente de la esclerosis sistémica, como se ha mencionado la CC es una complicación frecuente y potencialmente debilitante. Además, también se ha reportado que los pacientes con esclerosis sistémica y CC son más propensos a presentar úlceras digitales, cicatrices puntiformes en dedos, acro- osteólisis, telangiectasias y enfermedad cardíaca (10).

Pese a tratarse de una complicación frecuente en pacientes con esclerosis sistémica es poca la evidencia que evalúe su impacto en la calidad de vida con métodos

reproducibles. En un estudio de cohorte multicéntrico publicado en 2020, se evaluó el impacto en la función y síntomas de pacientes con esclerodermia y calcinosis cutis por medio de cuestionarios como el “Scleroderma Health Assessment Questionnaire” (SHAQ), “Cochin Hand Functional Scale” (CHFS) y una evaluación global de la calcinosis empleando una escala visual análoga. En este estudio se encontró que el puntaje correspondiente al índice de discapacidad del Cuestionario de Evaluación de la Salud (HAQ-DI) que forma parte del SHAQ fue significativamente mayor en los pacientes con calcinosis que en los pacientes sin calcinosis ($0,9 \pm 0,8$ frente a $0,6 \pm 0,7$, $p = 0,002$). Los dominios de la escala analógica visual (EVA) para el dolor también fueron mayores en los pacientes con calcinosis. Y los pacientes con calcinosis tenían puntuaciones más altas en la CHFS que los pacientes sin calcinosis ($13,8 \pm 16,4$ frente a $9 \pm 12,7$, $p = 0,001$). Siendo éste el primer estudio en demostrar por medio de estos instrumentos la elevada carga de discapacidad y disfunción que representa la CC (11).

En dermatología la calidad de vida relacionada a la salud (CVRS) se puede medir utilizando instrumentos específicos para la dermatología o específicos para la enfermedad, solos o en combinación con otros. Los instrumentos específicos para la dermatología se utilizan con frecuencia para medir la CVRS, ya que son adecuados para su administración en muchas afecciones o síntomas dermatológicos y pueden garantizar la comparabilidad de las puntuaciones en diferentes poblaciones de pacientes dermatológicos. Los dos instrumentos específicos para la dermatología más empleados son el Índice de calidad de vida en Dermatología (DLQI por sus siglas en inglés) y la familia de cuestionarios Skindex (Skindex-29, Skindex-18, Skindex-16). Tanto el DLQI como el Skindex-16 son relativamente cortos, fáciles de administrar y

cubren áreas similares de la CVRS como el prurito, dolor y ardor en la piel, así como su impacto en las actividades diarias, el trabajo y las relaciones interpersonales, entre otras.

Para esto ambos cuestionarios se subdividen en dominios, en el caso del DLQI los dominios se categorizan de la siguiente manera: síntomas y percepciones (preguntas 1 a 2), actividades diarias (preguntas 3 y 4), ocio (preguntas 5 y 6), trabajo y estudio (pregunta 7), relaciones interpersonales (incluyendo sexualidad) (preguntas 8 y 9) y tratamiento (pregunta 10). En contraste el Skindex-16 se divide en 3 dominios: síntomas (preguntas 1 a 4), emociones (preguntas 5 a 11), y dominio funcional (preguntas 12 a la 16) (12,13).

Justificación

Existen estudios que han aplicado cuestionarios para evaluar el impacto en la calidad de vida relacionada a la salud en pacientes con otras enfermedades del tejido conectivo, como la dermatomiositis(12), sin embargo hasta donde sabemos no existen en la literatura estudios que evalúen la la calidad de vida relacionada a la salud (CVRS) en pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis empleando herramientas reproducibles como DLQI o Skindex-16.

Pregunta de Investigación

¿En pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis el puntaje de DLQI y Skindex 16 será diferente comparado con pacientes con esclerosis sin calcinosis?

Hipótesis

Hipótesis principal:

Los pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis tendrán puntajes más elevados en los cuestionarios DLQI y Skindex-16 comparados con aquellos sin calcinosis cutis.

Hipótesis secundarias:

El dolor evaluado por escala numérica análoga (ENA) es mayor en pacientes con calcinosis

El consumo de analgésicos es mayor en pacientes con calcinosis cutis comparados con aquellos pacientes con esclerosis sistémica sin calcinosis cutis.

Objetivos

Objetivo primario:

Evaluar el impacto en la calidad de vida de pacientes con calcinosis cutis y esclerosis sistémica por medio de cuestionarios específicos para la dermatología

Comparar los puntajes en cuestionarios DLQI y Skindex-16 entre pacientes con esclerosis sistémica con calcinosis cutis versus aquellos sin calcinosis cutis

Objetivos secundarios:

Comparar los puntajes en escala del dolor evaluada por ENA entre pacientes con calcinosis cutis, así como evaluar el consumo de analgésicos y comparar entre ambos grupos

Material y métodos

Diseño del estudio y población

Se trata de un estudio observacional, transversal con pacientes con calcinosis cutis relacionada a esclerosis sistémica, tratados en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ), un hospital universitario de atención terciaria de la Ciudad de México.

Los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión fueron valorados de manera ambulatoria y se les aplicaron cuestionarios DLQI, Skindex-16 y escala numérica análoga del dolor.

Criterios de inclusión

1. Adultos mayores de 18 años con expediente del INCMNSZ
2. Diagnóstico de esclerosis sistémica de al menos 1 año de evolución (o más) que cumplan con los criterios de clasificación según ACR/EULAR
3. Pacientes que además de esclerosis sistémica cuenten con diagnóstico de calcinosis cutis distrófica por clínica y palpación, biopsia o estudios radiológicos

Criterios de exclusión

1. Pacientes con calcinosis cutis de otra causa (metastásica, iatrogénica)
2. Expediente clínico electrónico incompleto
3. Que no acepte la aplicación de cuestionarios

Análisis estadístico

Los datos demográficos, clínicos y de laboratorio, así como los resultados relevantes, se obtuvieron mediante una revisión sistemática de registros electrónicos. Se utilizaron estadísticas descriptivas para describir las poblaciones de pacientes. Se

utilizaron análisis de chi-cuadrado o la prueba exacta de Fisher para comparar resultados categóricos entre grupos, según fuera necesario. Para los resultados continuos, se utilizaron pruebas paramétricas o no paramétricas, según fuera necesario. Un valor de P de dos colas de $<0,05$ se consideró estadísticamente significativo. Se utilizó la versión 21.0 de SPSS para realizar todos los análisis. El comité de ética y de investigación del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición aprobó la realización del estudio con numero de Referencia 3996.

Resultados

Se incluyeron 53 pacientes, de los cuales 27 (51%) no tenían evidencia de calcinosis cutis al momento de la inclusión; los 26 restantes (49%) tenían al menos una placa de calcinosis cutis. La media de edad de toda la población fue de 53.96 años (± 13.22), siendo mayor en el grupo con calcinosis (media de 56.08 años ± 13.30) comparado con el grupo sin calcinosis (51.9 años ± 13.07), de igual manera en el grupo con calcinosis el tiempo de evolución desde el diagnóstico de esclerosis sistémica fue mayor (media de 16.57 años ± 10.01), comparado con el del grupo sin calcinosis (12.51 años ± 8.35). En ambos grupos el tratamiento de base fue similar, consumiendo el 52% de todos los pacientes al menos un inmunosupresor, siendo la prednisona el fármaco más empleado, seguido de metotrexate. Entre otros tratamientos un 38% de la población total recibía además algún otro fármaco inmunomodulador, el más frecuentemente usado en ambos grupos fue colchicina en un 15% y 14% respectivamente (Tabla 1).

Tabla 1. Características de la población

	Total n=53 (%)	Calcinosis n=26 (%)	Sin calcinosis n=27 (%)
Edad (en años)	53.96 (\pm 13.22)* 55 (24 - 81)&	56.08 (\pm 13.30)* 56.50 (26 - 75)&	51.9 (\pm 13.07)* 50 (24 - 81)&
Mujeres	48 (91%)	24 (92%)	24 (89%)
Hombre	5 (9%)	2 (8%)	3 (11%)
Tiempo de evolución (en años)*	14 (\pm 9.34)* 12 (1 - 43)&	16.57 (\pm 10.01)* 13.5 (5 - 42)&	12.51 (\pm 8.35)* 10 (1 - 43)&
Inmunosupresores	28 (52%)	13 (50%)	15 (55.55%)
Prednisona	12 (23%)	7 (27%)	5 (19%)
Micofenolato	8 (15%)	3 (12%)	5 (19%)
Azatioprina	5 (9%)	3 (12%)	2 (7%)
Metotrexate	11 (21%)	4 (15%)	7 (26%)
Inmunomoduladores	20 (38%)	10 (38%)	10 (37%)
Colchicina	10 (19%)	4 (15%)	4 (14%)
Hidroxicloroquina	8 (15%)	2 (8%)	6 (22%)
Otros	2 (4%)	2 (8%)	0
Tocilizumab	1 (2%)	1 (4%)	0
Azulfidina	1 (2%)	1 (4%)	0
Número de placas de CC			
1 - 2 placas	-	24 (92%)	NA
3 o más placas	-	2 (8%)	NA

*Media (\pm desviación estándar)

&Mediana (mínimo - máximo)

En cuanto al desenlace primario, el grupo con calcinosis cutis reportó una media en el puntaje total de la escala DLQI de 9.15 puntos (\pm 5.83) contra 6.78 (\pm 3.88) en el grupo sin calcinosis. En el análisis por dominios el grupo de calcinosis reportó en general mayor afección, en el dominio de síntomas y percepciones estos pacientes

reportaron una media de 2.12 puntos (± 1.3), comparado con 1.67 (± 1.07) en los pacientes sin calcinosis. En las preguntas que evaluaban actividades de la vida diaria la media en el grupo de calcinosis fue de 2.12 puntos (± 1.92) contra 1.48 (± 1.01), así mismo en las preguntas acerca del impacto en actividades de ocio y recreativas el puntaje de los pacientes con calcinosis tuvo una media de 1.73 (± 1.63) puntos, siendo de 0.85 (± 1.02) en el otro grupo. De manera similar en el dominio de relaciones interpersonales la media de los pacientes con calcinosis fue mayor (1.69 ± 1.37) comparado con los pacientes sin calcinosis (0.85 ± 1.13). El dominio que evalúa el impacto que tiene la administración del tratamiento reflejó un puntaje discretamente mayor en el grupo sin calcinosis (0.50 ± 0.70 vs 0.59 ± 0.69) (Tabla 2).

Tabla 2. Puntajes DLQI por dominio y puntaje total en ambos grupos

Dominio	Calcinosis (n=26)	Sin calcinosis n=27
Síntomas y percepciones	2.12 (± 1.3)* 2 (0 - 5) &	1.67 (± 1.07)* 2 (0 - 4) &
Actividades diarias	2.12 (± 1.92)* 2 (0 - 6) &	1.48 (± 1.01)* 2 (0 - 4) &
Ocio	1.73 (± 1.63)* 2 (0 - 5) &	1.33 (± 1.17)* 1 (0 - 5) &
Trabajo/estudio	1.69 (± 1.37)* 2 (0 - 4) &	0.85 (± 1.02)* 0 (0 - 3) &
Relaciones interpersonales	1 (± 1.16)* 1 (0 - 4) &	0.85 (± 1.13)* 0 (0 - 4) &
Tratamiento	0.50 (± 0.70)* 0 (0 - 2) &	0.59 (± 0.69)* 0 (0 - 2) &
Puntaje Total	9.15 (± 5.83)* 9 (0 - 19) &	6.78 (± 3.88)* 8 (0 - 18) &

*Media (\pm desviación estándar)

&Mediana (mínimo - máximo)

Respecto al puntaje del cuestionario Skindex-16 la media en el grupo con calcinosis fue de 39.81 (± 27.12) comparado con 40.63 (± 18.59) en el grupo sin calcinosis cutis. Al desglosar los puntajes de acuerdo con los tres dominios evaluados por este cuestionario las respuestas reflejaron un puntaje mayor en las preguntas que evalúan los síntomas en el grupo de pacientes con calcinosis (11.19 ± 6.46) en contraste con el grupo sin calcinosis 10.11 (± 4.65), así como en el dominio funcional con una media de 11 puntos (± 9.04) contra 10.78 (± 7.15) en los pacientes sin calcinosis. Sin embargo el dominio emocional mostró un comportamiento diferente, siendo mayor el puntaje en el grupo de pacientes sin calcinosis (media de 19.74 ± 8.95) comparado con el grupo de pacientes con calcinosis (17.62 ± 12.75) (Tabla 3).

Tabla 3. Puntajes Skindex-16 por dominio y puntaje total, en ambos grupos

Dominio	Calcinosis (n=26)	Sin calcinosis n=27
Síntomas*	11.19 (± 6.46)* 10.50 (0 - 24) &	10.11 (± 4.65)* 11 (0 - 19) &
Emociones*	17.62 (± 12.75)* 15 (0 - 42) &	19.74 (± 8.95)* 20 (4 - 35) &
Funcional*	11 (± 9.04)* 10 (0 - 28) &	10.78 (± 7.15)* 11 (0 - 28) &
Puntaje Total*	39.81 (± 27.12)* 33 (0 - 91) &	40.63 (± 18.59)* 41 (8 - 73) &

*Media (\pm desviación estándar)

&Mediana (mínimo - máximo)

En cuanto a los desenlaces secundarios el 73.1% de los pacientes con calcinosis reportó haber presentado dolor al menos una vez durante la última semana, en el grupo de pacientes sin calcinosis el 66.7% refirió haber tenido dolor.

Respecto al puntaje de la escala numérica análoga para el dolor, los pacientes en el grupo de calcinosis reportaron una media de 3.65 (± 3.04), siendo de 3.44 (± 3.15) en

los pacientes sin calcinosis. De esta manera el 73% de los pacientes con calcinosis dijo haber requerido el consumo de al menos un analgésico, comparado con los pacientes sin calcinosis en quienes el 55.5% consumió analgésicos; siendo el paracetamol y los AINEs los fármacos más empleados en ambos (Tabla 4).

Tabla 4: Dolor y consumo de analgésicos.

	Con calcinosis n=26 (%)	Sin calcinosis n=27 (%)
Dolor en los últimos 7 días	19 (73.1%)	18 (66.7%)
ENA	3.65 (\pm 3.04)* 3.5 (0-9)&	3.44 (\pm 3.15)* 3 (0 - 9)&
Pacientes que reportaron consumir analgésicos	19 (73%)	15 (55.5%)
1 - 2 analgésicos	18 (70%)	15 (55%)
> 2 analgésicos	1	0
Tipo de analgésicos consumidos		
Paracetamol	9 (35%)	5 (19%)
AINES	9 (37%)	6 (22%)
Opioides	1 (3.8%)	1 (3.7%)
Pregabalina	5 (19.2%)	5 (18.5%)

ENA=Escala numérica análoga

*Media (\pm desviación estándar)

&Mediana (mínimo - máximo)

Discusión

La esclerosis sistémica (SSc) es una enfermedad del tejido conectivo compleja, con manifestaciones clínicas heterogéneas, siendo la calcinosis cutis una complicación frecuente que tradicionalmente se describe como dolorosa, crónica y para la que contamos con pocas opciones terapéuticas.

Independientemente de su gravedad y afección sistémica, estudios previos han demostrado que la calidad de vida relacionada a la salud en los pacientes con esclerosis sistémica se ve mayormente afectada en comparación con la población general o pacientes con otras enfermedades autoinmunes (14,15).

En este estudio buscamos identificar el impacto que tiene la calcinosis cutis en la calidad de vida de pacientes con esclerosis sistémica, ya que no existen trabajos previos que empleen herramientas como el DLQI y Skindex-16 para medir la afección a la calidad de vida de los pacientes que la padecen.

Entre nuestros hallazgos destaca que los pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis incluidos mostraron una media de edad mayor así como más tiempo de evolución de la enfermedad en contraste con los pacientes sin calcinosis, con una media de 16 años (± 10.01). Lo cual es consistente con lo previamente publicado, en donde se ha descrito que los pacientes con esclerosis sistémica desarrollan calcinosis cutis a partir de 10 años posterior a su diagnóstico (8).

Respecto a la calidad de vida, en el cuestionario DLQI el puntaje total de los pacientes con calcinosis cutis fue mayor (media de 9.15 puntos [± 5.83] vs 6.78 [± 3.88]) comparado con los puntajes reportados por los pacientes sin calcinosis. Al realizar el análisis de acuerdo con los dominios evaluados por el cuestionario, los pacientes con calcinosis reportaron puntajes más altos en todos los dominios (síntomas y percepciones, actividades de la vida diaria, ocio y actividades recreativas, relaciones interpersonales).

Por otro lado en el cuestionario Skindex-16 si bien ambos grupos reportaron resultados similares en la puntuación total obtenida (39.81 ± 27.12 vs 40.63 ± 18.59); al realizar el análisis por dominio el grupo con calcinosis tuvo puntajes más altos en los dominios correspondientes a síntomas asociados y el dominio funcional. Sin embargo en el dominio correspondiente al impacto emocional los pacientes sin calcinosis reportaron un puntaje mayor.

Una de las posibles explicaciones para éstas diferencias pudiera ser el tipo de cuestionarios empleados, ya que en el caso del Skindex-16 muchas de las preguntas se centran en aspectos mentales o emocionales como: preocupación, frustración o depresión, siendo éstos los ítems en donde contrario a nuestra hipótesis los pacientes sin calcinosis refirieron mayor afección. Por el otro lado el cuestionario DLQI no comprende estos aspectos, en contraste éste se centra en áreas relativas a la funcionalidad de los pacientes como dificultades para vestirse, practicar deportes o aplicar su tratamiento que no son capturados por el Skindex-16 (13).

Llama la atención que en el cuestionario Skindex-16 los pacientes sin calcinosis cutis reportaron peores desenlaces en el dominio emocional, en éste aspecto podemos citar trabajos previos cuyos resultados indican que los pacientes con esclerosis sistémica (con o sin calcinosis) presentan importante afección emocional en relación con su padecimiento (16) y que los rasgos de personalidad están relacionados directamente con la calidad de vida de estos pacientes (17). En nuestro caso no podemos emitir conclusiones al respecto, podemos especular que éstos resultados pudieron estar influidos por la personalidad de cada paciente, y recalcar que en

pacientes con esclerosis sistémica los estudios sobre el bienestar emocional son notablemente escasos.

Hablando de los desenlaces secundarios ambos grupos reportaron haber presentado dolor, siendo mayor el porcentaje de pacientes del grupo de calcinosis que lo reportó (73.1% vs 66.7%). Respecto al puntaje de dolor en la escala numérica análoga la media reportada fue similar en ambos grupos (3.65 [\pm 3.04] vs 3.44 [\pm 3.15]), además el 73% de los pacientes con calcinosis requirió el consumo de al menos un analgésico, comparado con 55.5% del otro grupo. Por esto consideramos que nuestro estudio ayuda a destacar el dolor como un síntoma frecuente en los pacientes con calcinosis cutis, y ayuda a sentar las bases para justificar la búsqueda de tratamientos que no sólo mejoren el tamaño o apariencia de las lesiones, si no también el dolor asociado; como la cirugía o la litropia extracorpórea que han demostrado mejorar el dolor e incluso disminuir el consumo de analgésicos (18,19).

Conclusiones

En conclusión los pacientes con esclerosis sistémica y calcinosis cutis reportan peores desenlaces de calidad de vida relacionada a la salud comparados con pacientes sin calcinosis, sobretodo en ítems que evalúan aspectos funcionales.

Además encontramos que dolor es un síntoma frecuente en los pacientes con calcinosis y conlleva mayor consumo de medicamentos, por lo que con nuestros hallazgos queremos hacer énfasis en la necesidad de buscar e implementar medidas terapéuticas que puedan mejorar la calidad de vida y el dolor en aquellos pacientes con calcinosis cutis.

Consideramos que nuestro estudio ayuda para comenzar a considerar herramientas como el DLQI y Skindex-16 como parte de la evaluación integral de éstos pacientes.

Para finalizar hacen falta estudios que ayuden a caracterizar mejor el impacto emocional en los pacientes con y sin calcinosis cutis, así como determinar las herramientas adecuadas para evaluarlo.

Referencias bibliograficas

1. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barríos M. Calcinosis Cutis and Calciphylaxis. *Actas Dermosifiliogr.* el 1 de diciembre de 2015;106(10):785–94.
2. Walsh JS, Fairley JA, Milwaukee W. Calcifying disorders of the skin. *J Am Acad Dermatol.* 1995;33(5):693–706.
3. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A, Aberer E. Calcinosis cutis Part I. Diagnostic pathway. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65(1):1–12.
4. Kroshinsky D, Fairley JA. Calcifying and Ossifying Disorders of the Skin. En: Bologna JL, Schaffer J V., Cerroni L, editores. *Dermatology.* 4a ed. Elsevier; 2018. p. 784–92.
5. Altman K, Shinohara M. Demographics, Comorbid Conditions, and Outcomes of Patients With Nonuremic Calciphylaxis. *JAMA Dermatology.* el 1 de febrero de 2019;155(2):251.
6. Gutierrez Jr A, Wetter DA. Calcinosis cutis in autoimmune connective tissue diseases. *Dermatol Ther.* marzo de 2012;25(2):195–206.
7. Kim SY, Choi HY, Myung KB, Choi YW. The expression of molecular mediators in the idiopathic cutaneous calcification and ossification. *J Cutan Pathol.* septiembre de 2008;35(9):826–31.
8. Robertson LP, Marshall RW, Hickling P. Treatment of cutaneous calcinosis in limited systemic sclerosis with minocycline. *Ann Rheum Dis.* el 1 de marzo de 2003;62(3):267–9.
9. Achebe I, Mbachii C, Asotibe JC, Paintsil I. Dystrophic Calcinosis Cutis in Systemic Lupus Erythematosus. *Cureus.* el 20 de junio de 2020;12(6):e8727.
10. Goglia A, Bendjuia G. Calcinosis cutis distrófica en enfermedades

- autoinmunitarias del tejido conjuntivo. *Dermatología Argentina*. el 15 de septiembre de 2020;26(3):94–100.
11. Valenzuela A, Baron M, Rodriguez-Reyna TS, Proudman S, Khanna D, Young A, et al. Calcinosis is associated with ischemic manifestations and increased disability in patients with systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum*. el 1 de octubre de 2020;50(5):891–6.
 12. Rider LG, Werth VP, Huber AM, Alexanderson H, Rao AP, Ruperto N, et al. Measures of adult and juvenile dermatomyositis, polymyositis, and inclusion body myositis: Physician and Patient/Parent Global Activity, Manual Muscle Testing (MMT), Health Assessment Questionnaire (HAQ)/Childhood Health Assessment Questionnaire (C-HAQ), Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS), Myositis Disease Activity Assessment Tool (MDAAT), Disease Activity Score (DAS), Short Form 36 (SF-36), Child Health Questionnaire (CHQ), physician global damage, Myositis Damage Index (MDI), Quantitat. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. noviembre de 2011;63 Suppl 11(0 11).
 13. Szabó, Brodsky V, Rencz F. A comparative study on the measurement properties of Dermatology Life Quality Index (DLQI), DLQI-Relevant and Skindex-16*. *Br J Dermatol*. el 1 de marzo de 2022;186(3):485–95.
 14. Park EH, Strand V, Oh YJ, Song YW, Lee EB. Health-related quality of life in systemic sclerosis compared with other rheumatic diseases: A cross-sectional study. *Arthritis Res Ther*. el 15 de febrero de 2019;21(1):1–10.
 15. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton E, Baron M, et al. Quality of Life in Patients with Systemic Sclerosis Compared to the General Population and Patients with Other Chronic Conditions. *J Rheumatol*. el 1 de abril de 2009;36(4):768–72.

16. Suarez-Almazor ME, Kallen MA, Roundtree AK, Mayes M. Disease and symptom burden in systemic sclerosis: a patient perspective. *J Rheumatol.* 2007;34(8).
17. Santiago T, Santos E, Duarte AC, Martins P, Sousa M, Guimarães F, et al. Happiness, quality of life and their determinants among people with systemic sclerosis: a structural equation modelling approach. *Rheumatology (Oxford).* el 1 de octubre de 2021;60(10):4717–27.
18. Klifto KM, Cho BH, Lifchez SD. Surgical Debulking for Symptomatic Management of Calcinosis Cutis of the Hand and Upper Extremity in Systemic Sclerosis. *J Hand Surg Am.* el 1 de octubre de 2021;46(10):928.e1-928.e9.
19. Sultan-Bichat N, Menard J, Perceau G, Staerman F, Bernard P, Reguiaï Z. Treatment of calcinosis cutis by extracorporeal shock-wave lithotripsy. *J Am Acad Dermatol.* marzo de 2012;66(3):424–9.