



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA" U.M.A.E.**

**HOSPITAL GENERAL "DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"**

**R-2015-3502-92**

**"EVALUACIÓN INTEGRAL DEL PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS  
JUVENIL A 5 AÑOS O MÁS DEL DIAGNÓSTICO"**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TITULO EN REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**DRA MARIA DEL RAYO RAMIREZ JUAREZ**

**ASESOR DE TESIS:**

**DRA. ADRIANA IVONNE CESPEDES CRUZ.**

**MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**ASESOR MÉTODOLÓGICO:**

**DRA. GABRIELA MEDINA GARCÍA.**

**INVESTIGADOR ASOCIADO B**

**MEXICO DF A JULIO 2015**





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.

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**UNIDAD MÉDICA DEL ALTA ESPECIALIDAD**

**CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”**

**HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”**

---

**DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO**

**DIRECTORA DE EDUCACION E INVESTIGACION EN SALUD**

**CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”**

**UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”**

---

**DRA. EUNICE SOLIS VALLEJO**

**PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”**

**UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”**

---

**DRA. ADRIANA IVONNE CÉSPEDES CRUZ**

**ASESOR DE TESIS**

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”

---

**DRA. GABRIELA MEDINA GARCÍA**

**ASESOR METODOLÓGICO**

INVESTIGADOR ASOCIADO B

UNIDAD DE INVESTIGACION EN EPIDEMIOLOGÍA CLÍNICA

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “DR.ANTONIO FRAGA MOURET”

CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”

**INVESTIGADORES ASOCIADOS Y PARTICIPANTES EN MI FORMACIÓN  
ACÁDEMICA.**

---

**DRA. MARITZA ZEFERINO CRUZ.**

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”

---

**DR. ALFONSO RAGNAR TORRES JIMENEZ.**

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”

---

**DRA MARÍA DEL RAYO RAMÍREZ JUÁREZ**

RESIDENTE DE SEGUNDO AÑO DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”



"2015, Año del Generalísimo José María Morelos y Pavón".

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502  
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA 22/06/2015

**DRA. ADRIANA IVONNE CÉSPEDES CRUZ**

**P R E S E N T E**

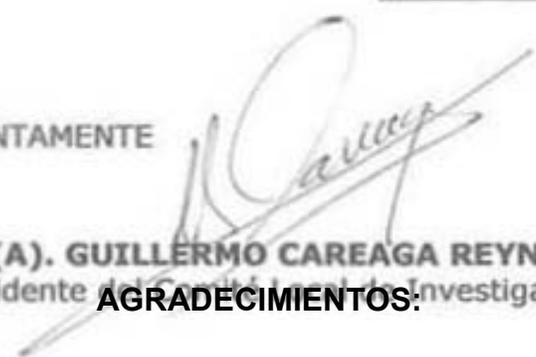
Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**EVALUACIÓN INTEGRAL DEL PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL A 5 AÑOS O MÁS DEL DIAGNÓSTICO**

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2015-3502-92

ATENTAMENTE

  
**DR.(A). GUILLERMO CAREAGA REYNA**

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

**AGRADECIMIENTOS:**

## **DEDICATORIAS:**

**A dios:** sin ti no se hubiera podido realizar nada de lo que tengo hasta este momento, gracias por bendecirme con toda la gente que me rodea, me quiere y me ayuda en todo momento.

**A mis padres:** Que se han esforzado y esperado tanto por el termino de mi educación, que confiaron en mí y pasaron cada uno de los obstáculos que se presentaron. Felicidades por su triunfo, sin ustedes no hubiera llegado a la meta.

**A mi hermano Toño y cuñada Tony:** Que siempre supieron que podría superar todas las adversidades, y confiaron en mí siempre.

**A mi hermano Edgar y cuñada Claudia:** por las facilidades y cariño que me demostraron durante esta etapa.

**A mi hermanito el menor Gerardito:** te agradezco mucho por todo el apoyo y ayuda que me has brindado durante toda mi vida.

**A este instituto:** Que me abrió las puertas para mi formación en reumatología pediátrica.

**A todo el equipo de Reumatología pediátrica:** Dra. Solís, Dra. Zeferino, Dra. Céspedes, Dr. Alfonso, Dra. Medina y Dra. Nava; Gracias por contribuir con sus conocimientos en mi formación académica, por confiar en mí y apoyarme en todo momento para llegar a la culminación de esta meta.

**INDICE:**

<b>I. Resumen.....</b>	<b>8</b>
<b>II. Marco teórico.....</b>	<b>11</b>
<b>III. Justificación.....</b>	<b>18</b>
<b>IV. Planteamiento del problema.....</b>	<b>19</b>
<b>V. Objetivo General.....</b>	<b>20</b>
<b>VI. Material y métodos.....</b>	<b>21</b>
<b>VII. Definición de variables.....</b>	<b>23</b>
<b>VIII. Análisis estadístico. ....</b>	<b>29</b>
<b>IX. Descripción general del estudio.....</b>	<b>30</b>
<b>X. Recursos .....</b>	<b>31</b>
<b>XI. Consideraciones éticas.....</b>	<b>32</b>
<b>XII .Resultados.....</b>	<b>33</b>
<b>XIII.Discusión.....</b>	<b>35</b>
<b>XIV. Conclusión.....</b>	<b>37</b>
<b>XV. Bibliografías.....</b>	<b>41</b>
<b>XVI. Anexos.....</b>	<b>43</b>

## **I.RESUMEN**

**Introducción:** La Dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune y la miopatía inflamatoria, más común en menores de 16 años. El diagnóstico se realiza con los criterios de Bohan y Peter. Para realizar una evaluación integral del paciente, se emplean varias escalas, cuestionarios y parámetros de laboratorio para determinar la actividad y estado actual de esta enfermedad.

**Objetivos:** Describir la evaluación integral del paciente con DMJ a 5 años o más del diagnóstico.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, observacional, prospectivo, transversal, en el que se incluyeron 15 pacientes con DMJ a 5 años o más del diagnóstico, los cuales fueron vistos por el servicio de Reumatología Pediatría de la UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza CMN “La Raza” durante el periodo del 2004-2015; a los cuales se les aplicaron 4 cuestionarios para determinar la actividad de la enfermedad: Prueba Manual Muscular de Kendall (MMT-8), Escala de valoración de miositis en la niñez (CMAS), Escala de actividad de la enfermedad (DAS) e Instrumento de evaluación de actividad de miositis (MDAA) y uno para el estado de salud: (CHAQ). Se les tomo muestra de sangre para determinar las enzimas musculares, así mismo, se interrogo el tratamiento que reciben actualmente. Del expediente clínico se obtuvo: el tiempo de evolución de la enfermedad, recaídas y tiempo sin tratamiento.

**Criterios de inclusión:** Pacientes con DMJ probable o definida de acuerdo a los criterios de Bohan- Peter con 5 años o más del diagnóstico, con derechohabencia

en IMSS, sin otra enfermedad reumatológica concomitante, con hoja de consentimiento informado y autorizado por los padres.

**Criterios de exclusión:** No encontrar expediente clínico completo.

**Criterios de eliminación:** Solicitar abandonar el estudio voluntariamente.

**Diseño de análisis estadístico:** Se realizó determinación de media, mediana, desviación estándar, porcentajes y proporciones utilizando el programa Microsoft Excel 2010 para la captura de datos de cada uno de los expedientes.

**Resultados:** Se analizaron 15 pacientes de los cuales 11 (73%) fueron del género femenino, con una relación mujer: hombre 2.7:1, la edad promedio al diagnóstico  $6.09 \pm 2.3$  años y al momento del estudio  $14.4 \pm 2.1$  años (rango 12-21). El tiempo de evolución de la enfermedad fue de  $7.47 \pm 2.03$  años. Con relación a la valoración clínica el puntaje de CMAS < 48 puntos se presentó en 4 (67%) pacientes, en MMT se encontró 1 paciente con 78 puntos y otro con 79, MDAA 4 (26%) presentaron actividad cutánea y vasculitis, en el DAS cinco pacientes (33%) presentaron actividad de la enfermedad a nivel cutáneo. La calcinosis se presentó en 3 (20%) pacientes, atrofia muscular y contracturas en 1 (7%). Siete (47 %) pacientes tuvieron elevación de la CK, 1 (7%) LDH > 480 u/l y 3 (20%) ALT > 40 u/l. En el tratamiento actual 9 (60%) pacientes continúan con medicamentos y 40% no toman en promedio desde hace 30 meses.

El curso de la enfermedad fue policíclico en 8 (53%) pacientes, monocíclico 4 (27%) y crónico en 3 (20%). La evaluación del estado de salud en la infancia

estuvo alterada en 1 paciente (7%). La evaluación integral de los pacientes se determinó como enfermedad activa en 5 (33%), respuesta clínica completa 4 (27%) y remisión clínica 6 (40%).

**Conclusión:** La evaluación integral más frecuente en pacientes con DMJ a 5 años o más del diagnóstico fue la remisión clínica. La actividad de la enfermedad de acuerdo a los instrumentos empleados se presentó principalmente a nivel cutáneo y vascular sin encontrar debilidad muscular. Los fármacos más empleados al momento del estudio fueron: ciclosporina, cloroquina, metotrexato y prednisona. El curso de la enfermedad más frecuente fue el policíclico y la discapacidad física fue poco frecuente.

## II.-MARCO TEORICO:

La Dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune poco frecuente, en menores de 16 años que afecta principalmente piel, músculo esquelético y aparato gastrointestinal. <sup>(1)</sup>

Tiene una incidencia de 3.2 casos /millón en población mundial, siendo la miopatía inflamatoria idiopática más común en la infancia (85%). La edad promedio de presentación es de 7.7 años con un rango entre 10 y 14, con una relación femenino/ masculino 2:1; el curso de la enfermedad puede ser monocíclico cuando sólo existe un episodio de enfermedad sin recaídas; policíclica se caracteriza por la presencia de 1 o más recaídas durante la evolución y crónica cuando la enfermedad persiste activa por más de 3 años. <sup>(2)</sup>

Para realizar el diagnóstico de DMJ se utilizan los criterios de Bohan y Peter vigentes desde 1975 con sensibilidad del 74% y especificidad de 93%, los cuales incluyen: lesiones cutáneas, debilidad muscular, enzimas musculares, biopsia muscular y electromiografía. De acuerdo al número de criterios se clasifica 1.Enfermedad definida: tres criterios + exantema, 2.Enfermedad probable: dos criterios + exantema, 3.Enfermedad posible: un criterio + exantema. <sup>(3)</sup> (Anexo 1)

Las manifestaciones dérmicas características de la DMJ son: eritema en heliotropo (42-98%); eritema el cual presenta una distribución en zonas foto expuestas: cara, tronco (cara anterior del cuello y V del escote), hombros y espalda (signo de Chal); pápulas de Gottrön (35-91%) y edema de piel (9-27%). <sup>(3)</sup>

Las manos de mecánico son poco frecuentes en niños (1-5%) y se asocia a enfermedad pulmonar intersticial y a la presencia de anti Jo-1, se caracteriza por lesiones hiperqueratósicas, escamosas y fisuradas en las caras laterales y palmares de los dedos de manos y pies. <sup>(3)</sup>

El segundo órgano afectado es el musculo - esquelético con la presencia de debilidad muscular (90-100%) la cual es proximal, progresiva y simétrica; esta puede ser valorada por diferentes escalas como son CMAS (Childhood Myositis Assessment Scale), MDAA (Myositis Disease Activity Assessment Tool), MMT-8 (Manual Muscle Testing) Kendall los cuales se describen más adelante y la artritis (10-60%) no erosiva. <sup>(4)</sup>

La hipertrofia cuticular, fenómeno de Raynaud (2-15%), telangiectasias y las úlceras cutáneas 10% se consideran manifestaciones vasculares, están presentes en el 80-91% y se relacionan con un curso crónico y mayor severidad de enfermedad.

Debido a la afección de musculo esquelético, el tercio proximal del esófago se afecta hasta un 44%. Otras manifestaciones gastrointestinales incluyen retraso en el vaciamiento gástrico, gastroparesia, hepatoesplenomegalia, dolor abdominal, hemorragia del tubo digestivo alto, neumatosis intestinal, ulceración y necrosis o perforación. <sup>(4,5)</sup>

Las manifestaciones cardiopulmonares se presentan en < 3% y se caracterizan por taquicardia sinusal, miocarditis aguda, bloqueo de primer grado, hipertensión

pulmonar, enfermedad pulmonar restrictiva (4-22%), neumonitis intersticial (1-7%), neumotórax y neumomediastino.

El 75% de los niños afectados pueden tener elevación de enzimas musculares que no correlacionan con la actividad de la enfermedad. Las enzimas musculares son creatinincinasa (CK), lactato deshidrogenasa (LDH), alanino transaminasa (ALT), aspartato amino transferasa (AST) y aldolasa. <sup>(5)</sup>

Para valorar la actividad de la DMJ se cuenta con escalas y cuestionarios validados para ser aplicados por el médico, los cuales se han utilizado en estudios a nivel mundial: <sup>(6)</sup>

**MMT-8 (Manual Muscle Testing) Kendall:** Esta prueba fue validada en el 2010 en Canadá para la valoración de la fuerza muscular en DMJ. Se ha usado en estudios terapéuticos comparativos, así como en el seguimiento de pacientes con miopatías. Se realiza evaluando unilateralmente 8 grupos musculares: flexores de cuello, deltoides, bíceps, extensores de muñeca, glúteo mayor, medio, cuádriceps y dorsiflexores del tobillo; utiliza la escala de 0-10; en donde 0= sin contracción, 1-2=movimiento en un plano horizontal; 3-10 posición de anti gravedad; con puntuación total de 0-80. <sup>(7)</sup> (Anexo 2)

**CMAS (Childhood Myositis Assessment Scale):** Instrumento validado en el 2004 en Canadá para la valoración de función muscular; consta de 14 puntos, la escala de valoración va del 0-4 con puntuación máxima de 52 puntos. <sup>(8)</sup> (anexo3)

**DAS (Disease Activity Score):** Herramienta validada en 2003 en Estado Unidos para evaluar la actividad de la enfermedad a través de la fuerza muscular e involucro cutáneo. Se realiza durante el examen médico, consiste en 19 preguntas con puntuación total 0=mínimo y 20 = máximo. <sup>(9)</sup> (Anexo 4)

**MDAA (Myositis Disease Activity Assessment Tool):** Herramienta validada en Suecia en 2008 por IMACS (International Myositis Assessment & Clinical Studies Group) para valorar la actividad de la miositis dentro de las 4 semanas previas a su inicio, consta de 26 preguntas y emplea una puntuación de 0-4 (0 =ninguna actividad, 1= actividad leve 2= actividad moderada, 3= actividad severa 4= actividad extremadamente severa), cada órgano también es evaluado a través de una escala análoga visual (EVA) que va de 0-10 donde 0= Sin actividad y 10= máxima actividad. <sup>(10)</sup> (Anexo 5)

**CHAQ (Cuestionario para evaluación de salud en la infancia):** Herramienta utilizada para valorar el estado funcional del niño mayor de 5 años, por medio de un cuestionario que consta de 30 preguntas que evalúan 8 dominios de la función física: vestirse, levantarse, comer, caminar, higiene, destrezas, prensión, actividades como hacer mandados, compras, subir, bajar de un camión o microbús, manejar una bicicleta o triciclo, quehaceres del hogar, correr y jugar. Utiliza una escala de 0-3 donde 0 = sin dificultad, 1= poca dificultad, 2= mucha dificultad, 3= incapaz de realizar y X= no procede. Para calcular el resultado de CHAQ se debe sumar la puntuación más alta de cada rubro y dividirla entre 8. En caso de que en un rubro se necesite ayuda de un aditamento automáticamente tendrá valor de 2 puntos. El índice de discapacidad se evalúa como la media de

los 8 campos funcionales. La puntuación final obtenida se determina en rangos de 0.13= discapacidad leve; 0.63= discapacidad moderada y mayor de 1.75 = discapacidad severa. <sup>(11)</sup> (Anexo 6)

Peter y col. en el 2013, realizaron una revisión retrospectiva en 11 años de 57 niños con DMJ, describieron las características clínicas empleando el CMAS (Childhood Myositis Assessment Scale), curso de la enfermedad, así como los cambios en los estudios de diagnóstico y tratamiento. Los hallazgos clínicos en el curso de la enfermedad fueron: letargia (100%), debilidad (98%), pápulas de Gottrön (99%), signo de Gowers (88%), rash malar (81%), eritema heliotropo (69%), artritis (39%), disfagia (43%), involucro gastrointestinal (20%), calcinosis (18%) y afección pulmonar (17%). La creatinincinasa, lactato deshidrogenasa, aspartato aminotransferasa, alanino aminotransferasa y aldolasa fueron anormales en (65%), (92%), (88%), (58%) y (100%) respectivamente. Con respecto al tratamiento el (93%) recibió esteroides, metotrexato (63%), gammaglobulina intravenosa (32%), ciclosporina (18%) y ciclofosfamida (2%). El curso de la enfermedad fue monocíclica (46%), policíclica (17.7%) y crónica en (35%). <sup>(12)</sup>

Pranav y col. en el 2012, realizaron un estudio retrospectivo en 15 años, en el que evaluaron las características clínicas a través del CMAS, laboratorio y complicaciones asociadas a la enfermedad en una cohorte de 22 pacientes. El rash cutáneo y debilidad muscular estuvo presente en todos los pacientes. Las complicaciones más comunes fueron úlceras cutáneas (27.2%), disfagia (22.7%) y calcinosis (18%). Todos los pacientes presentaron mínimo una enzima muscular elevada. El curso de la enfermedad más común fue monocíclico en 72%. <sup>(13)</sup>

Surjit S. en el 2006, realizó un estudio de 12 años de experiencia en pacientes con DMJ, incluyó 33 niños reportando un promedio de tiempo de evolución 4.2 años, curso monocíclico (72%), lipodistrofia (30%), calcinosis (27%), hipertensión e hirsutismo (21%), complicaciones pulmonares (18%), rash heliotropo, disfagia (15%), contracturas (12%), úlceras cutáneas y disfagia (15%) y contracturas (12%).El (100%) recibió corticoesteroides, metotrexato (33%), hidroxicloroquina (6%), azatioprina (9%) e inmunoglobulina intravenosa (3%). La remisión completa se encontró en el (57%), remisión con terapia (15%), enfermedad crónica (15%) y recaídas en el (27%).<sup>(14)</sup>

Las complicaciones más frecuentes son calcificaciones (30%), lipodistrofia (10-40%), contracturas articulares y atrofia muscular que pueden dar incapacidad a largo plazo.<sup>(15)</sup>

Como parte del tratamiento empleado en la DMJ se encuentran los corticoesteroides por vía oral o intravenosa, metotrexato, ciclosporina, azatioprina, gammaglobulina intravenosa, micofenolato de mofetilo, ciclofosfamida y en casos refractarios se ha llegado a usar rituximab.<sup>(16)</sup>

Lazarevic D y col. en el 2012, evaluaron los criterios para definir “enfermedad clínica inactiva”, en 275 pacientes con DMJ, seguidos durante 2 años (base de datos de PRINTO: Paediatric Rheumatology International Trials Organisation). Los criterios de evaluación que tuvieron una mayor sensibilidad y especificidad para la enfermedad inactiva fueron: creatinincinasa < 150, CMAS > 48, MMT > 78 y evaluación global del médico de la actividad de la enfermedad < 0.2 después de 24 meses de tratamiento. Se debe tener mínimo 3 de 4 criterios de los

anteriormente mencionados, para definir la enfermedad como inactiva. Estos criterios pueden ser usados en pruebas e investigaciones clínicas. <sup>(17)</sup>

El IMACS define respuesta clínica completa: como ausencia de miositis activa (fuerza muscular y enzimas musculares normales) después de 6 meses de recibir tratamiento y remisión clínica completa a la ausencia de miositis activa por 6 meses sin recibir tratamiento. <sup>(18)</sup>

Por los antecedentes mencionados el Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” UMAE CMN “La Raza” decidió realizar este estudio para determinar una evaluación integral, la cual consiste en la aplicación de 5 cuestionarios para conocer el estado clínico y de salud, determinación de enzimas musculares y tratamiento actual de los pacientes con DMJ con 5 años o más del diagnóstico.

### **III. JUSTIFICACION**

La Dermatomiositis juvenil es la primera causa de miopatía inflamatoria en la infancia a nivel mundial. El retraso en el diagnóstico e inicio de la terapia causa discapacidad a largo plazo. En el Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” UMAE CMN “La Raza” es la tercera causa de consulta, por lo que es de nuestro interés conocer ¿Cuál es la evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico?

**IV.PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:** ¿Cuál es la evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico en el Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” UMAE CMN “La Raza”?

**V. OBJETIVO GENERAL:** Describir la evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico.

**\* Objetivos específicos:**

- Determinar el tiempo de evolución de la enfermedad.
- Describir la evaluación clínica a través de los cuestionarios:
  - a. CMAS
  - b. MMT-8
  - c. DAS
  - d. MDAA
  
- Determinar el nivel sérico de las enzimas musculares al momento de la evaluación.
- Conocer el estado de salud de los pacientes a través del CHAQ.
- Especificar las complicaciones más frecuentes.
- Mencionar los fármacos empleados al momento del estudio.
- Conocer el curso de la enfermedad.
- Identificar el tiempo de la enfermedad sin tratamiento.

## **VI. MATERIAL Y MÉTODOS:**

### **TIPO DE ESTUDIO**

Descriptivo, observacional, prospectivo, transversal.

### **UNIVERSO DE TRABAJO**

Pacientes con diagnóstico de DMJ probable o definida con 5 años o más del diagnóstico, en seguimiento por el Servicio de Reumatología Pediátrica UMAE Hospital General de CMN “La Raza” durante el periodo 2004 – 2014.

### **LUGAR DONDE SE REALIZO EL ESTUDIO**

Departamento de Reumatología Pediátrica de UMAE Hospital General de CMN “La Raza”.

### **CRITERIOS DE INCLUSION**

- Pacientes con DMJ probable o definida de acuerdo a los criterios de Bohan-Peter con 5 años o más del diagnóstico.
- Contar con derechohabiencia.
- Pacientes sin otra enfermedad reumatológica concomitante.
- Hoja de consentimiento informado autorizada por los padres.

### **CRITERIOS DE EXCLUSION**

- No encontrar expediente clínico u hoja de alta por edad.

### **CRITERIOS DE ELIMINACION:**

- Abandono del estudio de forma voluntaria.

## **TAMAÑO DE LA MUESTRA:**

Muestra por conveniencia.

Se incluyeron todos los pacientes con DMJ seguidos por el servicio de Reumatología pediátrica durante el periodo de 2004 – 2014. En total fueron 15 pacientes.

## VII. DIFINICIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERATIVA	TIPO VARIABLE	UNIDAD DE MEDICION
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta el momento actual.	Edad al momento de inclusión al estudio.	Numérica discreta.	Años.
Sexo	Condición orgánica que divide al individuo en 2 géneros: masculino y femenino.	Registro de dato de acuerdo a fenotipo observado en última consulta.	Cualitativa Nominal dicotómica.	Femenino Masculino
Tiempo evolución enfermedad	Tiempo que transcurre desde el diagnóstico de la enfermedad hasta el momento del estudio.	Dato obtenido de registro en expediente.	Cuantitativa Continua.	Años.
Evaluación integral	<p>La evaluación integral del paciente se establece de acuerdo a :</p> <p><b>1. Enfermedad activa</b> se define como la presencia de lesiones dérmicas, debilidad muscular y alteración en las enzimas musculares.</p> <p><b>2. Respuesta clínica completa:</b> Se define por IMACS (International Myositis Assessment &amp; Clinical Studies Group) como ausencia de miositis activa después de 6 meses de recibir tratamiento.<sup>(14,15)</sup></p> <p><b>3. Remisión clínica:</b> Se define por IMACS como ausencia de miositis activa después de 6 meses sin recibir</p>	<p>Se determinara de acuerdo a la exploración física y resultado de laboratorio.</p> <p>Se determinará de acuerdo a la definición de IMACS.</p> <p>Se determinará de acuerdo a la definición de IMACS.</p>	Cualitativa nominal policotómica.	1=Enfermedad activa 2=Respuesta clínica completa. 3=Remisión clínica.

	medicamento. <sup>(15)</sup>			
Evaluación clínica	<p>La evaluación clínica se determina a través de :</p> <p><b>MMT-8(prueba muscular manual Kendall):</b>  Evalúa la fuerza de 8 grupos musculares: flexores del cuello, deltoides, bíceps, extensores de la muñeca, glúteo mayor y medio, cuádriceps y dorsiflexores de tobillo a través de una escala: 0 = sin fuerza  10= fuerza normal.  Puntuación total 0-80 puntos: (Anexó 2)</p>	<p>Se le pedirá al paciente que realice ciertos movimiento que evalúan los grupos musculares (8) y se le dará una calificación de acuerdo a la siguiente escala:  0=no contracción.  1=movimiento parcial.  2=movimiento completo.  3=movimiento completo contra resistencia y mantenido contra presión.  4=inicio de movimiento desde posición de evaluación.  5=mantiene posición sin aplicar presión.  6=mantiene posición contra ligera presión.  7=mantiene posición contra ligera-moderada presión.  8=mantiene posición contra moderada presión.  9=mantiene posición contra moderada-intensa presión.</p>	<p>Cuantitativa  De intervalo.</p>	<p>0-80 puntos.</p>

	<p>CMAS (escala de valoración de miositis en la niñez): valora las miopatías inflamatorias en niños mayores de 5 años, en base a la fuerza, función física y resistencia muscular de 14 actividades, otorgando una calificación de 0-4 con puntuación total de 52. (Anexó 3)</p>	<p>Se le pedirá al paciente que realice actividades como levantar la cabeza, elevar una pierna, ir de posición supina a prona, incorporarse, mantener los brazos elevados, sentarse en el piso y ponerse de cuclillas.</p>	<p>Cuantitativa de intervalo.</p>	<p>0-52 puntos.</p>
	<p>DAS (Escala de actividad de la enfermedad): Es realizada por el médico durante la exploración física, valora la función, debilidad muscular, afección cutánea y vascular. Máximo 20 puntos.(Anexó 4)</p>	<p>Se realizará mediante la exploración clínica asignados en este instrumento.</p>	<p>Cuantitativa De intervalo.</p>	<p>0-20 puntos.</p>
	<p>MDAA (instrumento de evaluación de actividad de la miositis): Determina síntomas constitucionales, cutáneos, músculo esquelético, gastrointestinal, cardiopulmonar con una puntuación de 0-4 y una escala análoga visual de actividad de la enfermedad: 0= ausente y 10= máximo.(Anexo 5)</p>	<p>Se realizará mediante la exploración de los signos y síntomas de asignados en este instrumento.</p>	<p>Cuantitativa De Intervalo.</p>	<p>0-4 puntos.</p>
<p>CHAQ (Cuestionario de valoración del estado de salud en la infancia)</p>	<p>Herramienta utilizada para la valoración del estado funcional del</p>	<p>Se le pedirá al paciente conteste el cuestionario.</p>	<p>Cuantitativa de intervalo.</p>	<p>Escala de 0-3.</p>

	<p>niño, en la última semana a través de un cuestionario de 30 preguntas que evalúan 8 dominios: vestirse, levantarse, comer, caminar, higiene, destreza, prensión y actividades como hacer mandados, compras, subir, bajar de un camión o microbús, manejar una bicicleta o triciclo, hacer quehaceres del hogar, correr y jugar. Con una escala de 0-3: 0= sin dificultad, 2=mucha dificultad 3=incapaz X=No valorable).De acuerdo al promedio se clasifica en : (Anexó 6)</p> <p>0.13 discapacidad leve. 0.63 leve-moderada. 1.75 severa.</p>			
AST (aspartato aminotransferasa)	<p>Enzima que se encuentra en tejidos como corazón, hígado y tejido muscular. Se eleva en cualquier situación que exista daño hepático y daño pulmonar. Rango normal 10-50u/l.</p>	Medición realizada por laboratorio	Cuantitativa Continúa.	u/l
ALT (alanino aminotransferasa)	<p>Enzima con gran concentración en el hígado y en menor medida en los riñones, corazón y músculos. Rango normal 10-40u/l.</p>	Medición realizada por laboratorio.	Cuantitativa Continúa.	u/l
LDH (lactato deshidrogenasa)	<p>Enzima catalizadora que se encuentra en corazón, hígado, riñones, músculos, glóbulos rojos, cerebro y pulmones. Participa en el</p>	Medición realizada por laboratorio.	Cuantitativa Continúa.	u/l

	metabolismo energético anaerobio. Rango normal 240-480 u/l.			
CK (creatininfosfocinasa)	Enzima expresada por tejidos cerebral, muscular, niveles elevados de creatina quinasa indica que el músculo está siendo destruido por algún proceso anormal. Rango normal 38-174 u/l.	Medición realizada por laboratorio.	Cuantitativa Continúa.	u/l
Tratamiento actual	Medicamentos recibidos al momento del estudio.	Se preguntará al paciente el tratamiento que toma actualmente.	Cualitativa Nominal Policotómica.	1=Metilprednisolona. 2=Prednisona. 3=Metotrexato. 4=Ciclosporina. 5=Gammaglobulina. 6=Cloroquina. 7=Ciclofosfamida. 8=Rituximab. 9=Ninguno.
Curso de la enfermedad	El curso de la enfermedad se define como monocíclico cuando sólo existe un episodio de enfermedad, que remite antes de 2 años desde su inicio, y que no tiene recaídas; policíclica se caracteriza por la presencia de 1 o más recaídas durante la evolución y crónica con persistencia de actividad por más de 3 años.	Se determinará del expediente clínico si el paciente ha presentado al menos una recaída durante la evolución de la enfermedad para clasificar al paciente.	Cualitativa Nominal Policotómica.	1=Monociclo. 2=Policíclico. 3=Crónico.
Calcinosis	La calcinosis es una calcificación distrofica asociada al polimorfismo del TNF- $\alpha$ -308 presente en el 30% de pacientes con DMJ en sitios como codos, rodillas dedos y glúteos.	Se determinará mediante la exploración del cutánea del paciente.	Cualitativa nominal dicotómica.	1=Si. 2=No.
Lipodistrofia	Se define como la pérdida gradual de tejido subcutáneo, afecta	Se determinará mediante la exploración física del paciente.	Cualitativa nominal dicotómica.	1= Si. 2= No.

	principalmente cara, extremidades superiores y tronco (10-40%).			
<b>Atrofia muscular</b>	Reducción de volumen de la masa muscular, acompañada de disminución de fuerza o ausencia total de contracción.	Se determinará al realizar exploración física por el médico.	Cualitativa nominal dicotómica.	1=Si. 2=No.
<b>Contractura muscular</b>	La contractura define un estado de contracción sostenida de un músculo en ausencia de estimulación voluntaria.	Se determinara mediante la exploración física sobre el grupo muscular afectado.	Cualitativa nominal dicotómica.	1=Si. 2=No.

## **VIII. ANALISIS ESTADISTICO**

Se realizo la descripción de resultados obtenidos a través de media, mediana, desviación estándar, porcentaje y proporciones.

Se utilizo el programa Microsoft Excel 2010 para la captura de datos de cada uno de los expedientes.

Se realizo el análisis estadístico de los resultados mediante el programa SPSS versión 20.

## **IX: DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

Se seleccionaron todos los pacientes con el diagnóstico de DMJ definida o probable con más de 5 años de diagnóstico, que estuvieron o hayan estado en seguimiento por la consulta externa del Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” UMAE CMN “La Raza”, durante el período 2004-2014 y que contaban con seguridad social.

Se localizaron por contacto telefónico para explicarle al padre o tutor en qué consistía el protocolo, al estar de acuerdo en su participación se les dio una cita para obtener el consentimiento informado.

Al paciente se le explico que el estudio consistía en la realización de actividades que evalúan la fuerza muscular, la exploración de lesiones dérmicas y articulaciones así como, preguntas sobre la afección de otros órganos a través de la Prueba Manual Muscular de Kendall (MMT-8), Escala de valoración de miositis en la niñez (CMAS), Escala de actividad de la enfermedad (DAS), Instrumento de evaluación de actividad de miositis (MDAA), Estado de salud en la infancia (CHAQ) y la presencia de complicaciones.

Se tomo una muestra sanguínea para determinar el nivel de las enzimas musculares.

Se interrogo el tratamiento que recibe actualmente y del expediente clínico se obtuvo: el tiempo de evolución de la enfermedad, recaídas y el tiempo que llevaba sin tomar medicamentos.

## X. RECURSOS

### **RECURSOS FISICOS:**

- Computadora con programas de Windows, office y software estadístico para captura de datos estadísticos (SPSS versión 20).
- Impresiones y hojas.

**RECURSOS FINANCIEROS:** No se requirió financiamiento externo, se emplearon los propios del hospital.

**RECURSOS HUMANOS.** Se conto con el personal médico especializado que realizo las valoraciones así como el área física para la evaluación clínica y toma de laboratorios.

**FACTIBILIDAD:** En el Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” UMAE CMN “La Raza” se atienden aproximadamente 50 pacientes con DMJ, de los cuales 15 cumplieron los criterios para realizar este estudio.

## **XI. CONSIDERACIONES ETICAS**

Estudio basado en las normas éticas institucionales y a la ley general de salud considerando la de 18.- Asamblea Médica Mundial Helsinki, Finlandia, junio 1964 y enmendada por la 29.- Asamblea Médica Mundial, Tokio, Japón, octubre 1975, 35.- Asamblea Médica Mundial, Venecia, Italia, Octubre 1983, 48.- Asamblea General Somerset West, Sudáfrica, octubre 1996; 52.- Asamblea General Edimburgo, Escocia Octubre 2000; Nota de clarificación de párrafo 29, agregada por la Asamblea General de AMM; Washington 2002 Nota de clarificación del párrafo 30, agregada por la Asamblea General de la AMM; Tokio 2004 y la 59.- Asamblea General Seúl, Corea , octubre 2008.

Así como las pautas nacionales para la investigación biomédica relacionada con seres humanos (1982) , la Ley Federal de la Salud de la República Mexicana y la normatividad del Instituto Mexicano del Seguro Social que tiene consistencias con las buenas prácticas clínicas y los requerimientos regulatorios aplicables. Con riesgo menor al mínimo y se requiere carta de consentimiento informado respetando la identidad del paciente.

## **XII. Resultados**

Se incluyeron 15 pacientes de los cuales 11 (73%) fueron del género femenino, con una relación mujer: hombre 2.7:1, la edad promedio al diagnóstico  $6.09 \pm 2.3$  años y al momento del estudio  $14.4 \pm 2.1$  años (rango 12-21). El tiempo de evolución de la enfermedad  $7.47 \pm 2.03$  años. (Tabla 1)

Con relación a la valoración clínica el puntaje de CMAS (Escala de valoración de miositis en la niñez) fue  $> 48$  puntos (rango 29-52 puntos) en 10 pacientes (67%), 4 presentaron entre 44 y 47 puntos y uno 29, sin embargo esto fue debido a complicaciones (calcinosis y contracturas) que le impedían realizar la flexión y extensión de los miembros pélvicos. Las actividades que presentaron mayor alteración fueron la duración para mantener elevada una pierna y la cabeza.

En la prueba MMT (Prueba Manual Muscular de Kendall) se encontró 1 paciente con 78 puntos y otro con 79. Trece (86%) tuvieron 80 puntos. Los músculos más afectados fueron el cuádriceps 2 y glúteo mayor 1.

En el MDAA (Instrumento de evaluación de actividad de miositis) 4 (26%) presentaron actividad cutánea con un promedio de 1.25 (rango 1 – 2), la cual se caracterizó por cambios periungueales, eritrodermia y pápulas de Gôtttron; uno de ellos presento también actividad muscular con debilidad leve.

En el DAS (Escala de actividad de la enfermedad), 5 pacientes (33%) presentaron actividad de la enfermedad a nivel cutáneo con un promedio 4.8 puntos (rango 1 – 7). Esto se identificó con la afección y distribución de las lesiones de la piel, que en 2 pacientes fue severa y generalizada. Las otras afecciones fueron el pliegue cuticular y pápulas de Gottron ambos en 3 pacientes (20%). (Tabla 2)

Las calcinosis se presentó en 3 (20%) pacientes, la atrofia muscular y contracturas en 1 (7%).

Siete (47 %) pacientes tuvieron elevación de la CK en promedio de 221.8 u/l (rango 41-998), 1 (7%) LDH > 480 u/l (rango 262- 539) y 3 (20%) ALT > 40 u/l (rango 10.5-159). (Tabla 3)

En lo referente al tratamiento actual 9 (60%) pacientes continúan con medicamentos los cuales son: ciclosporina 5, cloroquina 4, metotrexato 3, prednisona 3 y azatioprina 1. El 40% de los pacientes no toman medicamento en promedio desde hace 30 meses (rango 7 – 60). (Tabla 4)

El curso de la enfermedad fue policíclico en 8 (53%) pacientes, monocíclico 4 (27%) y crónico en 3 (20%). (Tabla 5)

La evaluación del estado de salud en la infancia estuvo alterada en 1 paciente (7%) clasificándose como discapacidad moderada. (Tabla 2)

La evaluación integral de los pacientes se determinó como enfermedad activa en 5 (33%), respuesta clínica completa 4 (27%) y remisión clínica 6 (40%). (Tabla 5)

### **XIII. Discusión**

En nuestro estudio se determinó que la evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico fue la remisión clínica (40%), encontrándose por debajo de lo reportado por Surjit donde fue del 57%. Sin embargo, con relación a la respuesta clínica completa se obtuvo un mayor porcentaje (27/15).<sup>(14)</sup>

Al comparar los resultados obtenidos con las variables descritas por PRINTO para determinar “enfermedad inactiva” se encontró que el 75% de los pacientes cumplían con 3/4 de estos criterios sin embargo, nosotros los clasificamos de acuerdo al IMACS como remisión clínica y respuesta clínica completa.<sup>(17,18)</sup>

Otra diferencia que encontramos fue el curso de la enfermedad; en nuestra población se documentó que la variedad más frecuente es la policíclica, sin embargo Pranav y Peter, refieren la monocíclica como la más común, lo que no es acorde con la definición de DMJ (enfermedad crónica que puede llevar a complicaciones, recaídas frecuentes y discapacidad).<sup>(12,13)</sup>

El DAS, presentó alteración en el 73% esto relacionado a la afección cutánea y vascular. Aunque estudios retrospectivos realizados en DMJ no lo especifican claramente a través del DAS, si se describe como datos frecuentes de actividad hasta en un 80% a las lesiones dérmicas.<sup>(12)</sup>

La MMT, que se encontró < 80 puntos en 2 pacientes se consideró en rangos normales debido a que estos van de 78 a 80 y la debilidad muscular fue debida a contracturas.

La creatininfosfocinasa se encontró en menor porcentaje con relación a lo reportado por Peter y col. (47 vs 65%).<sup>(12)</sup>

Con relación a las complicaciones y el tratamiento empleado en esta enfermedad, no hubo diferencias con respecto lo descrito por Surjit, Pranav y col.<sup>(13,14)</sup>

#### **XIV. Conclusión:**

- La evaluación integral más frecuente fue la remisión clínica.
- La actividad de la enfermedad de acuerdo a los instrumentos empleados se documentó principalmente a nivel cutáneo y vascular.
- No se encontró debilidad muscular en ningún paciente.
- La enzima muscular más elevada fue la creatininfosfocinasa.
- La complicación más frecuente fue la calcinosis.
- Los fármacos empleados al momento del estudio fueron: ciclosporina, cloroquina, metotrexato y prednisona.
- El tiempo de enfermedad sin tratamiento fue de 30 meses.
- El curso de la enfermedad más frecuente fue el policíclico.
- El estado de salud de los pacientes es bueno.
- La discapacidad física fue leve y poco frecuente.

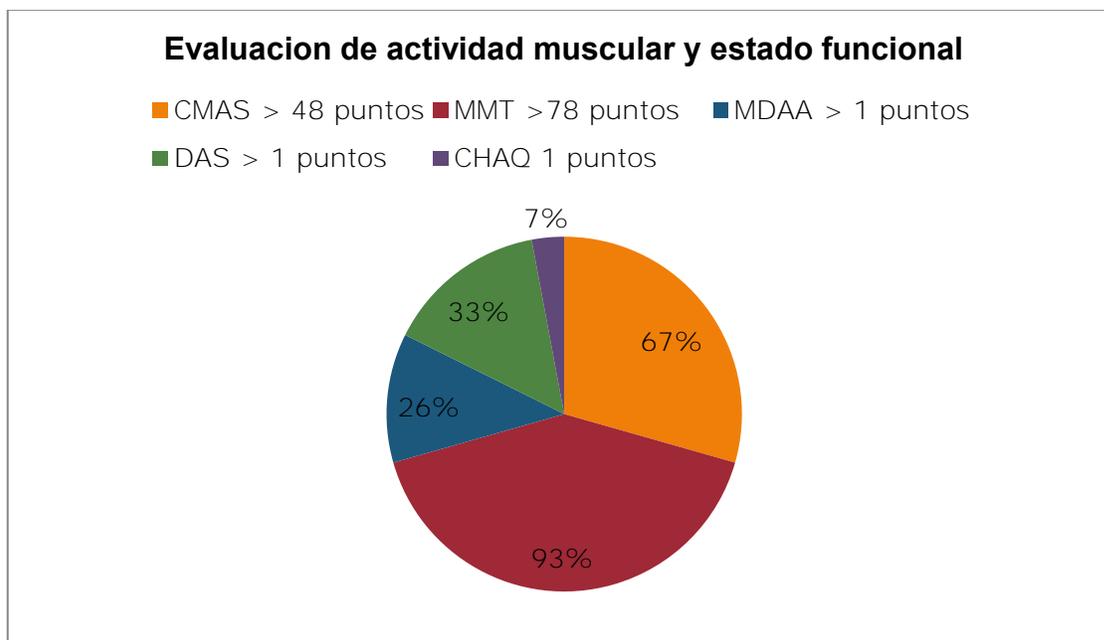
## TABLAS Y GRAFICOS

Tabla 1. Datos demográficos

	Mujeres (n=11)	Hombres (n=4)
Edad actual (años)	14.7 + 2.38	13.68 + 1.5
Edad al inicio de los síntomas (años)	5.65 + 2.69	7.63 + 0.57
Tiempo de evolución de la enfermedad (años)	8.04 + 2.26	6.11+ 1.15
Genero	11 (73%)	4 (26%)

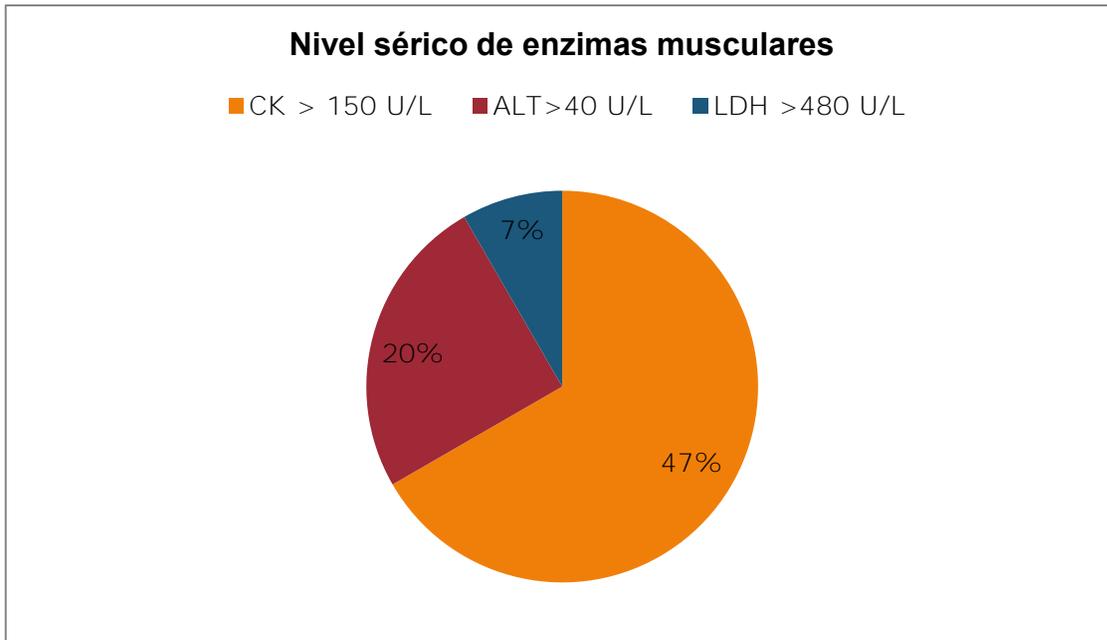
Fuente: Archivo clínico de Hospital General CMN "La Raza".

Tabla 2. Puntaje de evaluación de actividad muscular y estado funcional



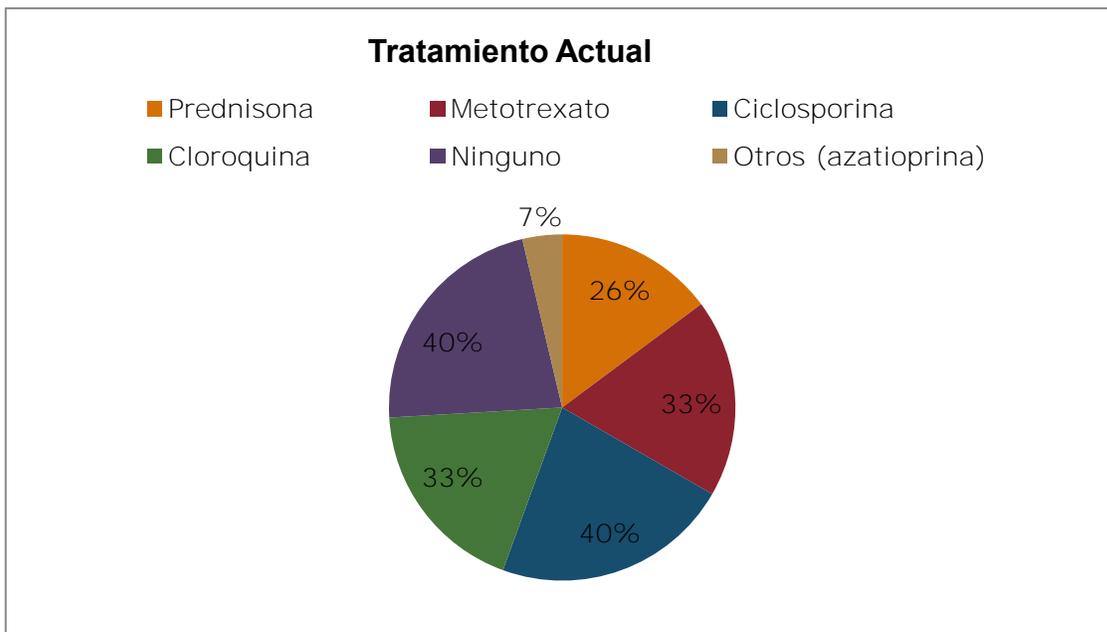
Prueba Manual Muscular de Kendall (MMT-8), Escala de valoración de miositis en la niñez (CMAS), Escala de actividad de la enfermedad (DAS) Instrumento de evaluación de actividad de miositis (MDAA) ,Estado de salud: (CHAQ).

Tabla 3. Nivel sérico de enzimas musculares.



Fuente: Resultados de laboratorio actuales. Creatinincinasa (CK), Aspartatoaminotrasferasa (AST), Alaninoaminotrasferasa (ALT), Lactato deshidrogenasa (LDH).

Tabla 4. Tratamiento Actual



Fuente: Resultados de interrogatorio directo en pacientes.

Tabla 5. Curso de la enfermedad y evaluación integral del paciente.

Curso de la enfermedad	Número de paciente (n=15)	Porcentaje (%)
Monocíclico	4	26.6%
Policíclico	10	66.6%
Crónico	1	6.6%
Evaluación integral	Número de paciente (n=15)	Porcentaje (%)
Respuesta clínica completa	9	60%
Remisión clínica	5	33.3%
Enfermedad Activa	1	6.66%

Fuente: Archivo clínico de Hospital General CMN "La Raza".

## **XV. BIBLIOGRAFÍAS:**

1. Habibi S, Ramanan A. Juvenile dermatomyositis: A review of clinical features and management. *Indian J Rheum* 2012; 7: 80–86.
2. Peshken CA, Esdaile J. Rheumatic Disease in North America's Indigenous People. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 28:368-291.
3. Rider LG, Lindsley C, Cassidy J. Juvenile Dermatomyositis. Cassidy, Peter, Iaxer, Lindsey. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6 ed. Canada: Elsevier; 2010.p 383-424.
4. Amine Z, Abourazzak S, Mounia L, et al. Review Actuality of juvenile dermatomyositis. *Joint Bone Spine* 2011; 78:235–240.
5. Quartier P, Romain K. Juvenile Dermatomyositis. Sarnat. *Handbook of Clinical Neurology*. 3 ed. Paris France: Elsevier: 2013. p 1457-1464.
6. Ruperto N, Pistorio A, Ravelli A .The pediatric rheumatology international trials. Organization provisional criteria for the evaluation of response to therapy in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care Res* 2010; 62: 1533–1541.
7. Rider LG, Kosiol D , Giannini E, et al .Validation of Manual Muscle Testing and a Subset of Eight Muscles for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Arthritis Care Res* 2010; 62:465–472.
8. Huber AM, Feldman B, Rennenbohm E, et al. Validation and Clinical Significance of the Childhood Myositis Assessment Scale for Assessment of Muscle Function in the Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Arthritis Rheum* 2004; 50:1595–1603.
9. Bode RK, Gitelman M. Disease Activity Score for Children With Juvenile Dermatomyositis: Reliability and Validity Evidence. *Arthritis Rheumatism* 2003; 49: 7–15.
10. Sultan SM, Allen E, Oddis CV, et al. Reliability and Validity of the Myositis Disease Activity Assessment Tool. *Arthritis Rheum* 2008; 58:3593–3599.
11. Jacques P, Ecosse E, Coste J .Validity of the Childhood Health Assessment Questionnaire Is Independent of Age in Juvenile Idiopathic Arthritis. *Arthritis Rheum* 2004; 51: 519–526.

12. Gowdie PJ, Allen R, Komber A, et al. Clinical features and disease course of patients with juvenile Dermatomyositis. *Int J Rheum Dis* 2013; 16: 561–567.
13. Pranav RC, Deepalim L, Raju P. Disease Patterns of Juvenile Dermatomyositis from Western India. *Int J Rheum Dis* 2013; 8:961-964.
14. Surjit S, Arun B. Twelve years experience of juvenile dermatomyositis in North India. *Rheumatol Int* 2006; 26: 510–515.
15. Oddis CV, Rider LG, Reed AM, Ruperto N, Brunner HI, Koneru B, et al. For the International Myositis Assessment and Clinical Studies Group. International consensus guidelines for trials of therapies in the idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis & Rheum* 2005; 52:2607–15.
16. Iorizzo LJ, Jorizzo J. The treatment and prognosis of dermatomyositis: An updated review. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59:99-112.
17. Lazarevic DL, Pistorio A, Palmisani E. et al. The PRINTO criteria for clinically inactive disease in juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2013; 72:686–693.
18. Chi S, Jyh-Hong L, Yao-Hsu Y, et al. Juvenile Dermatomyositis: A 20-year Retrospective Analysis of Treatment and Clinical Outcomes. *Pediatrics and Neonatology* 2015; 56:31-39.

## XVI.ANEXOS

### Anexo 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE BOHAN Y PETER

1.-Debilidad simétrica de los músculos de la cintura pélvica y flexor del cuello que progresa en semanas o meses con o sin afección de la musculatura respiratoria o disfagia.

2. Evidencia en la biopsia muscular de necrosis, fagocitosis y regeneración de las fibras musculares, atrofia de distribución perifascicular, con variación en el tamaño de las fibras musculares y un exudado inflamatorio a menudo perivascular.

3. Elevación sérica de enzimas musculo esqueléticas, en particular de la CK y a menudo de la aldolasa, AST, ALT y LDH.

4. Patrón electromiográfico de carácter miopático.

5. Manifestaciones cutáneas propias de la dermatomiositis

- Enfermedad definida: tres criterios + exantema
- Enfermedad probable: dos criterios + exantema
- Enfermedad posible: un criterio + exantema

## Anexo 2. Prueba Muscular manual Kendall (MMT-8)

Grupo muscular/	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1. Flexores del cuello.											
2. Deltoides medio. (Abducción del hombro).											
3. Bíceps Braquial. (Flexión del antebrazo).											
4. Extensores de la muñeca.											
5. Glúteo mayor (Extensión de la cadera).											
6. Glúteo medio (abducción de la cadera).											
7. Cuádriceps (Flexión de la cadera).											
8. Dorsiflexión de tobillos.											

## Puntuación estándar de Kendall MMT

Sin contracción en el músculo.	0
El tendón se vuelve prominente o se percibe una contracción débil, pero no hay movimiento visible del miembro.	0
Movilidad a través de un rango parcial del movimiento.	1
Movilidad a través de un rango completo de movimiento.	2
Movilidad a través de un rango parcial de movimiento.	3
Se libera de la posición de prueba en forma gradual.	4
Soporta la prueba (sin presión agregada).	5
Soporta la prueba en contra de una presión leve.	6
Soporta la prueba en contra de una presión de leve a moderada.	7
Soporta la prueba en contra de una presión moderada.	8
Soporta la presión en contra de una presión moderada a fuerte.	9
Soporta la prueba en contra de una presión fuerte.	10

**Puntuación total de Kendall (escala 0-80)=**

## Anexo 3. Escala de valoración de miositis en la niñez (CMAS)

### 1. Levantar la cabeza

Tiempo de duración.	valor
Incapaz de realizarlo.	0
1-9 segundos.	1
10-29 segundos.	2
30-59 segundos.	3
60-119 segundos .	4
>2 minutos.	5

### 2. Elevar una pierna/ tocar un objeto

Incapaz para levantar la pierna a la altura de la mesa.	0
Capaz de limpiar una mesa pero sin tocar un objeto.	1
Capaz de levantar alto una pierna y tocar un objeto.(mano del examinador)	2

### 3. Mantener elevada una pierna /duración

Incapaz de realizarlo.	0
1-9 segundos.	1
10-29 segundos.	2
30-59 segundos.	3
60-119 segundos.	4
>2 minutos.	5

### 4. Ir de posición supina a prona

Incapaz. Dificultad para colocarse de lado, capaz de traccionar el brazo bajo el dorso solo levemente o no del todo.	0
Se coloca de lado moderadamente fácil, pero es incapaz de asumir la posición prona completamente.	1
Se coloca de lado fácilmente, tiene alguna dificultad para mantener libre los brazos pero asume la posición prona completamente.	2
Se coloca de lado sin dificultad.	3

### 5. Incorporarse

	Incapaz	Capaz
Utiliza las manos sobre los muslos tambaleándose.	0	1

Utiliza las manos contra el pecho tambaleándose.	0	1
Utiliza la manos detrás de la cabeza tambaleándose.	0	1
Utiliza las manos sobre las piernas sin tambealarse.	0	1
Utiliza las manos contra el pecho sin tambealarse.	0	1
Utiliza las manos detrás de la cabeza sin tambealarse.	0	1

#### 6. Ir de posición supina a sentada

Incapaz de realizarlo por sí mismo.	0
Gran dificultad, muy lento, lucha grandemente y apenas los realiza.	1
Alguna dificultad, capaz pero es lento y con alguna lucha.	2
Sin dificultad.	3

#### 7. Mantener elevados los brazos

No puede levantar las muñecas.	0
Puede levantar muñecas pero no sobre la cabeza.	1
Puede levantar las muñecas sobre la cabeza pero no puede mantener elevados los brazos hasta que los codos estén en completa extensión.	2
Puede mantener elevados los brazos sobre la cabeza con los codos en completa extensión.	3

#### 8. Levantar los brazos /duración

Incapaz.	0
1-9 segundos.	1
10-29 segundos.	2
30-59 segundos.	3
Más de 60 segundos.	4

#### 9. Sentarse en el piso: Ir de una posición de pie ha sentado

Incapaz: el niño teme que él /ella llegue a caerse no se permite apoyarse en una silla.	0
Gran dificultad: capaz pero necesita sostenerse en una silla para apoyarse al descenso. Incapaz si no se permite usar una silla para sostenerse durante el descenso.	1
Alguna dificultad: puede ir de una posición de pie a sentada sin usar una silla como descenso. Puede necesitar la maniobra de Gowers. Desciende lentamente y/o aprensivo. Puede no tener control completo o balance al sentarse.	2

Sin dificultad: No requiere ninguna maniobra compensatoria.	3
---	---

#### 10. Ponerse en cuclillas

Incapaz de ir de una posición prona a cuclillas.	0
Apenas capaz para mantener posición en cuclillas .Incapaz para levantar la cabeza y ver al frente.	1
Puede mantenerse en cuclillas con la espalda recta y levantar la cabeza. Pero no puede gatear hacia adelante.	2
Puede mantenerse en cuclillas, viendo hacia el frente y gatear hacia adelante.	3
Mantiene el balance mientras levanta y extiende una pierna.	4

#### 11. Levantarse del piso: ir de una posición de rodillas en el piso a una de pie

Incapaz, siempre y cuando no se use una silla para apoyarse.	0
Gran dificultad. Capaz pero puede necesitar usar silla para apoyarse (incapaz sin esto).	1
Dificultad moderada. Capaz de levantarse sin usar una silla, pero necesita apoyarse con ambas manos en los muslos, rodillas o piso (incapaz sin usar las manos).	2
Dificultad leve: No necesita colocar las manos en las rodillas, muslos o piso pero tiene alguna dificultad durante el ascenso.	3
Sin dificultad.	4

#### 12. Levantarse de una silla

Incapaz de levantarse de una silla, solo si se le permite apoyarse de un lado de la silla.	0
Gran dificultad. Capaz pero necesita usar una silla para apoyarse (incapaz sin esto).	1
Dificultad moderada. Capaz de levantarse sin usar una silla, pero necesita apoyarse con ambas manos en los muslos o rodillas (incapaz sin usar las manos).	2
Dificultad leve. No necesita colocar las manos en las rodillas, muslos pero tiene alguna dificultad durante el ascenso.	3

#### 13. Subir a una mesa

Incapaz.	0
Gran dificultad. Capaz pero necesita apoyarse con una mano en la mesa de exploración o la mano del examinador.	1
Alguna dificultad. Capaz no necesita apoyarse en la	2

mesa de exploración, pero necesita apoyarse con una mano en la rodilla/ muslo.	
Capaz. No necesita apoyarse en la mesa, sobre las rodillas o el muslo.	3

#### 14. Levantar Objetos

Incapaz sin agacharse y levantar un lápiz del piso.	0
Gran dificultad. Capaz, pero lo realiza con dificultad apoyándose con sus manos sobre las rodillas /muslos.	1
Alguna dificultad. Tiene algo de dificultad. Necesita apoyarse brevemente sobre las rodillas/muslos.	2
Sin dificultad. Ninguna maniobra compensatoria es necesaria.	3

Lovell et al. Arthritis Rheum. 1999; 42:13-19

## Anexo 4. Escala de actividad de la enfermedad (DAS)

**Función (elija una categoría y reporte el valor en la columna: el rango va de 0-3).**

Función normal, capaz de atender la escuela y mantener amigos.	0
Limitaciones leves, cansancio después de caminar algunas cuerdas, fatiga general.	1
Limitación moderada, requiere asistencia para subir peldaños y actividades de la vida diaria.	2
Limitación severa, en silla de ruedas. Incapaz de ir a la escuela, subir escalones.	3

**Debilidad Muscular** (Se otorga 1 punto por cada área; reporte el total de la suma de las columnas; rango de 0-8).

	NO	SI
Debilidad de los flexores de cuello.	0	1
Dificultad para limpiar la escapula (debilidad de los músculos abdominales). Elija la forma en que lo realicé: a) Afuera. b) Cruzado. c) Detrás de la cabeza d) 1/3 limpio.	0	1
Debilidad de los músculos proximales superiores.	0	1
Debilidad de los músculos proximales inferiores.	0	1
Maniobra de Gowers (asistido/ inasistido).	0	1
Marcha anormal.	0	1
Dificultad para tragar.	0	1
Voz nasal.	0	1

**Tipo de afectación de la piel** (escoja una categoría, rango de 0-4)

Ausente o resuelto completamente.	0
Solo cambios atróficos (incluyen pápulas de Gottrön).	1
Eritema leve.	2
Eritema moderado.	3
Eritema severo.	4

**Distribución de las lesiones de la piel** (rango de 0-3)

Ninguno.	0
Focal (incluye área relacionada con la articulación).	1
Difuso (incluye superficies extensoras de los	2

miembros).	
Generalizado (incluye el tronco).	3

	Ausente	Presente
Eritema de los párpados.	0	1
Dilatación de los vasos de los párpados.	0	1
Thrombosis de los párpados.	0	1
Eritema en el pliegue de la uña.	0	1
Telangiectasia en el lecho ungueal.	0	1
Dilatación de los vasos del paladar.	0	1
Otros (manchas).	0	1

### **Pápulas de Gottrön.**

Ausente	0
Leve	1
Moderado	2
Severo	3

Bode RK, Gitelman M. Disease Activity Score for Children With Juvenile Dermatomyositis: Reliability and Validity Evidence. *Arthritis Rheumatism* 2003; 49: 7–15.

## Anexo 5. Instrumento de evaluación de la actividad de la miositis (MDAA)

### Actividad de la enfermedad constitucional

	0=No presenta	1=Mejoría	2=Igual	3= Peor	4=Reciente	NA= No evaluado
1.Fiebre > 38c	0	1	2	3	4	NA
2.Pérdida de peso no explicada > 5%	0	1	2	3	4	NA
3. Fatiga, malestar, letargia.	0	1	2	3	4	NA

### Actividad de la enfermedad cutánea

	0=No presenta	1=Mejoría	2=Igual	3= Peor	4=Reciente	NA= No evaluado
4.Ulceración cutánea	0	1	2	3	4	NA
5.Eritrodermia	0	1	2	3	4	NA
6.Paniculitis	0	1	2	3	4	NA
7.Rash eritematoso a)cambios secundarios(erosiones, vesículas o necrosis) b)sin cambios secundarios	0	1	2	3	4	
8.Rash en heliotrope	0	1	2	3	4	NA
9.Pápulas de Gottron	0	1	2	3	4	NA
10.Cambios en capilares ungueales	0	1	2	3	4	NA
11.Alopecia a)caída de cabello b) manchas eritematosas y focales	0	1	2	3	4	
12.Rigidez de manos	0	1	2	3	4	NA

### Actividad de la enfermedad ósea

	0=No presenta	1=Mejoría	2=Igual	3= Peor	4=Reciente	NA= no evaluado
13.Artritis a) Poliartritis active severa. b) artritis moderadamente activa. c)artritis leve	0	1	2	3	4	NA
14.Artralgia	0	1	2	3	4	NA

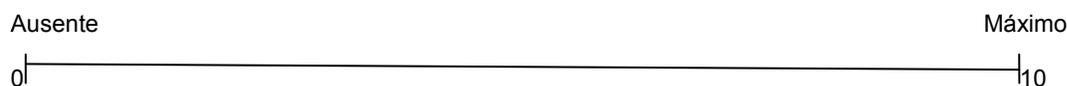
### Actividad de la enfermedad gastrointestinal

	0=No presenta	1=Mejoría	2=Igual	3= Peor	4=Reciente	NA= No evaluado
15. Disfagia a) disfagia moderada /severa b) disfagia leve	0	1	2	3	4	NA
16. Dolor abdominal relacionado a miositis a) severa b) moderado c) leve	0	1	2	3	4	NA

### Actividad de la enfermedad pulmonar

	0=No presenta	1=Mejoría	2=Igual	3= Peor	4=Reciente	NA= no evaluado
17. Debilidad de los músculos respiratorios sin enfermedad intersticial pulmonar (EPI) a) Disnea al descanso b) Disnea al ejercicio	0	1	2	3	4	NA
18. EPI active reversible (no se encuentran anomalías debido a fibrosis pulmonar) a) moderada-severa b) leve	0	1	2	3	4	NA

### Actividad de la Enfermedad Global



Indique la actividad de la enfermedad en 5 puntos según la escala

0=Ninguna	1=Actividad leve	2= Actividad Moderada	3=Actividad Severa	4=Actividad Extremadamente severa
-----------	------------------	-----------------------	--------------------	-----------------------------------

## Anexo 7.CHAQ (Cuestionario para la evaluación del estado de salud de la infancia)

Nombre del paciente: \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Nombre del médico evaluador: \_\_\_\_\_ Resultado: \_\_\_\_\_

Instrucciones: responda a las siguientes preguntas, coloque en el recuadro el que corresponde del 0-3 según el grado de dificultad.

0= sin ninguna dificultad 1= con alguna dificultad 2=mucha dificultad 3=incapaz de realizarlo x= no procede.

	Sin ninguna dificultad	Con poca dificultad	Con mucha dificultad	Incapaz de realizar	No aplicable
<b>VESTIRSE Y ASEARSE:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Vestirse incluso amarrar agujetas y abrochar botones	<input type="checkbox"/>				
Lavarse el pelo	<input type="checkbox"/>				
Quitarse los calcetines	<input type="checkbox"/>				
Cortarse las uñas	<input type="checkbox"/>				
<b>LEVANTARSE:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Levantarse de una silla baja o del piso	<input type="checkbox"/>				
Acostarse o levantarse de una cama o cuna	<input type="checkbox"/>				
<b>COMER:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Cortar un trozo de carne	<input type="checkbox"/>				
Llevarse una taza o vaso a la boca	<input type="checkbox"/>				
Abrir una caja de cereal nueva	<input type="checkbox"/>				
<b>CAMINAR:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Caminar en una superficie plana	<input type="checkbox"/>				
Subir cinco escalones	<input type="checkbox"/>				
<b>HIGIENE PERSONAL:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Bañarse y secarse todo el cuerpo	<input type="checkbox"/>				
Tomar un baño de tina o regadera	<input type="checkbox"/>				
Sentarse y levantarse del excusado o bacinica	<input type="checkbox"/>				
Lavarse los dientes	<input type="checkbox"/>				

Peinarse y cepillarse el cabello	<input type="checkbox"/>				
<b>DESTREZA:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Alcanzar y levantar un objeto pesado, como la mochila sobre su cabeza	<input type="checkbox"/>				
Agacharse para tomar una prenda del piso	<input type="checkbox"/>				
Ponerse un suéter cerrado	<input type="checkbox"/>				
Mover el cuello sobre el hombro para ver hacia atrás	<input type="checkbox"/>				
<b>PRENSION:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Escribir o garabatear con una pluma o un lápiz	<input type="checkbox"/>				
Abrir puertas de automóvil	<input type="checkbox"/>				
Destapar frascos que han sido previamente abiertos	<input type="checkbox"/>				
Abrir o cerrar las llaves del agua	<input type="checkbox"/>				
	Sin ninguna dificultad	Con poca dificultad	Con mucha dificultad	Incapaz de realizar	No aplicable
<b>ACTIVIDADES:</b>					
<i>Es su niño capaz de...?</i>					
Hacer mandados y compras	<input type="checkbox"/>				
Subir y bajar de un camión o microbús	<input type="checkbox"/>				
Manejar una bicicleta o triciclo	<input type="checkbox"/>				
Hacer quehaceres del hogar	<input type="checkbox"/>				
Correr y jugar	<input type="checkbox"/>				

Por favor, marque cualquier ayuda o recurso que generalmente use su hijo para cualquiera de las siguientes actividades:

- |   |                          |                                     |                          |
|---|--------------------------|-------------------------------------|--------------------------|
| a) bastón   | <input type="checkbox"/> | g) silla adaptada                   | <input type="checkbox"/> |
| b) andadera   | <input type="checkbox"/> | h) levantarse del excusado          | <input type="checkbox"/> |
| c) muletas  | <input type="checkbox"/> | i) barra en la bañera               | <input type="checkbox"/> |
| d) silla de ruedas  | <input type="checkbox"/> | j) utensilios para alcanzar objetos | <input type="checkbox"/> |
| e) recursos para vestirse (ganchos para jalar cierres, calzador de zapatos) | <input type="checkbox"/> | k) utensilios en el baño            | <input type="checkbox"/> |
| f) adaptadores de lápices o utensilios especiales                           | <input type="checkbox"/> |                                     |                          |

Por favor, marque cualquier categoría para la cual su niño necesite en general ayuda de otras personas debido a su enfermedad:

- |                               |                          |                          |                          |
|-------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| a) vestido y arreglo personal | <input type="checkbox"/> | e) alcanzar objetos      | <input type="checkbox"/> |
| b) levantarse                 | <input type="checkbox"/> | f) abrir y cerrar cosas  | <input type="checkbox"/> |
| c) comer                      | <input type="checkbox"/> | g) mandados y quehaceres | <input type="checkbox"/> |
| d) higiene                    | <input type="checkbox"/> |                          |                          |

Valore cómo se desenvuelve en la vida diaria (marque con un X)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	
Muy bien											Muy mal

¿Cuánto dolor piensa usted que su niño ha tenido a causa de la enfermedad durante la semana pasada? (marque con un X)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sin Dolor										Dolor muy intenso

Para calcular el resultado de CHAQ se debe sumar la puntuación más alta de cada rubro y dividirla entre 8. En caso de que un rubro necesite ayuda o utilice un aditamento automáticamente tendrá un valor de 2. El índice de discapacidad se calcula como la media de los 8 campos

## Anexo 8. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

“Evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico”.

Nombre del paciente: \_\_\_\_\_

1. Edad (años):

2. Sexo: masculino ( )    femenino ( )

3. Edad actual:

4. Tiempo de evolución de la enfermedad (años):

5. Evaluación clínica:

Cuestionario	Puntuación Actual
CMAS (escala valoración miositis en niños).	
MDAA (valoración actividad miositis).	
MMT-8 manual muscular Kendall.	
DAS (índice actividad enfermedad).	
CHAQ (Evaluación del estado de salud en la infancia).	

6. Exámenes de Laboratorio

Nivel sérico	Nivel sérico actual
CK (U/L)	
AST (U/L)	
LDH (U/L)	
ALT (U/L)	

## 7.- Tratamiento actual

Fármaco	1=si 2=no
Metilprednisolona.	
Prednisona.	
Metotrexato.	
Ciclosporina.	
Gammaglobulina IV.	
Ciclofosfamida.	
Cloroquina.	
Rituximab.	
Ninguno.	

8. Tiempo sin tratamiento en meses:

9. Complicaciones: 1=Calcinosis      2= Lipodistrofia      3=Atrofia muscular

4=Contractura muscular

10. Curso de la enfermedad: 1= Monocíclico    2= Policíclico    3= Crónico

11. Evaluación integral:

- a) Enfermedad activa.
- b) Respuesta clínica completa.
- c) Remisión clínica.



## ANEXO 9: CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACION

México DF. A de 2015

Nombre del Paciente \_\_\_\_\_

Afiliación \_\_\_\_\_

Nombre del padre o tutor \_\_\_\_\_

Por este medio se le invita a participar de forma voluntaria a su hijo(a) en el protocolo de "Evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico" del Servicio de Reumatología pediátrica de la U.M.A.E. Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" Centro Médico Nacional "La Raza".

El objetivo de este estudio es describir la evaluación integral del paciente con Dermatomiositis juvenil a 5 años o más del diagnóstico. A su hijo(a) se le:

- Realizara exploración física por el médico para contestar 4 cuestionarios que evalúan la fuerza muscular y determinan afección a la piel y otros órganos: Prueba Manual Muscular de Kendall (MMT-8), Escala de valoración de miositis en la niñez (CMAS), actividad de la enfermedad (DAS), valoración de actividad de miositis (MDAA) y uno para el estado de salud (CHAQ).

- Tomara una muestra de sangre para la medición de enzimas musculares.

No autorizo que se tome la muestra.

Si autorizo que se tome la muestra solo para este estudio.

Si autorizo que se tome la muestra para este estudio y estudios posteriores.

Entre los riesgos de extraer sangre son: dolor e infección en el sitio de punción, moretones.

Una vez obtenidos los resultados se le hará saber a su médico tratante para que los tome en cuenta en el tratamiento y realice los estudios complementarios que sean necesarios para el beneficio del paciente en lo que concierne a una evaluación más completa del estado o condición actual de la enfermedad.

Se me ha informado que tengo el derecho de retirarme del estudio en cualquier momento en que lo considere conveniente sin que ello afecte la atención médica de mi hijo(a) que recibe en el I.M.S.S.

Se me ha manifestado que no se identificara a mi hijo (a) en las presentaciones y publicaciones que se deriven del estudio y que los datos personales serán usados de forma confidencial de acuerdo a los aspectos éticos nacionales e internacionales.

He comprendido las explicaciones que me han facilitado, mediante un lenguaje claro y sencillo, por lo que de manera voluntaria acepto participar en el estudio.

En caso de dudas o aclaraciones relacionadas con el estudio podrá dirigirse a:

Investigador Responsable: Dra. Adriana Céspedes Cruz.

Colaborador: Dra. María del Rayo Ramírez Juárez.

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comisión de Ética de investigación de la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330 4.-piso Bloque “B” de la Unidad de Congresos, Colonia Doctores, México D.F. CP 06720. Teléfono (55) 56276900 extensión 21230. Correo electrónico: [comisión.etica@imss.gob.mx](mailto:comisión.etica@imss.gob.mx).

---

Firma del padre, madre o tutor

---

Nombre y firma del médico

---

Firma de Testigo 1

---

Firma de Testigo 2

**Médicos responsables del proyecto:** \* Dra. Adriana I. Céspedes Cruz 10868275  
Adscrita al servicio de Reumatología pediátrica  
\*Dra. Ma. Del Rayo Ramírez  
Residente de 6to año Reumatología pediátrica  
Servicio de Reumatología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio  
González Garza” UMAE CMN “La Raza”  
Teléfono: 57245900 ext. 23510

