



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO.
FACULTAD DE MEDICINA.
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD.
HOSPITAL DE PEDIATRÍA. "DR. SILVESTRE FRENK FREUND"
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

**"EVALUACION DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES PEDIATRICOS
CON MIASTENIA GRAVIS DE EL HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SXXI
SILVESTRE FRENK FREUND"**

**TESIS DE POSGRADO QUE PARA OPTAR POR EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA**

PRESENTA:

Dra. Evelia Díaz Sánchez

TUTORES:

Dr. Luis Antonio Arenas

Médico Especialista en Neurología

Co-tutores

Dra. Julia Rocío Herrera Márquez

Médico Especialista en Endocrinología

División de Investigación

Dr. Mario Enrique Rendón Macías

Investigador clínico UIEC

COMITÉ: Dra. Guadalupe Miranda Novales, Presidenta, Dra. Amanda Idaric
Olivares Sosa, Seceratria, Dra. Araceli Reyes Cuayahuitl, Vocal, Dr. Juan
Carlos Nuñez Enriquez, Vocal

CIUDAD DE MEXICO, MARZO 2016



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

INDICE

| | |
|---|----|
| I. RESUMEN | 3 |
| II. MARCO TEÓRICO..... | 4 |
| III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA..... | 8 |
| IV. HIPOTESIS DE TRABAJO | 9 |
| V. OBJETIVO GENERAL..... | 9 |
| VI. OBJETIVOS ESPECÍFICOS | 9 |
| VII. JUSTIFICACION..... | 10 |
| VIII. MATERIAL Y METODOS | 11 |
| IX. CRITERIOS DE SELECCIÓN | 12 |
| X. METODOLOGIA | 13 |
| XI. DEFINICIÓN DE VARIABLES | 14 |
| XII. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO | 15 |
| XIII. RECURSOS..... | 16 |
| XIV. CONSIDERACIONES ÉTICAS..... | 17 |
| XV. RESULTADOS..... | 18 |
| XVI. DISCUSION..... | 25 |
| XVII. CONCLUSIONES | 28 |
| XVIII. REFERENCIAS..... | 29 |
| XIX. ANEXOS..... | 33 |
| XX. CRONOGRAMA | 39 |

I. RESUMEN

Introducción. La *Miastenia Gravis* (MG) es una enfermedad motora de curso crónico e incapacitante, relacionada con una alteración en la calidad de vida de aquellos que la padece. En pacientes pediátricos con Miastenia Gravis no hay experiencia en la valoración de la calidad de vida, lo cual consideramos es información importante para dar manejos más integrales con mejor participación del paciente y sus familiares

Objetivos: Evaluar la calidad de vida de los pacientes pediátricos con Miastenia Gravis atendidos en el Servicio de Neurología de la UMAE HP CMN SXXI IMSS con relación a su estatus terapéutico y estadio de enfermedad.

Material y Métodos: Estudio de corte transversal, observacional, prolectivo y descriptivo. Se aplicó el cuestionario MG-QOL-15 para evaluar la calidad de vida y se evaluó el estadio de la enfermedad y estatus terapéutico.

Resultados: fueron en total 7 pacientes que participaron en el estudio, el 57% de sexo femenino con una mediana de edad de 13 años. La mayoría de ellos (4), en estadio I y II de la enfermedad y el resto en estadio III. El puntaje de la calidad de vida evaluada por la escala MGOQL-15, tuvo una mediana de 12 puntos, cinco pacientes (71.4%) se percibían con una excelente calidad de vida para su enfermedad, un paciente como buena y solo otro como mala. El área que recibió mayor puntaje y que se percibió como la más afectada fue la que se refería a actividades lúdicas.

Discusión y Conclusiones: Los resultados de la encuesta, indican que la percepción de los pacientes con MG sobre su calidad de vida es buena. Comparado con otros estudios, no es equivalente a lo demostrado en adultos. Se sugiere incluir como parte del tratamiento integral la realización de esta encuesta y seguimiento en pacientes con puntajes altos.

II. MARCO TEÓRICO.

Antecedentes Generales

La *Miastenia Gravis* (MG), es un trastorno autoinmune caracterizado por debilidad y fatiga del músculo estriado. Es una enfermedad adquirida ⁽¹⁾ de presentación sobre todo durante la adolescencia o edad adulta temprana. Se relaciona importantemente con auto-anticuerpos los cuales juegan un papel fundamental en su patogenia. Tres mecanismos han sido involucrados: la interacción con el receptor de acetilcolina, la activación del sistema del complemento y la disminución paulatina de los receptores a la acetilcolina ^(1,2).

Miastenia Gravis Juvenil es un desorden raro, y su prevalencia e incidencia varían de acuerdo al área geográfica. ⁽³⁻⁵⁾ No existen datos precisos actuales sobre esta información, sin embargo, en población oriental es más común, representando hasta el 50% de los casos de MG que se registran, en contraste con la población caucásica, donde representa menos del 10% del total de casos reportados. ⁽⁶⁻⁸⁾ Sin embargo, actualmente debido a un mejor diagnóstico o identificación de la enfermedad y a un tratamiento efectivo que ha condicionado una mayor esperanza de vida, ésta prevalencia ha incrementado en las últimas cinco décadas.

Como se comentó anteriormente, la enfermedad suele aparecer en la segunda o tercera década de la vida con un predominio en pacientes femeninas, los casos pueden verse en cualquier edad. Así mismo, reportes previos han notado un segundo pico de más incidencia hacia la sexta y octava década (predominio masculino).

Aunque se acepta que la MG de los jóvenes como en los adultos comparten las mismas manifestaciones clínicas, así como el tipo de compromiso inmunológico antes descrito. Sin embargo, sus diferencias en la evolución entre ellas raramente han sido reportados ⁽⁹⁾.

En todos los pacientes, durante su etapa temprana de la enfermedad, los síntomas suelen ser transitorios con duraciones de la afección muscular de horas, días o incluso una semana. Estos episodios se intercalan con semanas o

meses asintomáticos. Con el tiempo las manifestaciones musculares van incluyendo más músculos y con mayor tiempo de afectación. De esta manera hacia los dos años posterior al inicio de los síntomas la mayoría de los pacientes presentan ya una forma generalizada ⁽¹⁰⁻¹²⁾.

Durante el curso clínico de la enfermedad, las limitaciones en la movilidad van afectando a los pacientes en sus actividades habituales, desde su realización con menos pericia, pasando por la necesidad de apoyo, hasta la total no realización. Esto conlleva cambios en su estilo de vida que en ocasiones les genera frustración, depresión, agresión o aislamiento. Lo anterior se traduce en reducción en la percepción de una vida con calidad ⁽¹³⁾.

Antecedentes Específicos

De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS), se define como calidad de vida la percepción individual de la propia posición en la vida, dentro del contexto del sistema cultural, y de valores que se viven y en relación con sus objetivos, esperanzas, normas y preocupaciones; que, adicionalmente se ve influida de forma compleja por la salud física, el estado psicológico, el grado de independencia y las relaciones sociales, así como por las relaciones esenciales del entorno ^(15,16).

Específicamente, cuando se habla de una enfermedad o entidad clínica, de la cual, se desea evaluar la calidad de vida, nos debemos referir entonces a la Calidad de Vida Relacionada a la Salud (CVRS). Esta consiste en los juicios de valor del paciente sobre su estado de salud, bienestar general y su influencia en la capacidad para llevar a cabo sus actividades cotidianas. La CVRS incluye dimensiones como: bienestar físico, psicológico, social, movilidad y cuidado personal ⁽¹³⁻¹⁵⁾.

En enfermedades de curso crónico con tratamiento(s) prolongado(s), el estudio de la calidad de vida de los pacientes permite redirigir la estrategia de su manejo en congruencia con sus actividades diarias, así como, mejorar el apego al tratamiento y el empoderamiento ante la enfermedad ⁽¹⁵⁾. Ejemplos como el manejo del asma en pediatría, han mostrado que incluir dentro de las guías de GINA a la evaluación de la calidad de vida mejoró la toma de decisiones, la relación médico-paciente, la satisfacción del paciente e incluso la gestión

administrativa ⁽¹⁶⁻¹⁷⁾. Por ello, desde hace ya casi 30 años, la medición de la CVRS en los pacientes ha sido una práctica rutinaria tanto a nivel clínico como en la evaluación de proyectos de investigación ⁽¹⁷⁾. Con el propósito de mantener una calidad en estas evaluaciones la Sociedad Internacional de Investigación en Calidad de vida (*“The International Society for Quality Life Research”*, en inglés) ha dado lineamientos para la validación y aplicación de las diferentes CVRS ⁽¹⁸⁾.

En pacientes pediátricos hay escasa información sobre la utilidad de la medición de la calidad de vida, además de ser cuestionada la forma en que se mide. Si bien, en ellos también se dan enfermedades crónicas, las actividades relacionadas a sus cuidados dependen de los cuidadores. Por ello, la afección a la calidad de vida en muchas ocasiones se dirige a los cuidadores, dado que los niños entre más pequeños tienen una menor percepción de la repercusión de su enfermedad sobre su calidad de vida. Sin embargo, estas mediciones pueden ser válidas a partir de los 6 años, cuando los menores ya tienen cierta perspectiva de deseos futuros o ideales ⁽¹⁹⁾.

Para tener una idea de cómo un individuo ve su calidad de vida, se debe contar con un instrumento que lo mida; es decir, explore todos sus aspectos, como son: físicos, psicológicos, sociales, existenciales y espirituales ⁽²⁰⁾.

En la Miastenia Gravis, el inicio del estudio sobre su calidad de vida surgió tras la incorporación de la timectomía, cirugía que favoreció la prolongación de la vida de muchos de estos pacientes, pero no sin la persistencia de limitaciones motoras ⁽²¹⁾. En un inicio se trató de evaluar la calidad con escalas genéricas con resultados desfavorables ⁽²²⁻²⁸⁾. Para ello, se realizaron diferentes estudios para validar escalas de calidad de vida relacionada con esta enfermedad que involucraran aspectos sociales y laborales ⁽²³⁻²⁷⁾.

Para el estudio específico de la calidad de vida en pacientes con MG se han descrito distintas escalas, las cuales han sufrido modificaciones y adaptaciones de acuerdo a la población que se ha de aplicar, la complejidad de las preguntas y la significancia estadística al momento de validar una escala ⁽³⁰⁻³¹⁾. Prácticamente, todas las escalas desarrolladas hasta el momento han sido dirigidas a la población de pacientes adultos, tal como han sido la SF-36 ^(24,25), el Cuestionario de Miastenia Gravis de 25 preguntas ⁽²⁶⁻²⁸⁾, la Miastenia Gravis-

Calidad de Vida MG-QOL-60 ^(28,29) y su versión corta o MG-QOL15 ⁽²⁴⁻²⁹⁾. Todas las escalas han sido aplicadas en ocasiones a pacientes adolescentes, pero al momento ninguna se considera el “estándar de oro” para la evaluación de la calidad de vida en niños.

Sin embargo, la escala MG-QOL-15 debido a que conserva los atributos de validación encontrados en su versión amplia y el de ser más fácil de aplicar es la recomendada por la Sociedad Americana del Estudio de La Miastenia Gravis (SAEMG) ⁽³⁰⁻³²⁾ para la evaluación de la calidad de vida de estos pacientes, incluyendo a adolescentes y niños grandes. Además de lo anterior, ésta escala ya ha sido traducida y validada al español ⁽²²⁾, lo cual la convierte en la mejor opción para su uso en nuestra población.

La escala MG-QOL-15 (Anexo 1) consta de 15 dominios que incluyen: la percepción de la enfermedad y su impacto en las relaciones familiares y/o escolares, así como, en las actividades de la vida diaria. Se evalúa mediante un puntaje de 0 a 4 en cada ítem otorgado dependiendo de la frecuencia con la cual se presentan las situaciones: 0 =en absoluto, 1=un poco, 2=algo, 3=bastante y 4=muchísimo. La escala genera un puntaje máximo de 60 y un mínimo de 0. Los valores altos se correlacionan con una menor la calidad de vida y los bajos con una mejor. Para una mejor valoración, se recomienda que durante la aplicación de la escala se evalúe conjuntamente el estatus terapéutico del enfermo, es decir: la gravedad o estadio clínico de la enfermedad ⁽³²⁾. Este último se puede realizar a través de la *Escala Cuantitativa de la Severidad de la Miastenia Gravis* (Anexo 2 y Anexo 2a) y la *Clasificación del Estatus Terapéutico* (Anexo 3), ambas desarrolladas por la SAEMG ^(26, 32); ya que se ha demostrado una correlación entre la calidad de vida y la medición de estos parámetros ^(32,38).

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

MG es una enfermedad motora progresivamente limitante, por ello, es de esperarse altere la calidad de vida de los pacientes. Esto ha sido sobre todo muy evidente en población adulta, pero escasamente evaluada en adolescentes y menos aún en los niños.

Estudios en adultos han mostrado que la afectación en la calidad de vida repercute en el apego al tratamiento, así como en la motivación para cooperar en los programas de rehabilitación.

Por otro lado, en los niños con MG también se hace necesario establecer con mayor precisión las áreas de afectación en su calidad de vida. Asunto importante para la mejor planeación de su tratamiento, sobre todo considerando el estatus terapéutico en el que se encuentran y el estadio de la enfermedad.

De lo anterior, consideramos realizar este estudio para contestar las siguientes preguntas de investigación:

¿Cómo es la calidad de vida y en qué áreas está más afectada en los pacientes con Miastenia Gravis, atendidos en el Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional “Siglo XXI”?

¿De qué forma el estatus terapéutico y el estadio de la enfermedad influyen en esta calidad de vida?

IV. HIPOTESIS DE TRABAJO

La calidad de vida de los pacientes pediátricos con Miastenia Gravis de Hospital de Pediatría de CMN Siglo XXI estará más alterada en relación al estadio de la enfermedad. Es de esperar que las acciones de autocuidado serán las más influyentes en la merma de la calidad de vida.

V. OBJETIVO GENERAL

Evaluar la calidad de vida de los pacientes pediátricos con Miastenia Gravis atendidos en el Servicio de Neurología de la UMAE HP CMN SXXI IMSS con relación a su estatus terapéutico y estadio de enfermedad.

VI. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir las condiciones del estatus terapéutico y estadio de la enfermedad de los pacientes con Miastenia Gravis.
2. Evaluar su calidad de vida a través de la escala MGQOL-15.
3. Analizar las áreas de mayor afectación de la calidad de vida de los pacientes.
4. Analizar la relación entre las condiciones del estatus terapéutico y el estadio de la enfermedad con respecto a las áreas de afectación de la calidad de vida evaluadas por la escala MGQOL-15.

VII. JUSTIFICACION

Aunque nuestra población pediátrica con MG no es muy numerosa, al momento no conocemos la repercusión de su enfermedad en su forma de vida. Los tratamientos han sido dirigidos solo a resultados de limitación del daño pero sin considerar los aspectos sociales de los niños. Este estudio permitirá por un lado, conocer las condiciones de adaptación a la vida diaria de nuestros pacientes, y por el otro, replantear estrategias para mejorar su calidad de vida.

Así mismo, esta evaluación podrá ser la base para un seguimiento de estos paciente, bajo una perspectiva no solo de la respuesta física (movilidad) sino también de acciones de apoyo a la familia en la mejor integración de los menores en actividades habituales.

VIII. MATERIAL Y METODOS

Diseño del estudio

Tipo de Estudio: Transversal, observacional, prolectivo, descriptivo.

Ubicación espacio-temporal

Del 1 ° de diciembre de 2015 al 29 de Febrero de 2016.

Universo de trabajo

Población fuente: Todos los pacientes con MG atendidos en el servicio de Neurología Pediátrica del Hospital de Pediatría CMN "Siglo XXI", IMSS.

Población elegible: Aquellos que cumplan los criterios de selección.

Tamaño de Muestra: se obtuvo una muestra de 7 pacientes, los cuales cumplieron con los criterios de selección, y representan el total de pacientes con MG que se encuentran actualmente en tratamiento.

IX. CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión

- ✓ Pacientes con edad comprendida de 6 años hasta 16 años 11 meses
- ✓ Género femenino o masculino
- ✓ Que se encuentren con vigencia en la atención de nuestro hospital
- ✓ Con aceptación escrita del padre o tutor para participar y asentimiento del paciente

Criterios de Exclusión

- ✓ Pacientes en clase V de la enfermedad (bajo asistencia a la ventilación)
- ✓ Pacientes o familiares que no puedan completar el cuestionario por cualquier motivo
- ✓ Pacientes que no puedan ser contactados o no puedan acudir a la revisión.

X. METODOLOGIA

1. A través del registro de la consulta externa de neurología, se buscaron a los pacientes atendidos por *Miastenia Gravis* durante el periodo señalado.
2. Una vez identificados a todos los pacientes potenciales para el estudio, se determinó aquellos que fueran electivos para el trabajo (edad y vigencia).
3. Posterior a confirmar el cumplimiento de los criterios de selección, se procedió a comunicarse con los familiares por vía telefónica o en su defecto contactarlos durante la siguiente cita a consulta.
4. Por vía telefónica se le informó a los pacientes y sus tutores sobre la realización del protocolo y se les invito a participar.
5. Una vez obtenido el consentimiento escrito informado y asentamiento del menor se procedió a realizar las mediciones en el consultorio de neurología, las cuales se aplicaron el día de su consulta programada por el servicio.
6. Las mediciones se realizaron de manera privada por el residente responsable del proyecto bajo la supervisión del médico neurólogo tutor.
7. Las mediciones consistieron en la aplicación de la escala de calidad de vida MGQOL-15, la cual fue contestada por el menor, en algunos casos con el apoyo de sus familiares. Y con la presencia del investigador y residente de neurología, así como de apoyo psicológico de ser necesario. El tiempo aproximado de aplicación fue de 15 minutos
8. Posteriormente se les realizó una valoración funcional motora. (anexo 2a) la cual fue ejecutada por el residente y supervisada por el tutor neurólogo.
9. Finalmente, se clasificó el estatus terapéutico de acuerdo a los criterios de la Sociedad Americana para el Estudio de la Miastenia Gravis (anexo 3).
10. Aunado a esta información se registraron datos generales como: sexo, edad al diagnóstico, edad actual, tiempo de enfermedad y tratamientos recibidos.
11. De acuerdo a los resultados de la valoración de la calidad de vida se les propuso a los familiares si desean apoyo por el servicio de salud mental.

XI. DEFINICION DE VARIABLES

| Variable | Definición | Tipo | Escala | Unidad de medida |
|---|---|---------------------|-------------------|---|
| Independientes Estatus Terapéutico | Definición conceptual: Estado actual de tratamiento de la Enfermedad. Definición operacional: Tratamiento actual de la enfermedad en cada paciente. | Nominal | Categórica | 1. Sin Terapia 2. Estatus Postmectomía 3. Inhibidor de la Colinesterasa 4. Prednisona 5. Inmunosupresores diferentes a Prednisona 6. Terapia con Plasmaferesis aguda 7. Terapia con Plasmaferesis crónica 8. Terapia de Inmunoglobulina en aguda 9. Terapia de Inmunoglobulina crónica 10. Otras formas de Terapia |
| Independiente Estadio de la Enfermedad | Definición Conceptual : Etapa o periodo en la que se encuentra o clasifica una enfermedad o condición clínica. Definición Operacional: Clasificación en la que se encuentra la sintomatología de nuestros pacientes | Nominal | Categórica | Clase I Clase II • Clase IIa • Clase IIb Clase III • Clase IIIa • Clase IIIb Clase IV Clase V |
| Covariables | | | | |
| Genero | Definición conceptual: Condición biológica que distingue al sexo masculino del femenino Definición operacional: Sexo reconocido por el paciente. | Nominal | Dicotómica | Masculino o Femenino |
| Edad cronológica | Definición conceptual Tiempo transcurrido entre el nacimiento y momento de la evaluación. Definición operacional: Número de años cumplidos a partir de la fecha de nacimiento. | Cuantitativa | Continua | Años de vida |
| Años de enfermedad | Definición conceptual Tiempo transcurrido desde su diagnóstico hasta la evaluación actual. Definición operacional: Número de meses cumplidos desde el diagnóstico hasta la evaluación actual. | Cuantitativa | Continua | Años de vida |
| Dependiente Calidad de Vida | Definición Conceptual: percepción individual de la propia posición en la vida, dentro del contexto del sistema cultural, y de valores que se viven y en relación con sus objetivos, esperanzas, normas y preocupaciones; que adicionalmente se ve influida de forma compleja por la salud física, el estado psicológico, el grado de independencia y las relaciones sociales, así como por las relaciones esenciales del entorno Definición Operacional: Percepción que tienen los pacientes pediátricos con Miastenia Gravis sobre la afección de la enfermedad sobre sus actividades cotidianas, obtenida mediante el puntaje final del cuestionario QOL-MG 15 | Cualitativa | Ordinal | Excelente 0-15 puntos Buena 16-30 puntos Mala 31-50 puntos Muy Mala 51-60 puntos |

XII. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se almacenó la información en una base electrónica del programa estadístico SPSS versión 20.

Se describieron las características de los pacientes resumiendo los datos según el tipo de variable. Para las variables cualitativas se resumió la información en frecuencias simples y relativas en porcentajes. Para variables cuantitativas como la edad por el número de pacientes se resumió en medianas y rangos intercuartílicos.

La comparación entre los puntajes de la escala MGQOL-15 y el sexo, se realizó con la prueba U de Mann Whitney.

Para la comparación entre estadios de la enfermedad y el puntaje de la escala MGQOL-15 se utilizó prueba de Kruskal Wallis y finalmente para la comparación del puntaje de la escala y la edad al diagnóstico se utilizó coeficiente de Pearson.

Dado que no hay hipótesis de relación no se realizaron análisis estadísticos de diferencias o asociaciones.

XIII. RECURSOS

Recursos humanos

Investigador principal: Análisis de expediente clínico y elección de los pacientes para la aplicación de la encuesta de calidad de vida

Investigador responsable: Función, revisión de captura de los resultados y revisor metodológico de la investigación.

Recursos materiales

Se requirieron hojas en blanco, lápices. Así como computadora para la captura de datos en el programa SPSS 21. Fotocopiadora, marcadores indelebles.

Recursos financieros

No requirió de un financiamiento externo, los costos fueron asumidos por los investigadores participantes.

Factibilidad

Existieron siete pacientes en distintos grados de evolución incluidos en el análisis exploratorio.

XIV. CONSIDERACIONES ÉTICAS

El protocolo de investigación cumple con las consideraciones emitidas en el Código de Núremberg, la Declaración de Helsinki, promulgada en 1964 y sus diversas modificaciones incluyendo la actualización de Washington 2003. Así como con las pautas internacionales para la investigación médica, con seres humanos, adoptada por la OMS y el Consejo de Organizaciones Internacionales con Seres Humanos. En México cumple con lo establecido por la ley General de Salud, en Materia de Investigación para la Salud. El proyecto se consideró de riesgo mayor al mínimo dado que se realizará en menores de edad, y se aplicaran una encuesta que pudiera afectar aspectos biológicos, psicológicos o sociales del menor. Los pacientes pudieran tener un beneficio si desean apoyo emocional.

El protocolo fue sometido para su aprobación el Comité Local de Investigación y de ética de la UMAE HP CMNSXXI.

Dado la exploración de factores sociales personales se solicitó consentimiento firmado por escrito y asentimiento informado del menor para la participación de los pacientes. (Anexo 4 y Anexo 5).

XV. RESULTADOS

En este estudio, se evaluaron todos los pacientes con Miastenia Gravis, encontrados en seguimiento por la Consulta de Neurología del Hospital de Pediatría Silvestre Frenk Freud y que acudieron a consulta. En total fueron 7 pacientes.

En cuanto a las características demográficas, hubo discreto predominio de pacientes femeninas (57%). Las edades de los pacientes al momento de nuestra evaluación variaron desde los 6 hasta los 16 años, con una mediana de 13 años. Sin embargo, la edad a la que se les realizó el diagnóstico en promedio fue de una mediana de 3 años, con pacientes con una enfermedad de aparición tan temprano como los 2 años, hasta tan tardía como 12 años. Esto significó una mediana de evolución de 4 años, desde 2 hasta 14 años.

Según la Clasificación de Osserman, cuatro pacientes (56%) presentaban un estadio I o II, (dos de cada uno). Los otros tres pacientes (43%) estaban en un estadio III, por lo que ninguno alcanzó el IV o V. Todos los pacientes recibieron tratamiento con Piridostigmina, a cinco de estos se les había realizado timectomía y a tres además recibían Prednisona. Así mismo, uno de estos tres también era tratado con Inmunoglobulina intravenosa. Un paciente no timectomizado, estaba siendo tratado, además de la Prednisona y la Piridostigmina, con Azatrioprina vía oral. Datos mostrados en la tabla 1.

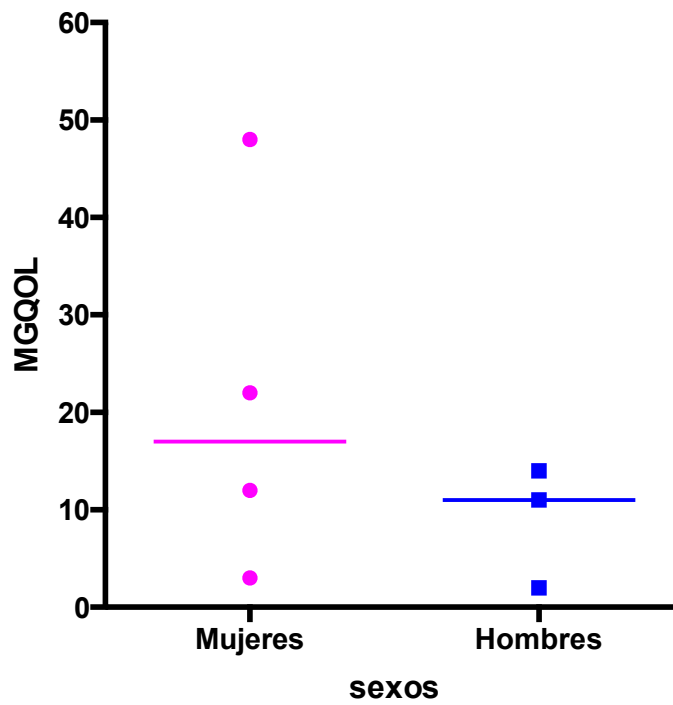
Tabla 1. Características Clínicas de los pacientes con Miastenia Gravis.

| Variable | Resultado |
|---|------------------|
| N=7 | |
| Sexo | |
| Masculino | 3 (47%) |
| Femenino | 4 (53%) |
| Edad en años; mediana (límites) | 13 (6-16) |
| Edad en años al diagnóstico; mediana (límites) | 3 (2-12) |
| Años de evolución; mediana (límites) | 4 (2-14) |
| Estadio de la enfermedad | |
| Estadio I | 2 (28%) |
| Estadio II | 2 (28%) |
| Estadio III | 3 (47%) |

Con respecto al puntaje de la calidad de vida evaluada por la escala MGOQL-15, encontramos que la mediana del grupo fue de 12 puntos, con una puntuación tan baja como 2 y tan alta como 48. Según los criterios de clasificación de la escala, cinco pacientes (71.4%) se percibían con una excelente calidad de vida para su enfermedad, un paciente como buena y solo otro como mala.

Al analizar la calidad de vida según el género, encontramos que en los hombres siempre fue excelente, mientras que en las mujeres se presentó un caso calificado como mala, diferencia no estadísticamente significativa. (Figura 1)

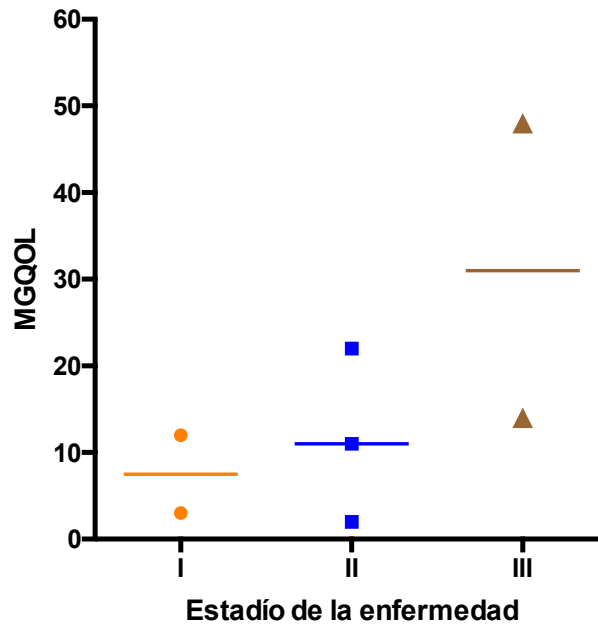
Figura 1. Distribución por sexos de los puntajes de MGQOL



Prueba U de Mann Whitney $p = 0.40$.

Con respecto al estadio de la enfermedad, hubo una tendencia a mayor deterioro de la calidad a medida que aumento el estadio. Es de señalar que la paciente que obtuvo un puntaje de mala calidad, se encontraba en estado III. (Figura 2)

Figura 2. Distribución por estadio de la enfermedad del puntaje MGQOL15



Prueba de Kruskal Wallis $p = 0.38$

En las figuras 3 y 4 se muestra el efecto de la edad, tanto la actual como la del momento del diagnóstico, sobre el puntaje de la calidad de vida. Ambas edades mostraron una tendencia positiva a mayor afectación de la calidad de vida a que la enfermedad inicio a una menor edad o la edad actual fuera mayor. Sin embargo, el tiempo de evolución mostró una tendencia a una relación negativa, en donde hubo una mayor afectación de la calidad de vida en pacientes con menor tiempo de diagnóstico. (Figura 5). Es de resaltar que la paciente con mayor deterioro de su calidad de vida fue la que presentó menor tiempo de evolución, con un diagnóstico más tardío, a los 12 años de edad. Los cuatro pacientes diagnosticados antes de cumplir los 5 años, se encontraron con una calidad de vida excelente. Lo mismo sucedió con todos aquellos que estaban en estadio I y II (cuatro pacientes).

Figura 3. Correlación de la edad actual y el puntaje MGQOL

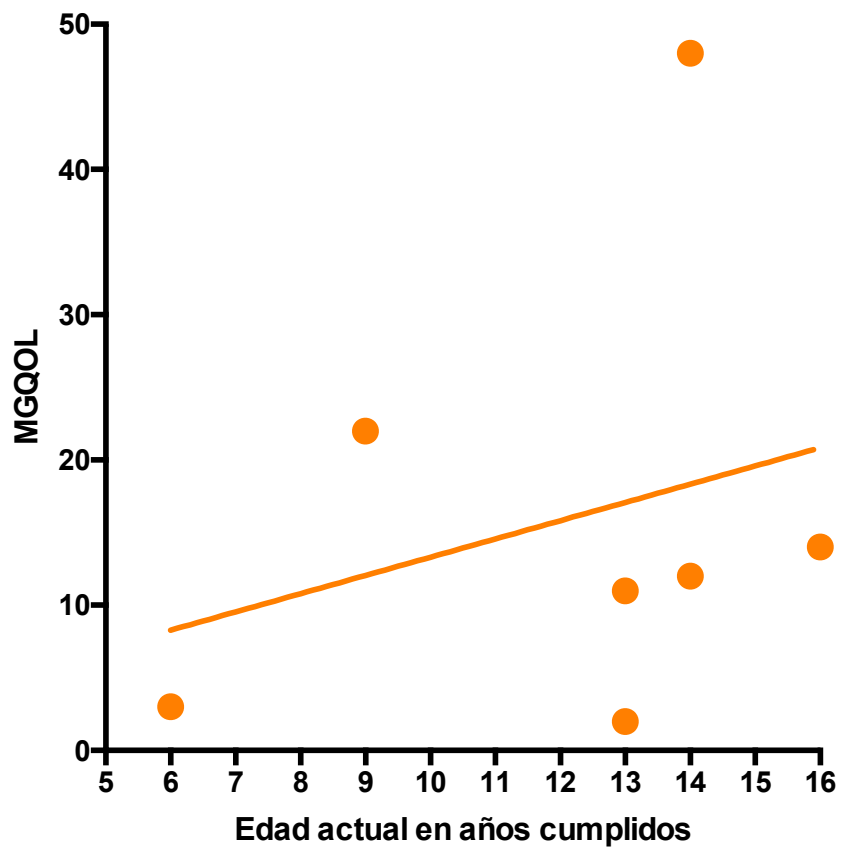
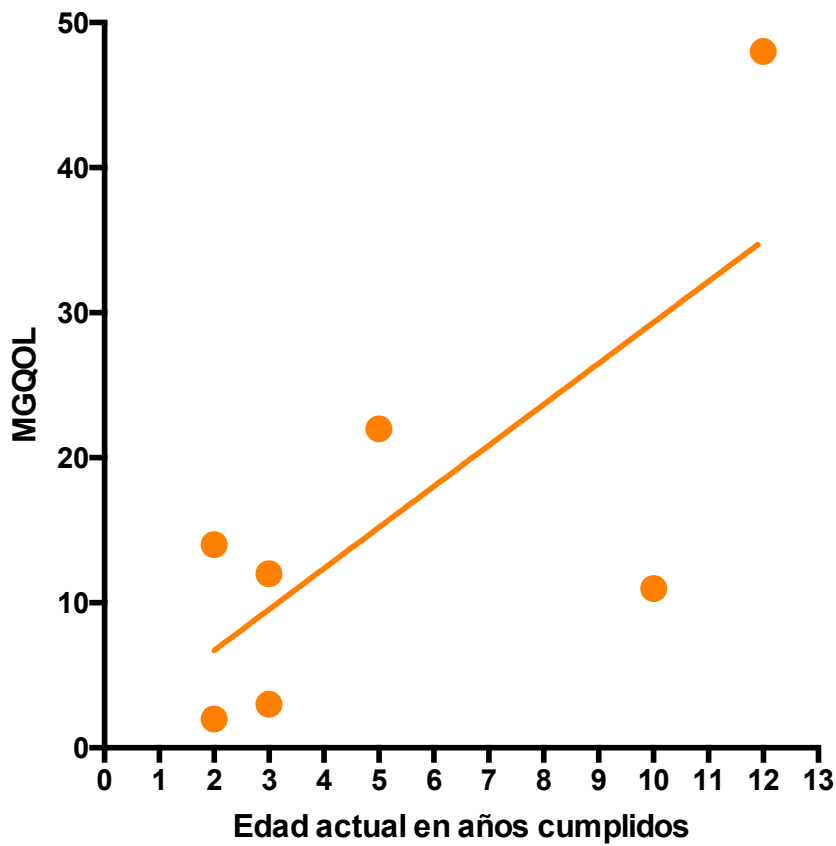


Figura 4 Correlación edad al diagnóstico y puntaje MG QOL5-15

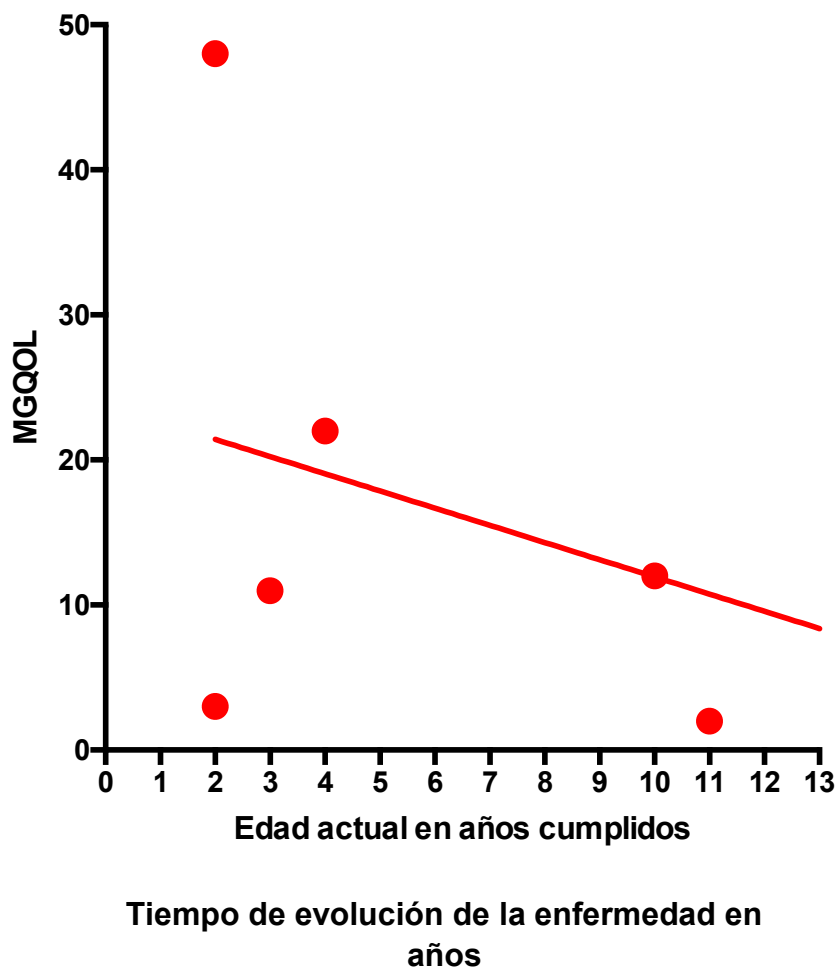


Edad al diagnóstico en años

R Pearson R= 0.54 p =0.05

El único caso con una mala calidad de vida, fue una adolescente de 14 años de edad, diagnosticada a los 12 años y quien al momento actual se encontraba en estadio III. Esta paciente ya había sido timentomizada y en la actualidad recibía tratamiento con Piridostigmina, Prednisona, e inmunoglobulina.

Figura 5 Correlación entre el tiempo de evolución y el puntaje de MGQOL



En un análisis más a detalle sobre las áreas afectadas de la calidad de vida, se pudo observar que los pacientes puntuaron más alto (mayor afectación) en los dominios relacionados con las actividades lúdicas. Y en menor medida la capacidad para dirigir la mirada. El área concerniente al autocuidado fue puntuada baja en su afectación.

XVI. DISCUSION

Miastenia Gravis, es una enfermedad crónica, incapacitante, caracterizada por debilidad muscular y fatiga. Los pacientes con esta enfermedad presentan riesgo elevado de morbilidad y mortalidad asociada a las complicaciones propias de la patología. (1,10-12) Además de ser de curso crónico, lo que deteriora la calidad de vida de los pacientes que la padecen. (13)

El estudio de la calidad de vida, en los últimos años, ha cobrado gran importancia ya que se han descrito beneficios importantes en el bienestar de las personas. Cuando hablamos de calidad de vida relacionada a la salud, esta se refiere a la percepción que un paciente tiene sobre su calidad de vida; su estudio ha permitido tomar decisiones de manera integral en favor del bienestar del paciente, así como en la forma en que éste afronta su enfermedad y promueve el interés por el cuidado de su salud. (15)

Específicamente en MG, es poca la información existente sobre calidad de vida, y la mayoría de los estudios se han realizado en adultos (22, 26,35.36.38); por lo que el objetivo de nuestra investigación, fue conocer la calidad de vida en los pacientes pediátricos y de esta manera conocerlo integralmente para establecer estrategias de manejo dirigidas a mejorar su situación ante la enfermedad.

Inicialmente, pudimos observar que como se ha descrito en Miastenia Gravis, hay un predominio de aparición de la enfermedad en mujeres, lo cual es concordante a lo publicado por distintos autores como Zhi-Xiao Yang et al (40) en China y C.M. Ionita, G. Acsadi, et al (41) Estos autores encontraron además que en los casos de MG juvenil no existe diferencia clara entre la frecuencia de aparición por sexo. De igual forma nosotros pudimos observar que: la edad más frecuente de aparición fue entre los 5-10 años y el sitio más común de afección la localizada. Ello coincide con lo publicado en la literatura universal por Ashraf (8), en niños del sur de la India durante un periodo de 34 años y el publicado también por M. F. Finnis. et al(42) en la Universidad de Oxford durante 2011, en donde se realizó una revisión sobre las características clínicas de los pacientes pediátricos con MG. En ambos estudios no hubo diferencias en la distribución por sexos.

Todos nuestros pacientes fueron tratados con Inhibidor de la Colinesterasa y la mayoría de ellos, además, con Prednisona y Timectomia. Este esquema ha sido

publicado y utilizado en distintos países como China⁽⁴⁰⁾, país con una incidencia alta de MG Juvenil. Ellos con este esquema han logrado disminución en la cantidad de casos con generalización de la enfermedad, e incluso en algunos pacientes su remisión.

En cuanto a la evaluación de la calidad de vida, en nuestros pacientes la mayoría la referían como excelente. Esto es contrario a lo informado en adultos, en ellos, la mayoría obtienen puntajes negativos, ósea una baja calidad de vida. Pensamos, que esta diferencia pudiera ser debida a estadios más localizados de la enfermedad en nuestros pacientes más jóvenes. Como lo descrito por S. Burs et al.^(25,31) A este aspecto, destaca que en la paciente con la mayor afectación de la calidad de vida en nuestro estudio, fue la diagnosticada a mayor edad y se encontraba en un estadio III, es decir, mayor afectación de su enfermedad.

El aspecto de la calidad de vida más afectado, contrario a lo descrito en adultos, en quienes se afecta sobre todo las actividades familiares y relaciones personales, en nuestros pacientes pediátricos, los aspectos con mayor inconformidad en su vida fueron las actividades lúdicas y sociales. Estos llamaron la atención dado que esperábamos más afectación en las actividades de autocuidado. Posibles explicaciones serían: las preguntas no fueron totalmente entendidas por los pacientes, a pesar de que pudieron recibir ayuda de sus padres, es posible el hecho de que por ser menores de edad, sus padres o familiares realizan las tareas del cuidado personal de cada paciente. Otra posibilidad sería que en realidad las actividades de autocuidado, no les generen ningún problema en su ejecución.

Por otro lado, aunque no se logró demostrar una correlación estadísticamente significativa, observamos que los pacientes con puntajes más altos, fueron aquellos que recibían más medicamentos, estaban en estadios más avanzados y habían sido diagnosticados más tardíamente. Esto último, se ha visto también en adultos, donde los pacientes diagnosticados en segunda y tercera década de la vida, fueron los más afectados en su calidad de vida.⁽¹⁸⁾

En particular en relación al paciente con el mayor puntaje en la escala, quien además era manejada con el mayor número de medicamentos, consideramos debería haber sido estudiada más a fondo. Se ha descrito en algunas publicaciones⁽³⁹⁾, una asociación entre un mal pronóstico y la positividad para anticuerpos anti MUSK+. Estos no se realizan en nuestro hospital de forma

rutinaria, por ello no se determinó, pero de encontrarse presentes, implicarían baja respuesta al tratamiento, una probable progresión rápida de tipo bulbar o respiratoria y un pronóstico sombrío. ⁽³⁹⁾ Consideramos sería importante el incorporar estos estudios a futuros pacientes, para mejorar el manejo multidisciplinario, sobre todo en pacientes con evolución rápida hacia la generalización y con poca respuesta terapéutica.

Por último, una de las ventajas de haber aplicado esta encuesta fue mostrar a los clínicos como sus pacientes perciben su enfermedad, que cosas le agobian o le preocupan y como se perciben en la sociedad. Además, permitió establecer un panorama desde el punto de vista de percepción individual, sobre su evolución y el efecto de los tratamientos, así como quizá para comparaciones de estos.

Nuestro trabajo tuvo algunas limitaciones, como no tomar en cuenta otros aspectos demográficos, tales como: tipo de familia, estatus socioeconómico, alteraciones psicológicas, uso de medicamentos antidepresivos, etc. Por otro lado, durante las entrevistas, aunque pudimos notar en algunos pacientes datos de depresión, esto no fue debidamente diagnosticado. Lo mismo fue detectar situaciones de disfunción familiar grave. Ambas pudieron influir sobre los valores de la escala.

Por otro lado, un aspecto que detectamos fue que la mayoría de los padres referían un deseo de ser atendidos de forma “integral”, por lo cual, consideramos sería beneficioso otorgarles la posibilidad de ser enviados a un servicio de salud mental.

XVII. CONCLUSIONES

1. Los pacientes Pediátricos con Miastenia Gravis del hospital de pediatría refieren en su mayoría una buena a excelente calidad de vida.
2. El área más afectada de la calidad de vida en MG juvenil parece ser la relacionada a actividades lúdicas
3. El estadio de la enfermedad y el estatus terapéutico fueron los factores que parece disminuyen la calidad de vida de estos pacientes.
4. Consideramos es necesaria la evaluación de la calidad de vida de forma rutinaria, como parte del manejo integral de los pacientes.
5. Sugerimos promover el envío a servicio de salud mental, para el manejo complementario, en aquellos pacientes con puntajes altos de la escalada de calidad de vida.

XVIII. REFERENCIAS

1. Drachman DB. Myasthenia gravis. *NEJM* 1994; 330:1797.
2. Vincent A. Unravelling the pathogenesis of myasthenia gravis. *Nat Rev Immunol* 2002; 2: 797-780
3. Carr AS, Cardwell CR, McCarron PO, McConville J. A systematic review of population based epidemiological studies in Myasthenia Gravis. *BMC Neurol* 2010; 10: 46-50
4. Heldal AT, Eide GE, Gilhus NE, Romi F. Geographical distribution of a seropositive myasthenia gravis population. *Muscle Nerve* 2012; 45: 815-820
5. Mombaur B, Lesosky MR, Liebenberg L, et al. Incidence of acetylcholine receptor-antibody-positive myasthenia gravis in South Africa. *Muscle Nerve* 2015; 51: 533-537
6. Grob D, Brunner N, Namba T, Pagala M. Lifetime course of myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2008; 37: 141-144
7. Phillips LH. The epidemiology of myasthenia gravis. *Semin Neurol* 2004; 24: 17-22.
8. Ashraf VV, Taly AB, Veerendrakumar M, Rao S. Myasthenia gravis in children: a longitudinal study. *Acta Neurol Scand* 2006; 114: 119–123.
9. Oosterhuis HJ. The natural course of myasthenia gravis: a long-term follow up study. *J Neurol Neurosurg Psy* 1989; 52:1121.
10. Bever CT Jr, Aquino AV, Penn AS, et al. Prognosis of ocular myasthenia. *Ann Neurol* 1983; 14: 516.
11. Guyatt G, Feeny D, Patrick D. Measuring health-related quality of life. *Ann Int Med* 1993; 118: 622-629.
12. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Child Dis* 2001; 84: 205-211.
13. Taylor W, Newachek P. Impact of Childhood Asthma on Health. *Pediatrics* 1992; 90 (5): 657-662.
14. Garcia-Marcos L, Carvajal I, Escribano M. Seasons and Others Factors Affecting the Quality of Life of Asthmatic Children. *J Inv Allerg & Clin Immunol* 2007;17 (4): 249-256.

15. Ho J, Bneder BG, Gavin LA, O'Connor SL, Wamboldt MX, Wamboldt FS. Relations among asthma knowledge, treatment adherence, and outcome. *J Allergy Clin Immunol*. 2003; 111: 498-502.
16. Barajas Colon, Edgar Evaluación de la Calidad de Vida en los Pacientes con Enfermedad de Gaucher Posterior a la Terapia de Reemplazo Enzimático. Serie de Casos. México, DF. 2015. Trabajo de Grado (Pediatria). Universidad Nacional Autónoma de México. Facultad de Medicina. Disponible en línea en el catálogo de la Biblioteca de la Universidad Nacional Autónoma de México.
17. Vargas Pieck, Alejandro. Calidad de Vida en Pacientes con Inmunodeficiencias. México, DF. 2012. Trabajo de Grado (Pediatria). Universidad Nacional Autónoma de México. Facultad de Medicina. Disponible en línea en el catálogo de la Biblioteca de la Universidad Nacional Autónoma de México.
18. Padua L, Evoli A, Aprile I, et al. Quality of life in patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2002; 25:466–468.
19. Mullins L, Carpentier M, Paul R, Sanders D (2008) Disease specific measure of quality of life for myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 38:947–956.
20. Zaragoza J, Lugli-Rivero Z. [Development and validation of a quality of life questionnaire for patients with chronic respiratory disease (CV-PERC): preliminary results]. *Arch bronconeumol* 2009; 45: 81-86.
21. Cardona A. D, Agudelo G. HB. Construcción cultural del concepto calidad de vida. *Revista Facultad Nacional de Salud Pública* 2005;23:79-90. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=12023108>.
22. Hoyos Cerón, Johan. *Evaluación de la Calidad de Vida en Pacientes con Miastenia Gravis. Bogotá 2014*. Trabajo de Grado (Neurología). Universidad Nacional de Colombia. Facultad de Medicina. Departamento de Medicina Interna. Disponible en línea en el catálogo de la Biblioteca de la Universidad Nacional de Colombia. www.bdigital.unal.edu.co/12864/1/5598751.2014.pdf
23. Bachmann K BD, Schreiter I, Kaifi J, Busch C, Thayssen G, Izbicki JR, Strate T. Long-term outcome and quality of life after open and thoracoscopic thymectomy for myasthenia gravis: analysis of 131 patients. *Sur Endoscopy* 2008; 22: 2470-2477.
24. Busch C MA, Pichlmeier U, Emskötter T, Izbicki JR. Long-Term Outcome and Quality of Life After Thymectomy for Myasthenia Gravis. *Ann Surg* 1996; 224: 225-232.

25. Burns TM, Grouse CK, Wolfe GI, Conaway MR, Sanders DB; MG Composite and MG-QOL15 Study Group. The MG-QOL15 for following the health-related quality of life of patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2011; 43: 14–18.
26. Hernández E, Erro A, Ayuso Blanco A, et al. Myasthenia Gravis: Sleep Quality, Quality of Life and Disease Severity. *Muscle Nerve* 2012; 46: 174-178.
27. Paradis CM, Friedman S, Lazar RM, et al. Anxiety disorders in a neuromuscular clinic. *Am J Psychiatry* 1993; 150: 1102–1104.
28. Basta IZ, Pakmezovic TD, Peric SZ, et al. Assessment of health-related quality of life in patients with myasthenia gravis in Belgrade (Serbia). *Neurol Sci* 2012; 33: 1375–1381.
29. Barnett C, Katzberg H, Nabavi M, et al. The quantitative myasthenia gravis score: comparison with clinical, electrophysiological, and laboratory markers. *J Clin Neuromuscul Dis* 2012; 13: 201–205.
30. Burns TM, Conaway MR, Cutter GR, et al. Construction of an efficient evaluative instrument for myasthenia gravis: the MG composite. *Muscle Nerve* 2008; 38: 1553–1562.
31. Burns TM, Grouse CK, Wolfe GI, Conaway MR, Sanders DB. Quality of life and Measures of Quality of life in Patients with Neuromuscular Disorders. *Muscle Nerve* 2012; 46: 9-25.
32. Jaretzki A 3rd BR, Ernstoff RM, Kaminski HJ, Keeseey JC, Penn AS, Sanders DB. Myasthenia gravis: recommendations for clinical research standards. Task Force of the Medical Scientific Advisory Board of the Myasthenia Gravis Foundation of America. *Neurology* 2000; 55: 16-23.
33. Happe S, Klosch G, Zeitlhofer J. Perception of dreams and subjective sleep quality in patients with Myasthenia gravis. *Neuropsychobiology* 2004; 50: 21–27.
34. Paul RH, Nash JM, Cohen RA, Gilchrist JM, Goldstein JM. Quality of life and well-being of patients with myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2001; 24: 512–516.
35. Padua L, Evoli A, Aprile I, Caliandro P, Batocchi AP, Punzi C, et al. Myasthenia gravis outcome measure: development and validation of a disease-specific self-administered questionnaire. *Neurol Sci* 2002; 23: 59–68.
36. Rostedt A, Padua L, Sta°lberg EV. Correlation between a patientderived functional questionnaire and abnormal neuromuscular transmission in myasthenia gravis patients. *Clin Neurophys* 2005; 116: 2058–2064.

37. Muscle Study Group. A trial of mycophenolate mofetil with prednisone as initial immunotherapy in myasthenia gravis. *Neurology* 2008; 71: 394–399.
38. Padua L, Evoli A, Aprile I, Caliandro P, Mazza S, Padua R, et al. Health-related quality of life in patients with myasthenia gravis and the relationship between patient-oriented assessment and conventional measurements. *Neurol Sci* 2001; 22: 363–369.
39. Evoli A, Bianchi MR, Riso R, et al. Response to therapy in myasthenia gravis with anti-MuSK antibodies. *Ann NY Acad Sci* 2008: 95-104.
40. Zhang X, Yang M, Xu J, Zhang M. Clinical characteristics and therapeutic evaluation of childhood myasthenia gravis. *Experimental and therapeutic medicine* 2015: 1363-1368.
41. Ionita, C.M, G. Acsadi. Management of Juvenile Myasthenia Gravis. *Pediatric Neurology* 2013; 48: 95-104
42. Finnis, M.F, et al. Juvenile Myasthenia Gravis: A Paediatric Perspective. *Autoimmune Diseases*. 2011: 1-7.

XIX. ANEXOS

Anexo 1. Cuestionario MG- QOL-15

| Por favor Indique que tan cierta es la afirmación para Usted (en las últimas 4 semanas) | En absoluto | Un poco | Algo | Bastante | Muchísimo |
|---|--------------------|----------------|-------------|-----------------|------------------|
| 1. Me siento Inútil por mi condición | | | | | |
| 2. Tengo Problemas para usar mis ojos | | | | | |
| 3. Tengo problemas para comer | | | | | |
| 4. He limitado mis actividades sociales por mi enfermedad | | | | | |
| 5. Mi condición limita mi capacidad para disfrutar pasatiempos y actividades divertidas | | | | | |
| 6. Tengo problemas con los integrantes de mi familia | | | | | |
| 7. Debo ajustar mis planes a mi condición | | | | | |
| 8. Mi capacidad en la escuela y promedio se han visto afectados por mi condición | | | | | |
| 9. Tengo dificultades para hablar | | | | | |
| 10. Tengo dificultades para jugar | | | | | |
| 11. Estoy deprimido (a) por mi condición | | | | | |
| 12. Tengo problemas para caminar | | | | | |
| 13. Tengo problemas para asistir a lugares públicos | | | | | |
| 14. Estoy abrumado por mi condición | | | | | |
| 15. Tengo problemas para hacer mis actividades de aseo personal | | | | | |

PUNTAJE TOTAL MG-QOL-15: _____

Anexo 2. Clasificación Clínica de la Fundación Americana de Miastenia Gravis

Utilice la tabla del anexo 2a

| CLASE | CARACTERISTICAS |
|------------|---|
| CLASE I | Alguna Debilidad Ocular Puede haber debilidad al cierre ocular La fuerza muscular de todos los grupos musculares debe ser normal |
| CLASE II | Debilidad Leve Afectando otros grupos musculares diferentes a los oculares |
| Clase IIa | Afectando predominantemente extremidades, musculatura axial o ambas. Puede haber también debilidad menor o igual en los músculos oro faríngeo. |
| Clase IIb | Afectando predominantemente los músculos oro faríngeos, respiratorios o ambos. Puede haber menor o igual debilidad afectando la musculatura de extremidades axial o ambas. |
| CLASE III | Debilidad Moderada afectando otros músculos diferentes a los oculares. |
| Clase IIIa | Afectando predominantemente extremidades, musculatura axial o ambas. Puede haber también debilidad menor o igual en los músculos oro faríngeo. |
| Clase IIIb | Afectando predominantemente los músculos oro faríngeos, respiratorios o ambos. Puede haber menor o igual debilidad afectando las musculaturas de extremidades axiales o ambas. |
| CLASE IV | Debilidad Severa afectando otros músculos diferentes a los oculares Puede haber también debilidad ocular de cualquier severidad |
| Clase IVa | Afectando predominantemente la musculatura en extremidades axiales. Puede haber menor o igual debilidad en musculatura oro faríngeos |
| Clase IVb | Predominantemente afectando la musculatura oro faríngea, respiratoria o ambas. Puede también tener igual o menor afección de la musculatura de extremidades o axial |
| CLASE V | Definida por intubación con o sin ventilación mecánica, excepto cuando se usa para manejo postoperatorio de rutina. El uso de sonda de nutrición sin intubación, pone al paciente en clase IVb |

(Anexo 2a) Escala cuantitativa de la severidad de la miastenia Gravis

| Item a evaluar | Ninguno | Leve | Moderado | Severo | Puntaje |
|---|-------------------------|---------------------------------------|---|---|---------|
| Grado | 0 | 1 | 2 | 3 | |
| Visión doble en mirada lateral derecha o izquierda, en segundos | 61 | 11 – 60 | 1 - 10 | Espontánea | |
| Ptosis (en mirada hacia arriba), en segundos | 61 | 11 – 60 | 1 - 10 | Espontánea | |
| Debilidad facial | Cierre palpebral normal | Completo, débil, algo de resistencia | Completo, sin resistencia | Incompleto | |
| Deglución de 4 oz de agua (medio vaso) | Normal | Tos mínima o aclaramiento de garganta | Tos severa, atragantamiento o regurgitación nasal | No puede deglutir. La prueba no se intentó. | |
| Lenguaje después de contar hasta 50 en voz alta (inicio de disartria) | Sin disartria hasta 50 | Disartria de 30 a 49. | Disartria de 10 a 29 | Disartria antes de 9 | |
| Brazo derecho extendido (a 90°, sentado), en segundos | 240 | 90 a 239 | 10 a 89 | 0 a 9 | |
| Brazo izquierdo extendido (a 90°, sentado), en segundos | 240 | 90 a 239 | 10 a 89 | 0 a 9 | |
| % de Capacidad vital predicha. | ≥ 80 | 65 a 79 | 50 a 64 | ≤ 50 | |
| Apretar con mano der. kgW | | | | | |
| Hombres | ≥ 45 | 15 a 44 | 5 a 14 | 0 a 4 | |
| Mujeres | ≥ 30 | 10 a 29 | 5 a 9 | 0 a 4 | |
| Apretar con mano izq. kgW | | | | | |
| Hombres | ≥ 35 | 15 a 34 | 5 a 14 | 0 a 4 | |
| Mujeres | ≥ 25 | 10 a 24 | 5 a 9 | 0 a 4 | |
| Cabeza levantada (45°, supino) en segundos | 120 | 30 a 119 | 1 a 29 | 0 | |
| Pierna derecha extendida (45°, en supino) en segundos | 100 | 31 a 99 | 1 a 30 | 0 | |
| Pierna izquierda extendida (45° en supino) en segundos | 100 | 31 a 99 | 1 a 30 | 0 | |
| Total del test (0 a 39 puntos): | | | | | |

(Anexo 3) **Clasificación del estatus terapéutico**

NT Sin Terapia

SPT Estatus Postimectomia

CH Inhibidores de Colinesterasa

PR Prednisona

IM Inmunosupresores diferentes a Prednisona (definir)

PE(a) Terapia con Plasmaféresis, aguda (por exacerbaciones o preoperatoriamente)

PE(c) Terapia con Plasmaféresis Crónica (usada regularmente)

IG(a) Terapia con Inmunoglobulina en agudo (por exacerbaciones o preoperatoriamente)

IG(C) Terapia con Inmunoglobulina Crónica (usada regularmente)

OT Otras formas de Terapia (Definir)



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

Seguridad Y Solidaridad Social

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

México, D.F. FECHA: a _____ de _____ 20____

Por medio de la presente autorizo que mi hijo (a) participe en el proyecto de investigación Titulado:

“EVALUACION DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS”.

Registrado ante el comité local de investigación o de CNIC con el No. _____,

Objetivo de este estudio es conocer la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de Miastenia Gravis seguimiento en consulta externa de Neurología en el HP del CMN SXXI.

Declaro que se me ha informado ampliamente sobre la enfermedad de mi hijo la cual es un trastorno autoinmune, caracterizado por debilidad y fatiga de musculo estriado, de evolución y tratamientos crónicos que pueden causar limitación significativa y disminuir la calidad de vida de los pacientes. Para tal efecto se me invita a que a mi hijo(a) se le aplique una encuesta sobre calidad de vida, la cual tendrá un tiempo aproximado de aplicación de 15 minutos, así como una exploración neurológica completa y obtener datos generales de su enfermedad. Se me informa que no hay más efectos secundarios o adversos que modifiquen la evolución de la enfermedad.

El investigador principal se ha comprometido a darnos información oportuna sobre cualquier hallazgo en esta valoración que pudiera repercutir en la evolución de la enfermedad de mi hijo(a), así como a responder a cualquier pregunta y aclararle cualquier duda que le plante acerca de los procedimientos que se llevaran a cabo en la investigación.

Entiendo que conservo el derecho de retirarme del estudio en cualquier momento en que lo considere conveniente, sin que ello afecte la atención médica que recibo en el instituto.

El investigador responsable me ha corroborado que no se le identificara en las presentaciones o publicaciones, que deriven de este estudio y que los datos obtenidos serán manejados en forma confidencial. También se ha comprometido a proporcionarme la información, actualizada que se derive de la realización del estudio, aunque esto me pudiera hacer cambiar de parecer respecto a la permanencia en el mismo.

Nombre Y Firma Del Padre O Tutor

Dr. Luis Antonio Arenas
Médico Especialista en Neurología
INVESTIGADOR PRINCIPAL
Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital
de Pediatría CMN SXXI del IMSS.
Tel. 56276900 ext. 22264

Dra. Evelia Diaz Sánchez
Residente de Pediatría
INVESTIGADOR PRINCIPAL
Teléfono: 341 117 44 66

TESTIGO

TESTIGO

Anexo 5



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

Seguridad Y Solidaridad Social

CARTA DE ASENTAMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA PARA NIÑOS Y PERSONAS CON DISCAPACIDAD

México, D.F. FECHA: a _____ de _____ de 20____

Por medio de la presente autorizo mi participación en el proyecto de investigación Titulado:

“EVALUACION DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS”.

Registrado ante el comité local de investigación o de CNIC con el No. _____,

Objetivo de este estudio es conocer la calidad de vida de los pacientes pediátricos con diagnóstico de Miastenia Gravis seguimiento en consulta externa de Neurología en el HP del CMN SXXI.

Declaro que se me ha informado ampliamente sobre mi enfermedad la cual es un trastorno autoinmune, caracterizado por debilidad y fatiga del musculo estriado, de evolución y tratamientos crónicos que pueden causar limitación significativa y disminuir mi calidad de vida. Para tal efecto se me ha invitado a contestar una encuesta sobre calidad de vida, la cual podrá tardarse en contestar aproximadamente 15 minutos, y de igual forma se me realizará una exploración neurológica completa. Se me informa que no hay más efectos secundarios o adversos que modifiquen la evolución de la enfermedad. Y está podrá tener beneficios como el conocer mi percepción sobre la enfermedad y de esta manera otorgar información que permita una toma de decisiones orientada a mejorar mi situación clínica, personal y social en relación a la enfermedad y su evolución.

El investigador principal se ha comprometido a darme información oportuna sobre cualquier hallazgo en esta valoración que pudiera repercutir en la evolución de mi enfermedad así como a responder a cualquier pregunta y aclararle cualquier duda que le plante acerca de los procedimientos que se llevaran a cabo en la investigación.

El investigador responsable me ha corroborado que no se le identificara en las presentaciones o publicaciones, que deriven de este estudio y que los datos obtenidos serán manejados en forma confidencial. También se ha comprometido a proporcionarme la información, actualizada que se derive de la realización del estudio, aunque esto me pudiera hacer cambiar de parecer respecto a la permanencia en el mismo.

Nombre del Paciente

XX. CRONOGRAMA

| Fecha | Actividad |
|---------------------------------------|--|
| Marzo-Mayo 2015 | Selección de Tema y Búsqueda Bibliográfica |
| Mayo-Agosto 2015 | Elaboración de Marco teórico, Justificación y Antecedentes |
| Septiembre-Octubre 2015 | Redacción del protocolo |
| Noviembre 2015 | Aprobación del protocolo por el comité de investigación y ética del hospital |
| Noviembre a Diciembre del 2015 | Aplicación de encuestas y valoración de los pacientes |
| Enero 2016 | Procesamiento de Información y análisis estadístico |
| Enero-Febrero 2016 | Discusión y análisis de resultados. Elaboración de tesis |
| Marzo 2016 | Entrega Final de Tesis y examen de grado |