



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**  
**SECRETARÍA DE SALUD**  
**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**



**HALLAZGOS CLÍNICOS Y TRICOSCÓPICOS (EN PIEL CABELLUDA Y PELO) Y SU  
ASOCIACIÓN CON LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD EN PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

**SERVICIO DE DERMATOLOGÍA**  
**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:**  
**DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**  
**PRESENTA**  
**DRA. MÓNICA DÁVALOS TANAKA**

**TUTOR DE TESIS:**  
**DRA. MARÍA DEL MAR SÁEZ DE OCARIZ GUTIÉRREZ**

**CIUDAD DE MÉXICO**

**ABRIL, 2023**



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.

**HALLAZGOS CLÍNICOS Y TRICOSCÓPICOS (EN PIEL CABELLUDA Y PELO) Y SU  
ASOCIACIÓN CON LA ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD EN PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL  
SERVICIO DE DERMATOLOGÍA  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**DR. LUIS XOCHIHUA DÍAZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

**DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL  
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

**DRA. CAROLA DURÁN MCKINSTER  
PROFESORA TITULAR DE LA ESPECIALIDAD EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA.**

**DRA. MARÍA DEL MAR SÁEZ DE ÓCARIZ GUTIÉRREZ  
TUTORA DE TESIS**

## ÍNDICE

	<b>Página</b>
<b>RESUMEN ESTRUCTURADO</b>	4
<b>MARCO TEÓRICO</b>	5
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	17
<b>PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN</b>	17
<b>JUSTIFICACIÓN</b>	17
<b>HIPÓTESIS</b>	17
<b>OBJETIVOS</b>	18
Objetivo general	18
Objetivos específicos	18
<b>MATERIAL Y MÉTODOS</b>	18
Diseño del estudio	18
Población	18
Población objetivo	18
Población elegible	18
Criterios de selección	18
De inclusión	18
De exclusión	18
Ubicación del estudio	19
Variables	19
Procedimiento del estudio	23
Tamaño de la muestra	23
Análisis estadístico	24
Consideraciones éticas	24
<b>RESULTADOS</b>	25
<b>DISCUSIÓN</b>	25
<b>CONCLUSIONES</b>	27
<b>REFERENCIAS</b>	28
<b>TABLAS</b>	30
<b>FIGURAS</b>	36
<b>ANEXOS</b>	38

## RESUMEN ESTRUCTURADO

**Introducción:** La tricoscopia es una técnica de imagen utilizada para visualizar estructuras microscópicas del pelo y la piel subyacente, a través de un dermatoscopio o videodermoscopio. Es una técnica no invasiva moderna que es bien aceptada por el paciente y el dermatólogo. En varias patologías autoinmunes, incluyendo a la dermatomiositis, pueden aparecer alteraciones en el pelo y la piel cabelluda. Dentro de los hallazgos referidos en pacientes adultos con dermatomiositis se encuentran: alopecia no cicatricial, moldes peripilares y alteraciones en la vasculatura subyacente. No hay estudios que describan los hallazgos tricoscópicos en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil.

**Objetivos:** Describir cuáles son y cuál es la frecuencia de los hallazgos clínicos y tricoscópicos en pelo y piel cabelluda en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis Juvenil e identificar si se asocian con la actividad de la enfermedad.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo, observacional, transversal y analítico en el cual se incluyeron pacientes menores de 18 años con diagnóstico de dermatomiositis juvenil, previa firma de consentimiento y asentimiento (en los mayores de 7 años). En cada paciente se evaluaron las características de la piel cabelluda y pelo con un dermatoscopio y se tomaron iconografías, las cuales se archivaron para su posterior procesamiento y evaluación. Se llenó una hoja de captura de datos diseñada expresamente para el estudio. En el análisis descriptivo (univariado) para las variables cuantitativas (*edad*) se estimó su valor mínimo y máximo y se calculó la mediana. Las variables cuantitativas *actividad cutánea de dermatomiositis juvenil*, *actividad muscular de dermatomiositis juvenil* y *actividad global de dermatomiositis juvenil* se transformaron en forma arbitraria a variables cualitativas ordinales: leve, moderada y grave. La actividad muscular de DMJ se clasificó en leve (0 – 3 puntos), moderada (4 - 7 puntos) y grave (8 - 11 puntos). La actividad cutánea de la DMJ se clasificó en leve (0 - 2 puntos), moderada (3 - 6 puntos) y grave (7 - 9 puntos). Finalmente la actividad global de la DMJ se clasificó en leve (0 - 6 puntos), moderada (7 - 13 puntos) y grave (14 - 20 puntos). Para las variables cualitativas (*género, forma del tallo del pelo, signos foliculares, signos pigmentarios, patrón de la vasculatura cutánea, actividad de la DMJ*) se resumió la información mediante frecuencias y/o proporciones. La asociación entre los hallazgos clínicos y tricoscópicos y la actividad de la dermatomiositis juvenil al momento de su inclusión en el estudio se calculó mediante ji cuadrada.

**Resultados:** Se incluyeron 23 pacientes con diagnóstico confirmado de dermatomiositis Juvenil, con relación mujer – hombre de 2.8 a 1, y mediana de edad de 11 años 6 meses (140 meses). Se dividieron los puntajes de actividad global, cutánea y muscular de manera arbitraria en 3 categorías. En el puntaje de actividad muscular 15 pacientes (65%) tuvieron actividad leve, 6 (26%) moderada y 2 (9%) grave. En el puntaje de la actividad cutánea 6 pacientes (25%) tuvieron actividad leves, 13 (57%) moderada y 4 (17%) grave. La actividad global fue leve en 14 (61%), moderada en 6 (25%) y la leve en 3 (14%) pacientes. Al examen físico un paciente (4%) presentó alopecia difusa. A la tricoscopia se observaron de manera predominante hiperpigmentación (39%) y descamación epidérmica (26%). En el patrón vascular predominó el arboriforme en 65% de los pacientes. Se observó asociación entre el pelo en coma y la actividad muscular grave ( $p=0.004$ ) y la actividad global de la enfermedad grave ( $p=0.031$ ). El patrón vascular arboriforme se asoció con actividad cutánea moderada, muscular y global leves. **Conclusiones:** Los hallazgos de la exploración física y tricoscópica de la piel cabelluda y pelo en pacientes con DMJ es diferente a lo que se observa en los adultos, ya que predomina la hiperpigmentación y la descamación, y la alopecia difusa es muy rara. Solamente el pelo en coma y los vasos arboriformes se relacionaron con la actividad de la dermatomiositis juvenil.

**Palabras clave:** dermatomiositis juvenil, tricoscopia, actividad de la enfermedad

## MARCO TEÓRICO

### I Dermatomiositis juvenil

La dermatomiositis juvenil (DMJ) – la más común de las miopatías inflamatorias idiopáticas de la infancia –, es una vasculopatía autoinmune multisistémica. Es una enfermedad rara que afecta un estimado de 2 a 3 por millón de niños por año. Típicamente afecta a niños entre los 2 y 15 años – con un promedio de inicio a los 7 años – aunque se define como DMJ a todos los casos de dermatomiositis (DM) que inician antes de los 18 años de edad<sup>1-3</sup>. Es más común en las mujeres con relación de 2-5:1 dependiendo de la cohorte<sup>1</sup>.

La etiología exacta de la DMJ no está completamente dilucidada y se considera multifactorial. Se ha sugerido que ésta resulta de la interacción entre la susceptibilidad genética y factores disparadores ambientales que causa desregulación y disfunción del sistema inmune, lo cual resulta en inflamación tisular. La vasculopatía parece jugar un papel central en la patogénesis de la miositis y las manifestaciones cutáneas, así como de otras manifestaciones extra-musculares graves de la enfermedad<sup>1</sup>.

La vasculopatía cambia en las diferentes etapas de la enfermedad. En las etapas tempranas existe una verdadera vasculitis de pequeños vasos mediada por interferones y otras citocinas, mientras que en forma más tardía hay vasculopatía oclusiva no inflamatoria con pérdida de los capilares. Su desarrollo está asociado con las manifestaciones graves de la enfermedad como la ulceración cutánea, la isquemia intestinal, la enfermedad pulmonar intersticial, y el desarrollo de calcinosis<sup>1</sup>.

Los hallazgos cutáneos son el aspecto más importante de la enfermedad, y su evaluación correcta es importante para el diagnóstico temprano, ya que con frecuencia preceden el desarrollo de miositis por meses o años<sup>2,3</sup>. Las manifestaciones cutáneas son variadas y actualmente se clasifican en 7 tipos: *patognomónicas* (pápulas y signo de Gottron), *características* (halo en heliotropo, telangiectasias periungueales con cutícula distrófica, signo del chal, signo de la V, dermatitis psoriasiforme de la piel cabelluda y placas eritemato-escamosas), *compatibles* (poiquilodermia, signo de la chaparrera, edema periorbitario y facial), *menos comunes* (ampollas subepidérmicas o lesiones necróticas con erosiones superficiales, vasculitis cutánea y calcinosis distrófica – mucho más frecuente en niños que en adultos –, *raras* (manos de mecánico, eritema flagelado, hiperqueratosis folicular, paniculitis, eritroderma y cambios en la mucosa oral), *de descripción reciente* (pápulas de Gottron inversas, ulceraciones digitales y los pies de excursionista), e *inespecíficas* (fotosensibilidad, fenómeno de Raynaud, prurito/sensación urente)<sup>3,4</sup>.

Otros órganos y sistemas afectados son el gastrointestinal, el pulmonar y el cardiaco. El tracto gastrointestinal se afecta en 5 a 37% de los pacientes con DMJ. Las manifestaciones incluyen disfagia, dismotilidad intestinal, vasculitis con malabsorción, isquemia intestinal y perforación<sup>1</sup>. La afectación pulmonar es mucho menos común en los niños que en los adultos con dermatomiositis, sin embargo, la enfermedad pulmonar intersticial aún puede complicar los casos juveniles.<sup>1,5</sup> Por otro lado, los estudios ecocardiográficos recientes en niños con DMJ sugieren que hasta el 25% de los pacientes tienen evidencia de disfunción diastólica ventricular izquierda y una alta prevalencia de anomalías en el electrocardiograma<sup>1</sup>.

Los anticuerpos específicos (AEM) y asociados (AAM) de miositis están presentes en al menos 60% de los casos de DMJ. Los principales AEM en pacientes con DMJ incluyen el antiTf1 $\gamma$  y el anti- MDA5. El antiTf1 $\gamma$  se ha reportado en 23-29% de los pacientes con DMJ y se han asociado con enfermedad cutánea más grave, con úlceras cutáneas y un curso prolongado de la enfermedad<sup>1,2</sup>. Los anti-MDA5 se asocian con miositis leve, artritis de pequeñas articulaciones, ulceración de la piel y mayor riesgo de enfermedad intersticial pulmonar. Por otro lado, los anti-NXP2 se han asociado con el desarrollo de calcinosis en los niños<sup>1</sup>.

La intensidad del tratamiento inicial de la DMJ se determina por la gravedad de los síntomas de presentación. En términos generales, el tratamiento retrasado o inadecuado se asocia con peor pronóstico, en tanto que el tratamiento agresivo temprano mejora los desenlaces a largo plazo. Dentro las intervenciones farmacológicas para la DMJ se incluyen los esteroides sistémicos, los inmunosupresores modificadores de la enfermedad y los agentes biológicos<sup>1,5</sup>.

En cuanto a los esteroides sistémicos, habitualmente se utiliza prednisolona vía oral o metilprednisolona por vía intravenosa en pulsos, con disminución progresiva en varios meses de acuerdo con la respuesta. El metotrexate es un medicamento de primera línea en el tratamiento de la DMJ, en combinación con esteroides sistémicos al momento del diagnóstico. En algunos centros se ha utilizado ciclosporina en lugar de metotrexate. La gammaglobulina intravenosa se recomienda en pacientes con DMJ refractaria al tratamiento con esteroides sistémicos y metotrexate. Otro inmunosupresor que se puede utilizar en casos refractarios o cuando el metotrexate no es tolerado es el micofenolato de mofetilo<sup>1,5</sup>.

En cuanto a los agentes biológicos, el rituximab, el infliximab y el adalimumab han mostrado eficacia en las tasas de respuesta, efecto ahorrador de esteroides y retratamiento. Dado que la DMJ entra en la categoría de enfermedades mediadas por interferón, en el futuro los inhibidores de JAK podrían tener un papel en el tratamiento de la misma<sup>1,5</sup>.

El pronóstico de la DMJ ha mejorado con el tiempo. Hasta 2/3 partes de los pacientes se recuperan totalmente; sin embargo, aún unos pocos pacientes mueren y una minoría desarrollan atrofia muscular persistente o calcinosis grave<sup>5</sup>.

### 1.1 Escala de actividad de la DMJ

La escala de actividad de la DMJ es un instrumento utilizado para cuantificar la presencia y progresión de la DMJ en el tiempo. Tiene ítems para evaluar la **actividad muscular** y la **actividad cutánea** de la enfermedad. La actividad muscular se califica evaluando el *estado funcional del paciente* (en una escala de 0-3, donde 0 es función normal y 3 son limitaciones graves) y la *debilidad muscular* (como presente o ausente para cada una de las 8 variables: músculo flexor del cuello, músculos abdominales, músculos proximales de miembros superiores, músculos proximales de miembros inferiores, signo de Grover, marcha anormal, dificultad para deglutir y habla nasal). La **actividad cutánea** se califica evaluando el *tipo de afectación cutánea* (en una escala de 0-4 como ausente/resolución, cambios atróficos, leve eritema, eritema moderado y eritema grave), la *distribución de la afección cutánea* (en una escala de 0 a 3 como ninguna, focal, difusa o generalizada), la presencia de *vasculitis* (como presente o ausente) y la presencia de *pápulas de Gottron* (como presente o ausente). El puntaje de la actividad muscular va de 0 a 11 y el de la actividad cutánea de 0 a 9; el puntaje global del índice de actividad de la DMJ va de 0 a 20<sup>6</sup>.

## II Piel cabelluda

La piel cabelluda consta de varias capas de tejido blando que recubren el cráneo. Sus bordes anatómicos se extienden desde la cara y el cuello de manera lateral y posterior. Facilita el crecimiento del pelo y sirve como barrera para impedir la irritación por agentes externos. Está constituida por cinco capas (superficial a profunda): piel, tejido celular subcutáneo, una capa aponeurótica muscular, una capa de tejido conectivo laxo y el pericráneo<sup>7,8</sup>.

El folículo piloso que crece en la piel cabelluda se extiende hacia la capa de tejido conectivo denso, donde se encuentran los nervios, vasos linfáticos y vasos sanguíneos.

### *Unidad pilosebácea*

La unidad pilosebácea está conformada por un grupo complejo de células especializadas y con vías de señalización propias e incluye el folículo piloso, el tallo del pelo, el músculo erector del pelo y la glándula sebácea.

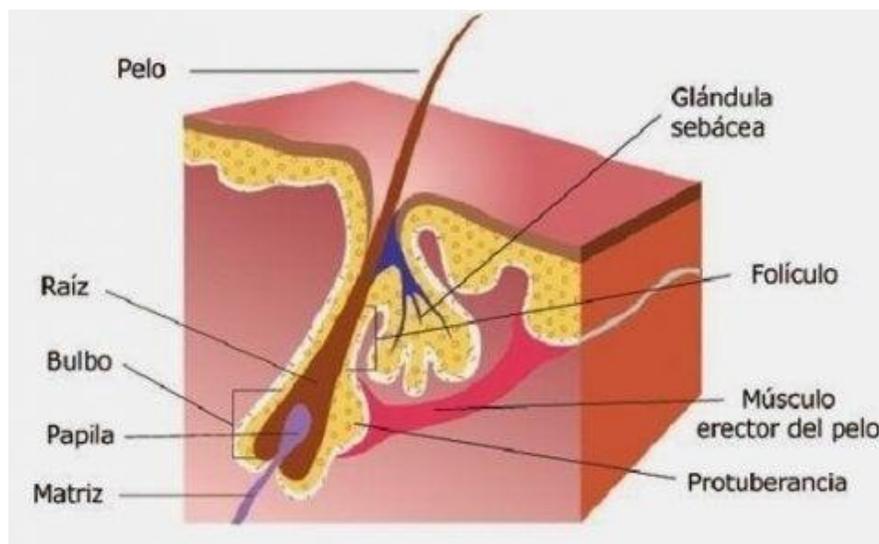


Figura 1. Unidad pilosebácea

El pelo existe exclusivamente en mamíferos, y su función principal era la protección y aislamiento de elementos externos, sin embargo, actualmente además tiene un papel social. A pesar de que los folículos pilosos y el pelo comparten la misma anatomía básica, su crecimiento, tamaño, forma y pigmentación difieren ampliamente dependiendo del sitio anatómico y también existe variación entre cada individuo<sup>9</sup>.

Existen dos tipos de pelo dependiendo de su tamaño:

- *Pelo terminal*: usualmente es mayor de 60  $\mu\text{m}$  de diámetro, tiene médula central y puede crecer hasta más de 100 cm de largo. La duración del estadio de crecimiento (fase anágena) determina su longitud. El bulbo se encuentra en el tejido celular subcutáneo. Este tipo de pelo usualmente se encuentra en piel cabelluda, cejas y pestañas.

Ocasionalmente se puede convertir en pelo veloso o miniaturizarse (ej. alopecia androgenética).

- *Pelo veloso*: usualmente mide menos de 30  $\mu\text{m}$  de diámetro, no tiene médula y su longitud es menor de 2 cm. El bulbo se encuentra en la dermis reticular en su fase anágena. Este tipo de pelo se encuentra en otros sitios donde no hay pelo terminal. Durante la pubertad, por la influencia hormonal, el pelo veloso que se encuentra en genitales, axilas, tronco y barba se convierte en pelo terminal.

### Anatomía

El folículo piloso está constituido por 3 segmentos:

- El folículo superior o infundíbulo: comprende desde la desembocadura del conducto sebáceo hasta el orificio folicular,
- Medio o istmo: desde la desembocadura del conducto sebáceo hasta la inserción del músculo erector del pelo. Es la porción más corta del folículo.
- Inferior o bulbo piloso: desde la inserción del músculo erector del pelo hasta el bulbo piloso. Es la parte más compleja del folículo piloso ya que está formada por varias estructuras (papila dérmica, matriz del pelo, pelo, vainas radiculares).

La papila dérmica, parte del bulbo piloso, es la responsable del crecimiento del pelo y está compuesta por fibroblastos, un estroma rico en colágeno, fibras nerviosas y una sola asa de capilares<sup>9</sup>. Otro de los componentes del bulbo piloso es la matriz del pelo, la cual da origen al pelo propiamente dicho y a la vaina radicular interna donde se encuentran los melanocitos que dan color al pelo<sup>10</sup>.

Las capas del pelo observadas en un corte transversal son (de afuera hacia adentro): vaina de tejido conectivo, vaina radicular externa, vaina radicular interna (que está conformada por la capa de Henle, la capa de Huxley y la cutícula de la vaina radicular interna), cutícula, corteza y médula.

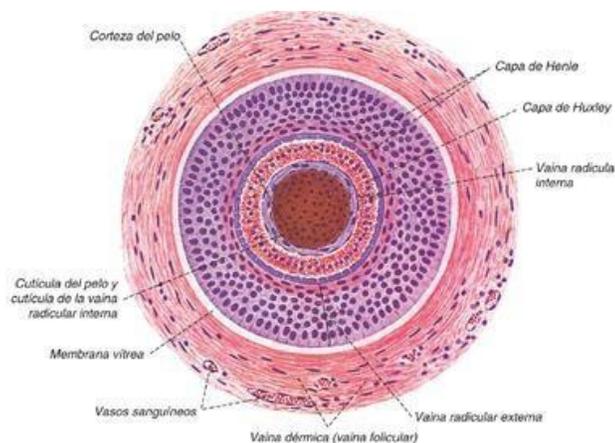


Figura 2. Capas del pelo, corte transversal

La glándula sebácea es el otro componente de la unidad pilosebácea. Su secreción es holócrina, ya que el cuerpo celular se desintegra por completo para formar una secreción que está constituida por triglicéridos y fosfolípidos<sup>10</sup>.

Finalmente, el músculo erector del pelo se origina del tejido conectivo de la dermis y se localiza en los folículos pilosos por debajo de la glándula sebácea. Está constituido por una banda de músculo liso que se encuentra en ángulo obtuso al folículo para poder producir su contracción.

#### *Ciclo pilar*

El folículo piloso tiene un ciclo regular que incluye la involución y la regeneración. A diferencia de otros mamíferos, los pelos de la piel cabelluda en el humano crecen de manera asincrónica.

Existen tres fases de ciclo pilar. La primera fase es la de anágeno o fase de crecimiento. Esta fase es la que determina el largo final del pelo por lo que varía según el sitio anatómico. Aproximadamente 90 – 93% del pelo en piel cabelluda se encuentra en esta fase. El pelo de la piel cabelluda tiene el anágeno más largo siendo de 2 – 8 años, pero en otros sitios como las pestañas es de 1 – 6 meses<sup>9</sup>.

El inicio de la fase de catágeno está marcado por el cese de la actividad mitótica de las células de la matriz y por la apoptosis de la matriz, vaina radicular interna y externa. La dermis papilar migra del tejido celular subcutáneo a la dermis; este paso es importante para continuar con el ciclo. Aproximadamente 1% del pelo se encuentra en esta fase y tiene una duración aproximada de 2 – 3 semanas<sup>9</sup>.

La última fase conocida como telógeno o de reposo sucede posterior al catágeno cuando el folículo piloso se prepara para expulsar el pelo. Tiene una duración aproximada de 3 meses<sup>9</sup>.

#### *Irrigación sanguínea, sistema venoso y drenaje linfático*

La irrigación sanguínea de la piel cabelluda proviene de la arteria carótida común, arterias intercostales posteriores y las ramas terminales de la arteria subclavia. Estas arterias se interconectan a través de varias anastomosis.

El drenaje venoso es a través de los sistemas venosos superficial y profundo. Las venas superficiales siguen a sus arterias respectivas. Las venas supraorbitaria y supratroclear drenan la piel cabelluda superficial anterior, mientras que la parte posterior drena a través de la vena temporal, la occipital y la auricular posterior<sup>8</sup>.

Los vasos linfáticos se encuentran localizados en el tejido conectivo subcutáneo y siguen el drenaje venoso. La parte anterior drena a través de los ganglios parotídeos y la parte posterior y auricular drenan por los ganglios linfáticos de la mastoides<sup>8</sup>.

La vasculatura de la dermis consiste en dos sistemas interconectados: el plexo vascular superficial y el profundo.

El plexo vascular superficial está compuesto por arteriolas y venas que van en parejas y forman unared interconectada de vasos que se encuentran en un plano paralelo justo por debajo de la superficie epidérmica. Los capilares surgen de las arteriolas, se extienden a través de la dermis papilar llegando hasta las crestas interpapilares y posteriormente regresan a las vénulas formando estructuras en forma de arco<sup>11</sup>.

Las arteriolas y vénulas del plexo vascular superficial se encuentran conectados por vasos cortos y rectos a las arteriolas y vénulas del plexo vascular profundo. Este último se encuentra en la dermis reticular y en la hipodermis. Las arteriolas a su vez se encuentran irrigadas por vasos que penetran la hipodermis y su drenaje es a través de venas que regresan al tejido celular subcutáneo<sup>11</sup>.

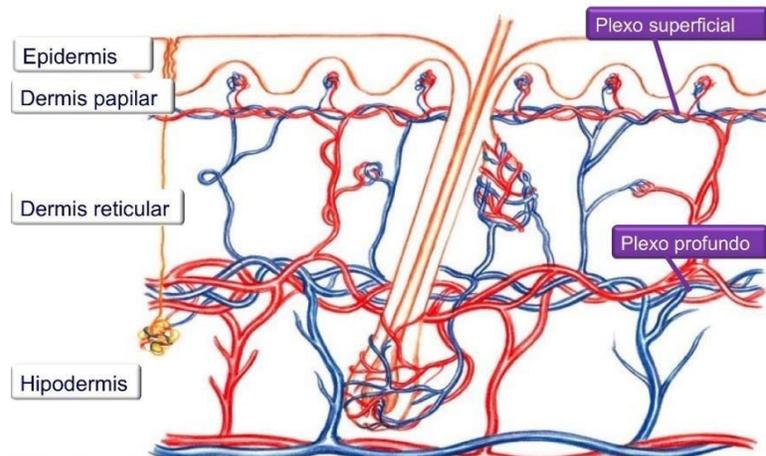


Figura 3. Red vascular de la piel

### III Dermatoscopia

La dermatoscopia es una técnica de imagen no invasiva que permite la visualización de estructuras microscópicas invisibles al ojo humano. Actualmente se realiza utilizando un aparato portátil, llamado dermatoscopio, que viene integrado ya sea con luz polarizada o no polarizada y proporciona una magnificación de 10 veces de las lesiones de la piel que se examinan<sup>12</sup>. A partir de la segunda mitad del siglo XX ha adquirido un gran auge, los conocimientos en su campo han crecido exponencialmente y han ayudado en gran medida al diagnóstico y al seguimiento de lesiones en la piel.

#### *Historia*

El surgimiento de la dermatoscopia se remonta al siglo XVI, cuando Pierre Borel, un médico, botánico y alquimista francés fue pionero en el uso del microscopio para observar los vasos capilares del lecho ungueal. En 1879 un cirujano alemán llamado Karl Hueter reportó sus estudios de los capilares del labio inferior utilizando una lupa y luz artificial. En 1878 Ernst Karl Abbe, optometrista y físico, junto con Carl Zeiss quien era fabricante de microscopios, telescopios y otros sistemas ópticos mejoraron la microscopia de inmersión al aplicar aceite de cedro en lugar de agua. Con ello obtuvieron imágenes nítidas, luminosas y de mayor aumento. Paul Gerson Unna médico alemán, quien es el padre de la dermatopatología, aplicó la idea de Abbe y Zeiss para hacer la piel más traslúcida y de esta manera estudiar el lupus vulgar al colocar un lente de vidrio directamente sobre la piel de un paciente. A esto lo llamó diascopia. En 1922 el médico Otfid Müller sentó las bases para la construcción de los capilaroscopios<sup>13</sup>.

Las primeras descripciones detalladas sobre la aplicación del microscopio en la piel fueron realizadas en 1920 por el Dr. Johann Saphier, quién denominó a esta técnica “dermatoscopia” por primera vez. A partir de entonces, comenzó a utilizarse en la descripción de múltiples lesiones en la piel y también para observar el cuello uterino<sup>13</sup>.

En 1971 la Dra. Rona Mackie describió por primera vez la ventaja de utilizar la microscopia de superficie para el diagnóstico preoperatorio de lesiones tumorales pigmentadas y su diagnóstico diferencial con el melanoma. Desde entonces, en Europa, se siguió esta línea de investigación en donde se correlacionaban las estructuras microscópicas con los hallazgos histopatológicos. En 1990 Kreuzsch y Rassner desarrollaron un microscopio portátil, fácil de usar, cómodo y capaz de dar aumentos de hasta 40x. Sin embargo, éste tenía algunas desventajas: era muy caro y consumía mucho tiempo, por lo que a finales del siglo XX se introdujeron dermatoscopios que tenían una fuente mejorada de luz y óptica<sup>13</sup>. Con ello se produjo una revolución en el diagnóstico de diversas lesiones dermatológicas, tanto tumorales como inflamatorias.

#### *Técnica*

Se utiliza un aparato conocido como dermatoscopio, el cual tiene un lente con una rueda para ajustar el foco y se puede utilizar gel, aceite vegetal o parafina líquida para mejorar la visión de la lesión. El dermatoscopio se coloca a unos milímetros de la lesión que se quiere visualizar, se coloca con la luz polarizada y/o no polarizada y posteriormente se ajusta con la rueda para su enfoque<sup>14</sup>.

#### **IV Tricoscopia**

La tricoscopia es una técnica de imagen utilizada para visualizar estructuras microscópicas del pelo y la piel subyacente. Se puede realizar con un dermatoscopio o con un videodermatoscopio, obteniéndose magnificación de las imágenes desde 10 hasta 70 veces. Es una técnica no invasiva moderna que es bien aceptada por el paciente y el dermatólogo<sup>15,16</sup>.

El uso de la tricoscopia para observar anomalías en piel cabelluda data desde 1990 pero su popularidad ha aumentado en los últimos años. La evidencia reciente sugiere que puede fácilmente reemplazar la evaluación del pelo al microscopio en algunas anomalías genéticas (moniletrix, Síndrome de Netherton, *pili annulati*)<sup>15,16</sup>.

#### *Hallazgos en la tricoscopia*

Las estructuras que se pueden visualizar en el tricoscopio incluyen: tallo del pelo, aperturas foliculares, epidermis folicular y microvasculatura cutánea.

- Tallo del pelo:

El tallo del pelo normal es uniforme en color y tamaño con médula continua, interrumpida, fragmentada o ausente. Aproximadamente 10% de los pelos en la piel cabelluda son pelos vellosos hipopigmentados y cortos. Esta técnica nos ayuda igualmente a evaluar el número de pelos en una unidad folicular. En un individuo sano deben emerger entre 2 y 3 pelos por unidad folicular<sup>16,17</sup>.

Algunas anomalías adquiridas del tallo pilar incluyen: pelos en signo de admiración, cola de cochino, pelos en coma, pelos en sacacorcho, pelos rotos, pelos en flama, pelos cortos y finos, y pelos en zig-zag<sup>16,17</sup>.

La tricoscopia es también de utilidad para el diagnóstico de distrofias genéticas del tallo del pelo tales como: moniletrix, tricurrexis nodosa, tricurrexis *invaginata*, *pili torti* o *pili annulati*.

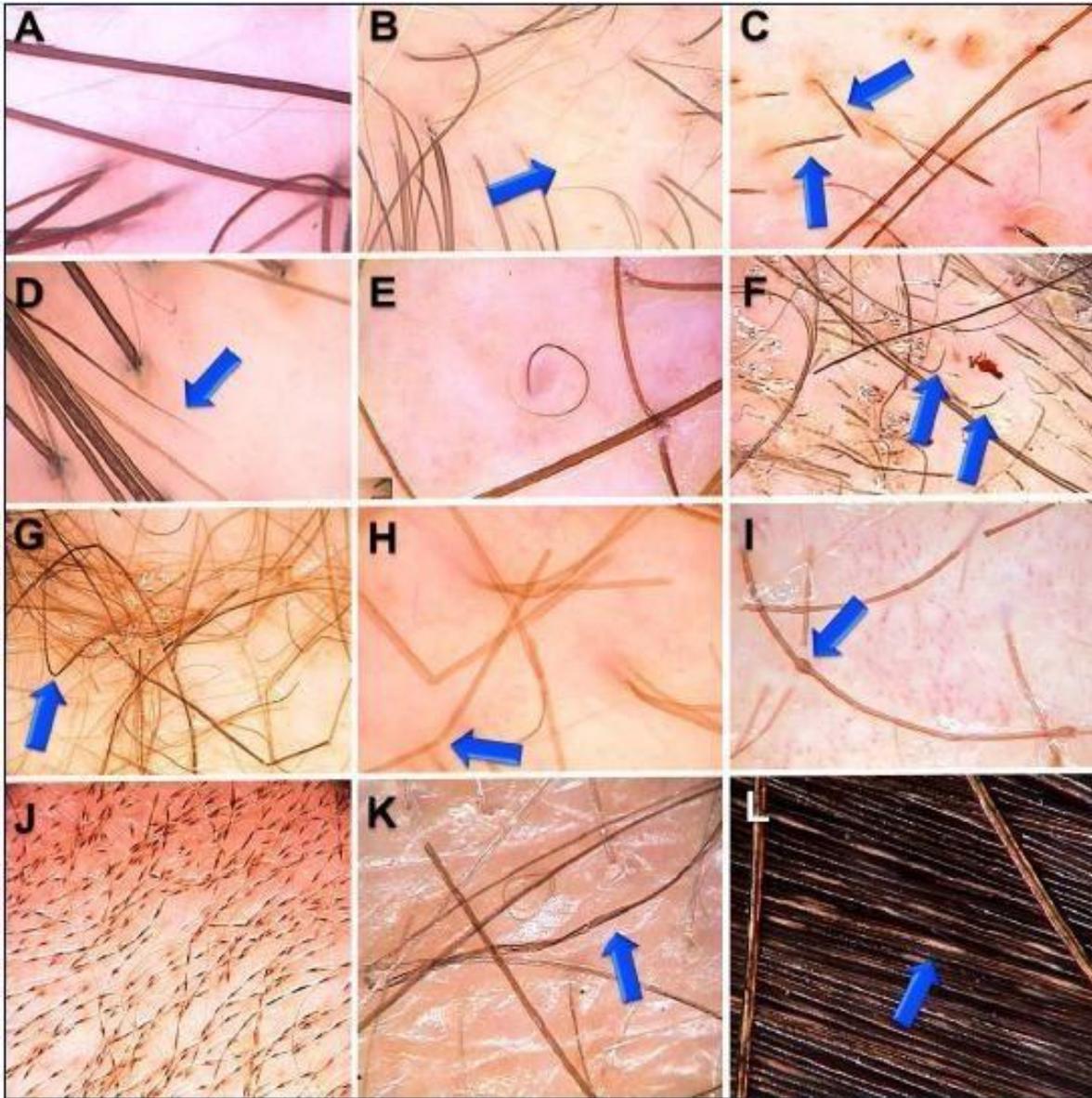


Figura 6. Anormalidades en el tallo del pelo<sup>10</sup>

**A.** Tallo normal, **B.** Pelos vellosos, **C.** Pelos en signos de admiración, **D.** Pelo ahusado, **E.** Pelos en cola de cochino, **F.** Pelos en coma, **G.** Pelos en Zigzag, **H.** Tricurrexis nodosa, **I.** Tricurrexis *invaginata*, **J.** Moniletrix, **K.** Pili torti, **L.** Pili annulati

- Signos foliculares

Los signos foliculares son aquellos relacionados con los orificios o aperturas foliculares. El término comúnmente utilizado para ellos es el de “puntos”<sup>16,17</sup>.

Puntos amarillos: pueden ser de color amarillo o amarillo – rosado, redondos o policíclicos, de tamaños diversos y de localización peripilar. Estos representan cúmulos de queratina y/o sebo en el infundíbulo del folículo piloso<sup>16,17</sup>.

Puntos blancos: éstos se encuentran en relación con áreas de destrucción folicular y representan áreas de fibrosis perifolicular. Existen otros tipos de puntos blancos más pequeños llamadas “en cabeza de alfiler” que corresponden a los folículos pilosos vacíos o aperturas de conductos de glándulas écrinas. Se observan mejor en fototipos oscuros o en personas expuestas crónicamente al sol ya que se ocupa un contraste entre el folículo y su despigmentación y la epidermis adyacente pigmentada para observarlo<sup>16,17</sup>.

Puntos negros: corresponden a los pelos rotos o destruidos en el infundíbulo.

Puntos rojos: son estructuras concéntricas redondas de color rojo en el orificio folicular. Corresponden a infundíbulos dilatados llenos de queratina y rodeados de vasos dilatados y extravasación de eritrocitos. Se observan con frecuencia en pacientes con lupus discoide y se considera que son un factor pronóstico positivo y signo específico de la enfermedad<sup>16,17</sup>.

Puntos cafés o café gris: se observan de manera característica en el área del párpado en pacientes con alopecia frontal fibrosante<sup>16,17</sup>.

- Epidermis folicular o signos pigmentarios

Las anormalidades en el color o estructura de la piel cabelluda que pueden ser observados mediante tricoscopia incluyen escamas, color, flujo o descarga y estructura de la superficie<sup>18</sup>.

Descamación epidérmica: se puede presentar de manera difusa, perifolicular o como estructuras tubulares.

Hiperpigmentación: Se puede observar como en patrón de panal de abeja, perifolicular o interfolicular diseminado.

Descarga amarilla o amarilla-rojiza: se puede observar en patologías como foliculitis decalvante, infecciones bacterianas, celulitis disecante y tiña de la cabeza.

Cambios estructurales en la superficie de la piel: patrón en destello de estrellas hiperplásica folicular.

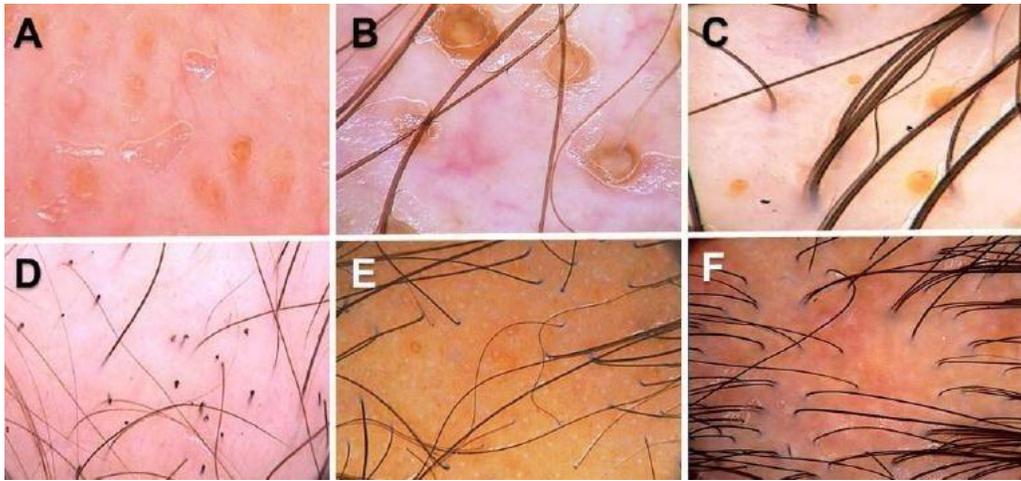


Figura 7. Aperturas foliculares

**A.** Puntos amarillos alopecia areata, **B.** Puntos amarillos en lupus discoide, **C.** Puntos amarillos en alopecia androgénica femenina, **D.** Puntos negros en alopecia areata, **E.** Puntos blancos en "cabeza de alfiler", **F.** Puntos blancos

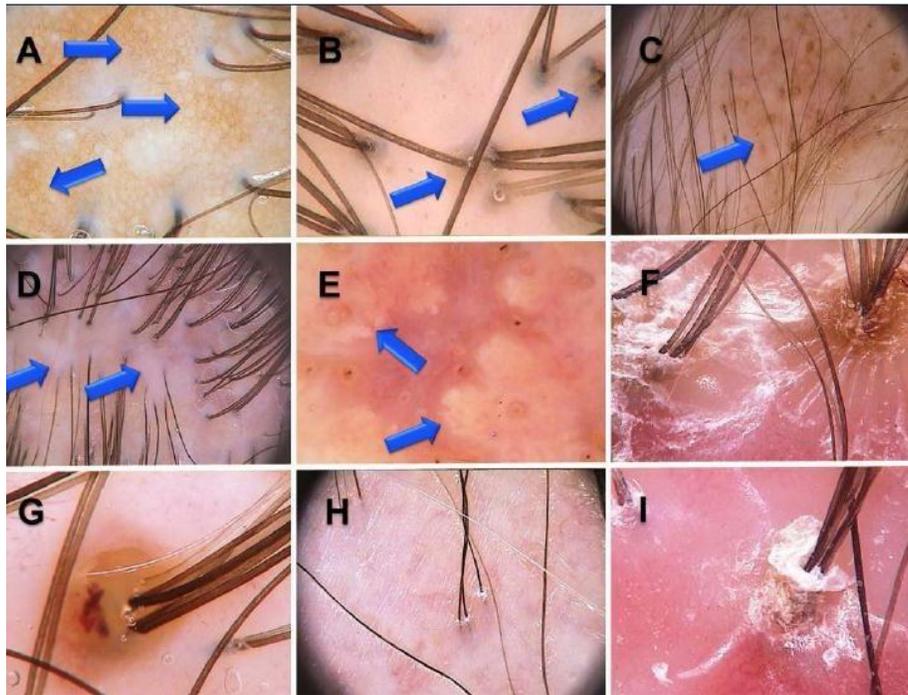


Figura 8. Signos pigmentarios<sup>10</sup>

**A.** Patrón en panal de abeja, **B.** Hiperpigmentación perifolicular, **C.** Hiperpigmentación diseminada, **D.** Zonas blanquecinas en alopecia cicatricial, **E.** Zonas amarillas amorfas, **F.** Hiperplasia en destellos de estrella, **G.** Pústula folicular, **H.** Descamación perifolicular leve, **I.** Descamación tubular

- Microvasculatura cutánea

Patrón vascular simple con bucles finos: este se observa en la piel cabelluda normal. Al colocar el dermatoscopio en ángulo tangencial se pueden observar los bucles finos de color rojo, y si se colocade manera vertical aparecen como puntos de color rojo pálido. Estos corresponden a las papilas dérmicas cubiertas de epidermis normal<sup>16,17</sup>.

Patrón vascular con bucles retorcidos: son líneas circulares en la vista tangencial y puntos rojos intensos en la vista perpendicular. Corresponden a los capilares de las papilas más gruesas asociadas a hiperplasia epidérmica<sup>16,17</sup>.

Patrón vascular arboriforme: se puede observar en piel cabelluda normal. Corresponde a líneas de color rojo intenso y con distribución semejante a las ramas de un árbol. Corresponden al plexo vascular subpapilar<sup>16,17</sup>.

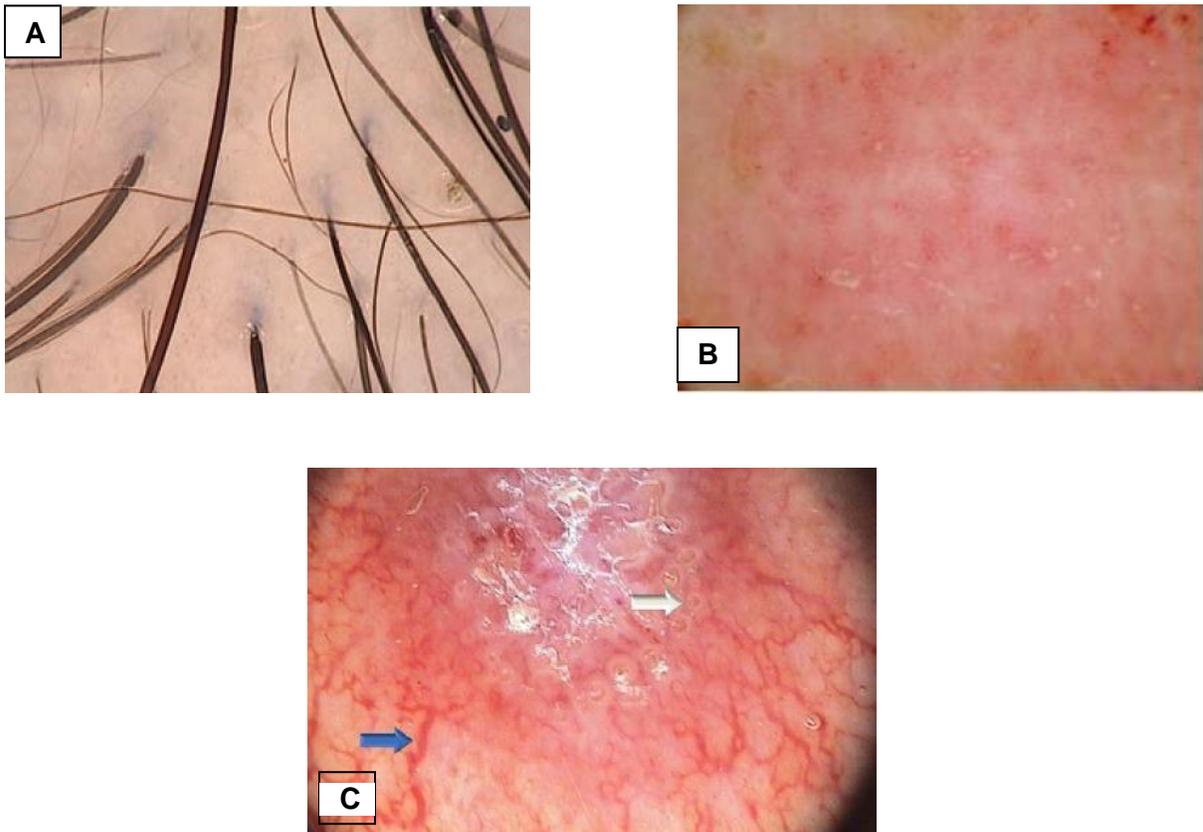


Figura 9. Microvasculatura cutánea<sup>10,11</sup>

**A.** Patrón vascular simple con bucles finos, **B.** Múltiples puntos rojos intensos, **C.** Vasos arborizantes gruesos con puntos amarillos grandes y

## V. Tricoscopia en dermatomiositis

La afectación de la piel cabelluda en pacientes con DM está clasificada como una manifestación característica y se ha descrito como una dermatitis psoriasiforme<sup>3,4</sup>. Sin embargo, las manifestaciones de DM en piel cabelluda con o sin alopecia han sido escasamente descritas a pesar de ser relativamente frecuentes en diversos estudios (28-82%)<sup>19-22</sup>.

La DM – clásica y amiopática – se puede asociar con placas eritemato-violáceas, descamativas y alopecia difusa no cicatricial que frecuentemente sigue al inicio de la enfermedad sistémica<sup>23,24</sup>. Entre los hallazgos clínicos en piel cabelluda de pacientes adultos con DM, Kasteller y cols. describen placas eritemato-escamosas y atróficas acompañadas de prurito en 14/17 (82%) pacientes; éstas habían sido mal diagnosticadas como psoriasis o dermatitis seborreica. Además, 6 de los 14 pacientes (43%) cursaban con alopecia no cicatricial<sup>21</sup>. En este mismo tenor, Tilstra y cols. demostraron afectación de piel cabelluda en 15/24 (62%) pacientes, con alopecia difusa no cicatricial en 5 de estos 15 pacientes (33%)<sup>22</sup>. En la DMJ también se ha descrito la presencia de alopecia no cicatricial<sup>25</sup>.

Los hallazgos tricoscópicos en DM fueron reportados en forma inicial por Jasso-Oliveras y cols. en 2017. Clínicamente los autores observaron afectación de la piel cabelluda en 24 de 31 (77%) pacientes y las formas clínicas más frecuentes fueron alopecia no cicatricial (88%), eritema (83%), prurito (71%) y poiquilodermia (52%). La tricoscopia se realizó en 28 pacientes y los hallazgos tricoscópicos predominantes fueron capilares agrandados y tortuosos (71%), moldes peripilares (57%) – hallazgo interesante pues se relaciona más con alopecias cicatriciales que no cicatriciales -, mechones de pelo y escamas interfoliculares (50%); en un porcentaje menor de pacientes se observaron capilares arborizantes, pigmentación peri- e interfolicular y lagos vasculares<sup>19</sup>.

Por su parte, Zychowska y Reich, en un estudio en 15 pacientes adultos con DM, encontraron con mayor frecuencia la presencia de puntos amarillos (60%), diversidad del diámetro del tallo pilar (60%) y pigmentación interfolicular en patrón de panal de abeja (47%) asociados con la co- existencia de alopecia androgenética. Otros hallazgos fueron pigmentación perifolicular (40%), eritema perifolicular (33%), descamación perifolicular (20%), escamas interfoliculares blancas (20%) o amarillas (20%), y áreas sin estructura blancas (20%) o rosadas (13%). En cuanto a la morfología de los capilares los más observados fueron vasos lineales con ramificaciones (80%), vasos lineales (60%) y vasos lineales curvados (53%). Los vasos puntiformes se observaron en 27% de los casos y, lagos vasculares en 13%<sup>26</sup>.

Hasta el momento, no existe ningún estudio que describa las características tricoscópicas en pacientes pediátricos. En promedio, en los Servicios de Dermatología e Inmunología Clínica se evalúan un promedio de 3 pacientes de primera vez y 60 pacientes subsecuentes con el diagnóstico de DMJ, lo cual nos permitirá describir las características tricoscópicas en este grupo de pacientes por primera vez.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:**

La tricoscopía es una herramienta relativamente reciente cuyo uso de manera rutinaria en la consulta dermatológica va en aumento. Su uso en pacientes con enfermedades autoinmunes es más reciente, y se ha realizado fundamentalmente en lupus eritematoso sistémico.

Pese a ser una técnica accesible, no dolorosa ni invasiva, la descripción tricoscópica en pacientes con dermatomiositis es escasa, limitándose a reportes en pacientes adultos.

Actualmente no existe evidencia publicada donde se analicen las características clínicas y por tricoscopía de la piel cabelluda y el pelo en pacientes con dermatomiositis juvenil, por lo que este estudio representa un área de oportunidad para el abordaje de dichos pacientes, especialmente porque es conocido que la vasculopatía es más frecuente en niños que en adultos, y ésta puede traducirse en cambios en los capilares de la piel cabelluda.

## **PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN:**

¿Cuáles son y cuál es la frecuencia de los hallazgos clínicos en piel cabelluda y tricoscópicos en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil?

¿Existe asociación entre los hallazgos clínicos en piel cabelluda y tricoscópicas y la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil?

## **JUSTIFICACIÓN:**

En la dermatomiositis juvenil, ya sea clásica o amioipática, se presentan manifestaciones dematólogicas que sirven como criterios de clasificación y diagnóstico. Dentro de estas manifestaciones, se incluyen hallazgos en la piel cabelluda y el pelo, que a pesar de ser frecuentes, han sido poco descritos y las descripciones que existen son en pacientes adultos.

El identificar cambios en la piel cabelluda y el pelo de los pacientes pediátricos nos ayudará en la descripción de esta entidad en otra población y aumentar nuestro conocimiento acerca de los cambios que presentan en dicha zona anatómica.

## **HIPÓTESIS**

Existe asociación entre los hallazgos clínicos y tricoscópicos en piel cabelluda y pelo y la actividad de la enfermedad en los pacientes con dermatomiositis juvenil.

## **OBJETIVO**

### Objetivo general

Describir cuáles son y cuál es la frecuencia de los hallazgos clínicos y tricoscópicos en pelo y piel cabelluda en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil e identificar si se asocian con la actividad de la enfermedad.

### Objetivos específicos:

- Describir cuáles son y cuál es la frecuencia de los hallazgos clínicos en piel cabelluda y pelo en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil.
- Describir cuales son y cuál es la frecuencia de los hallazgos tricoscópicos en piel cabelluda y pelo en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil.
- Identificar si existe asociación entre los hallazgos clínicos en piel cabelluda y pelo y la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil
- Identificar si existe asociación entre los hallazgos tricoscópicos en piel cabelluda y pelo y la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos mexicanos con dermatomiositis juvenil.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **Tipo de estudio:**

Estudio prospectivo, observacional, transversal y analítico.

### **Población**

- Objetivo:

- Pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil atendidos en un hospital de tercer nivel en México.
- -Elegible Pacientes menores de 18 años con diagnóstico establecido de dermatomiositis juvenil quienes sean atendidos en el servicio de Dermatología y/o de Inmunología del Instituto Nacional de Pediatría, del 1 de septiembre de 2022 al 28 de febrero de 2023.

### **Criterios de selección**

- De inclusión

- Pacientes de cualquier género menores de 18 años.
- Pacientes con diagnóstico confirmado de dermatomiositis juvenil (ver Anexo 1)<sup>16</sup>, independientemente del grado de actividad de su enfermedad.
- Pacientes cuyos padres consientan su participación en el estudio y firmen la carta de aviso de privacidad (Anexo 3).

- De exclusión:

- Pacientes con trastornos de comportamiento que condicionen daño autoinfligido en la piel cabelluda y el pelo.

- Pacientes con algún tratamiento tópico previo – en los últimos 3 meses - en piel cabelluda.
- Pacientes con enfermedades del pelo (alopecia areata, tiña del pelo, pediculosis, síndromes genéticos con cualquier alteración del tallo pilar)

**Ubicación del estudio:**

Consulta externa de los servicios de Dermatología y de Inmunología del Instituto Nacional de Pediatría.

**Variables:**

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	ESCALA	CATEGORÍA	UNIDAD DE MEDICIÓN
<b>Edad</b>	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de una persona	Calendario	Cuantitativa discreta	Años y meses
<b>Género</b>	Denominación que se le da a un sujeto según sus características fenotípicas y Genotípicas	Exploración física	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino Femenino
<b>Forma del tallo del pelo</b>	Forma que tiene la porción que protruye del folículo piloso.	Pelo vellosos = adelgazado Pelo en signo de admiración = con dilatación terminal Pelo ahusado = con extremos cónicos Pelo en cola de cochino = enroscado Pelo en coma = pelo roto con angulación distal Pelo en zig-zag= con intervalos transversos Tricorrexis nodosa = tallo se separa de manera longitudinal en numerosas fibras pequeñas Tricorrexis invaginata =	Cualitativa nominal politómica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pelo vellosos</li> <li>• Pelo en signo de admiración</li> <li>• Pelo ahusado</li> <li>• Pelo en cola de cochino</li> <li>• Pelo en coma</li> <li>• Pelo en zig-zag</li> <li>• Tricorrexis nodosa</li> <li>• Tricorrexis invaginata</li> <li>• Moniletrix</li> <li>• Pili torti</li> <li>• Pili annulati</li> <li>• Alopecia difusa</li> </ul>

		<p>tallo se invagina sobre sí mismo</p> <p>Moniletrix = variación en grosor del tallo</p> <p>Pili torti = giros de 180° sobre su eje longitudinal</p> <p>Pili annulati = tallo con bandas con color alternado claro/oscuro</p> <p>Alopecia difusa= pérdida de pelo distribuida por toda la piel cabelluda</p>		
<b>Signos foliculares</b>	Cambios en los orificios foliculares	<p>Puntos amarillos = cúmulo de queratina y/o sebo en el infundíbulo del folículo piloso.</p> <p>Puntos blancos = áreas de fibrosis folicular</p> <p>Puntos negros = pelos rotos o destruidos en el infundíbulo</p> <p>Puntos rojos = infundíbulos dilatados llenos de queratina, rodeados de vasos dilatados y extravasación de eritrocitos.</p>	Cualitativa nominal politómica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Puntos amarillos</li> <li>• Puntos blancos</li> <li>• Puntos negros</li> <li>• Puntos rojos</li> </ul>
<b>Signos pigmentarios</b>	Anormalidades en la piel cabelluda: color y/o estructura	<p>Descamación epidérmica = caída en bloque de la capa córnea.</p> <p>Hiperpigmentación = aumento de pigmento en la piel cabelluda</p> <p>Descarga amarilla = salida de líquido Purulento</p>	Cualitativa nominal politómica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Descamación epidérmica</li> <li>• Hiperpigmentación</li> <li>• Descarga amarilla</li> </ul>
<b>Patrón de vasculatura cutánea</b>	Forma de los vasos sanguíneos	<p>Patrón vascular simple = bucles finos</p> <p>Patrón vascular con bucles retorcidos = líneas circulares</p> <p>Patrón arboriforme = distribución en ramas de árbol</p>	Cualitativa nominal politómica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Patrón vascular simple</li> <li>• Patrón vascular con bucles retorcidos</li> <li>• Patrón arboriforme</li> </ul>

<b>Actividad cutánea de DM<sup>18</sup></b>	Manifestaciones cutáneas de la enfermedad	<b>Tipo de afectación cutánea:</b> Ausente o con	Cuanitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausente o en resolución = 0</li> <li>• Cambios atróficos</li> </ul>
Suma del tipo de afectación cutánea, distribución de la afectación cutánea, vasculitis y pápulas de Gottron con un puntaje de 0 - 9		resolución completa = no se observa actividad en la piel Cambios atróficos únicamente = adelgazamiento de las capas de la piel Leve eritema = enrojecimiento apenas perceptible Eritema moderado = enrojecimiento moderado Eritema grave = enrojecimiento intenso		<ul style="list-style-type: none"> <li>• únicamente = 1</li> <li>• Eritema leve = 2</li> <li>• Eritema moderado = 3</li> <li>• Eritema grave = 4</li> </ul>
		<b>Distribución de la afectación cutánea:</b> Ninguna = no hay afectación cutánea Focal, incluyendo áreas de piel articular = hay afección cutánea en ciertos sitios localizados incluyendo la piel de las articulaciones Difusa, incluyendo superficies extensoras de las extremidades y el área del chal = afección cutánea en más de un sitio incluyendo las superficies de codos y rodillas y el área de la espalda Generalizada, incluye al tronco = afección cutánea que abarca más del 90% de la superficie corporal e incluye el tronco	Cuanitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ninguna = 0</li> <li>• Focal, incluyendo áreas de piel articular = 1</li> <li>• Difusa, incluyendo superficies extensoras de las extremidades y el área del chal = 2</li> <li>• Generalizada, incluye al tronco = 3</li> </ul>

		<p><b>Vasculitis:</b> Presencia de una o más de la siguientes: eritema en párpados, dilatación de vasos palpebrales, trombosis</p>	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausencia = 0</li> <li>• Presencia = 1</li> </ul>
		<p>en párpados, eritema periungueal, telangiectasias en lecho ungueal, vasodilatación en paladar, otra</p>		
		<p><b>Pápulas de Gottron</b> Pápulas eritematosas que pueden observarse en el dorso de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, codos y Rodillas</p>	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausencia =0</li> <li>• Presencia en cualquiera de sus formas: leve, moderada o severa =1</li> </ul>
<p><b>Actividad muscular de DM<sup>18</sup></b> Suma del estado funcional y la debilidad muscular con un puntaje de 0 - 11</p>	<p>Alteraciones musculares asociadas a la enfermedad</p>	<p><b>Estado funcional:</b> Función normal, puede acudir a la escuela, mantiene el ritmo con amigos: no tiene alteraciones en su función diaria. Limitaciones leves, se cansa después de caminar varias cuerdas, fatiga general: cansancio posterior a ejercicio moderado Limitaciones moderadas, requiere asistencia al subir escaleras y actividades de la vida diaria: ocupa de ayuda en actividades cotidianas Limitaciones graves, en silla de ruedas, incapaz de ir a la escuela, subir escaleras: No puede realizar las actividades por sí solo, requiere de Asistencia</p>	Cuantitativa a discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Función normal = 0</li> <li>• Limitaciones leves =1</li> <li>• Limitaciones moderadas =2</li> <li>• Limitaciones graves, =3</li> </ul>

		<p><b>Debilidad muscular:</b>          Debilidad del músculo flexor del cuello = debilidad al movilizar dicho músculo.          Debilidad escapular = debilidad para</p>	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad del músculo flexor del cuello: SI=1, No=0</li> <li>• Debilidad escapular: SI=1, No=0</li> <li>• Debilidad proximal</li> </ul>
		<p>movilizar dicha zona          Debilidad proximal de miembros superiores = debilidad o incapacidad de movilizar los brazos          Debilidad proximal de miembros inferiores = debilidad o incapacidad de movilizar las piernas          Presencia de signo de Gower = Incapacidad del paciente de levantarse de manera regular.          Marcha anormal = forma anormal de caminar          Dificultad para deglutir = dificultad para pasar los alimentos          Habla nasal = habla que se escucha al dirigir el flujo de aire hacia la nariz.</p>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• de miembros superiores: SI=1, No=0</li> <li>• Debilidad proximal de miembros inferiores: SI=1, No=0</li> <li>• Presencia del signo de Gower: SI=1, No=0</li> <li>• Marcha anormal: SI=1, No=0</li> <li>• Dificultad para deglutir: SI=1, No=0</li> <li>• Habla nasal. : SI=1, No=0</li> </ul>

**Procedimiento del estudio:**

Se incluyeron a todos los pacientes con dermatomiositis juvenil que acudieron al servicio de Dermatología o de Inmunología en el periodo de estudio y cuyos padres o tutores consintieron su participación en el estudio. Se realizó en ese momento una exploración física para identificar los datos de actividad cutánea y actividad muscular y se anotaron en la hoja de recolección de datos (Anexo 2) para saber el grado de afección muscular y cutáneo que presentaban. Posteriormente se valoraron las características de la piel cabelluda y pelo y se tomaron fotografías. Igualmente se revisó con un dermatoscopio la piel cabelluda, la microvasculatura, los orificios foliculares y el pelo. Los parámetros a evaluar fueron la forma del tallo del pelo, los signos foliculares, los signos pigmentarios y el patrón de la vasculatura cutánea.

**Tamaño de muestra:**

El tamaño de la muestra fue por conveniencia, incluyendo de forma consecutiva no probabilística a

todos los pacientes con dermatomiositis Juvenil, independientemente del grado de actividad de su enfermedad, valorados en la Consulta Externa de los servicios de Dermatología y/o Inmunología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido del 1 de agosto de 2022 al 31 de enero de 2023.

De acuerdo con el promedio de pacientes valorados en la consulta externa de Dermatología y de Inmunología con dermatomiositis juvenil en el transcurso de 6 meses, se calculó que el número total de pacientes sería de 30, dado que en promedio en ambos servicios se da consulta a 3 pacientes de primera vez y 60 pacientes de seguimiento por año.

### **ANÁLISIS ESTADÍSTICO:**

En el análisis descriptivo (univariado) para las variables cuantitativas (*edad*) se estimó su valor mínimo y máximo y se calculó la mediana. Las variables cuantitativas *actividad cutánea de dermatomiositis juvenil*, *actividad muscular de dermatomiositis juvenil* y *actividad global de dermatomiositis juvenil* se transformaron en forma arbitraria a variables cualitativas ordinales: leve, moderada y grave. La actividad muscular de DMJ se clasificó en leve (0 – 3 puntos), moderada (4 - 7 puntos) y grave (8 - 11 puntos). La actividad cutánea de la DMJ se clasificó en leve (0 - 2 puntos), moderada (3 - 6 puntos) y grave (7 - 9 puntos). Finalmente la actividad global de la DMJ se clasificó en leve (0 - 6 puntos), moderada (7 - 13 puntos) y grave (14 - 20 puntos).

Para las variables cualitativas (*género, forma del tallo del pelo, signos foliculares, signos pigmentarios, patrón de la vasculatura cutánea, actividad de la DMJ*) se resumió la información mediante frecuencias y/o proporciones.

La asociación entre los hallazgos clínicos y tricoscópicos y la actividad de la dermatomiositis juvenil al momento de su inclusión en el estudio se calculó mediante ji cuadrada.

### **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Para que el paciente participara en el estudio se debió contar con el consentimiento firmado por los padres (Anexo 3), el asentimiento firmado por el paciente - en mayores de 7 años – (Anexos 4a y b) y el aviso de privacidad (Anexo 5). La participación en el estudio fue voluntaria y en todo momento se mantuvo la privacidad de los pacientes.

El estudio fue de riesgo nulo para los pacientes, dado que la tricoscopia es un procedimiento inocuo, por lo que no se expuso a los pacientes a riesgos ni daños innecesarios.

El protocolo contó para su ejecución con la aprobación del Comité de Ética en Investigación del Instituto Nacional de Pediatría. Se siguieron las Pautas Éticas Internacionales para la Investigación Biomédica en Seres Humanos (CIOMS - OMS, 2016), los Principios Éticos para las Investigaciones Médicas en Seres Humanos de la Asociación Médica Mundial (Declaración de Helsinki, séptima revisión) en su 64ª Asamblea General (Fortaleza, Brasil, octubre 2013) y se condujo en conformidad con las Buenas Prácticas Clínicas vigentes y de acuerdo con los requerimientos regulatorios locales del INP.

## RESULTADOS:

En el periodo de estudio se incluyeron 23 pacientes con diagnóstico confirmado de DMJ, 17 (74%) del sexo femenino, con una relación mujer – hombre de 2.8 a 1. La mediana de edad de los pacientes fue de 11 años 6 meses (140 meses), 58 – 216 meses.

En cuanto a los puntajes de actividad de la DMJ, se dividieron la actividad muscular (0 – 11 puntos), la actividad cutánea (0 – 9 puntos) y actividad global (0 – 20 puntos) en 3 categorías: leve, moderada y grave. La actividad muscular de la DMJ se clasificó en leve (0 - 3 puntos), moderada (4 - 7 puntos) y grave (8 - 11 puntos). Quince (65%) pacientes tuvieron una actividad leve, 6 (26%) una actividad moderada y en dos (9%) la actividad muscular fue grave (Tabla 1).

Por otro lado, la actividad cutánea de la DMJ se clasificó en leve (0 - 2 puntos), moderada (3 - 6 puntos) y grave (7 - 9 puntos). La actividad cutánea fue leve en 6 (25%), moderada en 13 (57%) y grave en 4 (17%) pacientes (Tabla 1).

Finalmente la actividad global de la DMJ se clasificó en leve (0 - 6 puntos), moderada (7 - 13 puntos) y grave (14 - 20 puntos). Predominó la actividad leve en 14 (61%), seguida por la moderada en 6 (25%) y la grave en 3 (14%) pacientes (Tabla 1).

Al examen físico de la piel cabelluda, solamente en un (4%) paciente se observó alopecia difusa y no se observaron cambios psoriasiformes macroscópicos en ninguno de ellos. Sin embargo, a la tricoscopia si se observaron algunas alteraciones en el tallo piloso, signos foliculares, signos pigmentarios y descamación epidérmica. La hiperpigmentación (39%) y la descamación epidérmica (26%) fueron los hallazgos más frecuentes en los pacientes. En la Tabla 2 se presentan las alteraciones descritas.

El patrón de la vasculatura cutánea que predominó en los pacientes fue el arboriforme en 15 (65%), seguido por el vascular simple en 8 (35%). Ningún paciente presentó el patrón de bucles retorcidos.

No se encontró asociación entre el sexo y el grado de la actividad muscular, cutánea o global ( $p=0.647$ ,  $p=0.279$ ,  $p=0.818$ ; respectivamente) ni entre los signos foliculares, los signos pigmentarios o la descamación epidérmica y la actividad muscular, cutánea o global (Tabla 3). En el caso del tallo piloso, solo se observó una asociación entre el pelo en coma y la actividad muscular grave ( $p=0.004$ ) y la actividad global de la enfermedad grave ( $p=0.031$ ).

El patrón vascular arboriforme se asoció con actividad cutánea moderada, muscular y global leves (Tabla 3).

## DISCUSIÓN:

La DMJ es una enfermedad rara que tiene dos picos de incidencia: en la infancia entre los 5 – 15 años y en la adultez entre los 40 – 60 años con un predominio en el género femenino<sup>3</sup>. En concordancia con estos datos, la mediana de edad en nuestra población fue de 11.6 (4.8 a 17.9) años, y hubo un predominio en el sexo femenino con una relación 2.8 a 1 con el sexo masculino.

La evaluación de la actividad de la DM en los pacientes se realiza con la escala de actividad global de la enfermedad<sup>6</sup>, la cual se encuentra subdividida en actividad muscular y cutánea. Esta escala de actividad fue descrita por Bode y cols. en 2003, y permite evaluar y dar seguimiento a los pacientes

de una forma objetiva, sin la necesidad de realizar constantemente estudios invasivos - como la biopsia de piel y/o músculo, e identificar de manera rápida y simple la gravedad de la actividad de la DMJ del paciente.

En este estudio, se observó un predominio en todos los rubros de la actividad leve y moderada de la DMJ, lo cual pudiera deberse a: el diagnóstico y manejo oportuno de los pacientes, o el hecho de que no se incluyeran solamente pacientes con reciente diagnóstico, sino a todos los pacientes que fueron evaluados en las consultas externas de Dermatología y/o Inmunología Clínica en el periodo de estudio.

Las manifestaciones cutáneas de la DMJ se encuentran clasificadas en *patognomónicas* - pápulas de Gottron y signo de Gottron -, *características* - eritema en heliotropo, cambios en el pliegue ungueal, signo del chal, signo de la V y placas atróficas, eritemato-escamosas en piel cabelluda -, *compatibles* - poiquilodermia, signo de la chaparrera, edema periorbitario y facial -, *menos comunes* - lesiones vesiculoampollosas, vasculitis cutánea, calcinosis cutis -, *raras* - manos de mecánico, eritema flagelado, hiperqueratosis folicular, paniculitis, mucinosis, eritrodermia, cambios en la mucosa oral -, *descritas recientemente* - pápulas de Gottron inversas, ulceración digital, pies de excursionista - y las *no específicas* - fotosensibilidad, fenómeno de Raynaud y prurito - (3).

Sin embargo, a pesar de la amplia descripción de las manifestaciones cutáneas, no se enfatizan las manifestaciones observadas en la piel cabelluda y el tallo pilar. Esta área anatómica, pese a su accesibilidad, es poco explorada en los pacientes con DMJ, por lo tanto existe escasa información sobre las características clínicas y tricoscópicas de la piel cabelluda y el pelo en estos pacientes, con excepción de algunos reportes en pacientes adultos<sup>19,22,31</sup>.

En nuestra población de pacientes con DMJ, las manifestaciones que predominaron fueron la hiperpigmentación y la descamación, características que no han sido descritas en la población adulta<sup>19,22,31</sup>; en tanto que nosotros no encontramos moldes peripilares en nuestros pacientes como ha sido descrito en más de la mitad de los adultos con DMJ<sup>19</sup>. La hiperpigmentación se puede observar en otras patologías como el liquen plano pilar o el lupus eritematoso discoide<sup>29</sup>, o bien en pacientes con fototipos oscuros<sup>29</sup>. Por estas razones, es difícil atribuir su presencia a la DMJ, y quizá sea un hallazgo normal en nuestra población. Por el contrario, la descamación traduce la presencia de inflamación en esa zona de la piel cabelluda, y por tal razón si puede ser considerada como una manifestación de la DMJ<sup>29</sup>.

Las placas eritematosas y atróficas asociadas a alopecia difusa en la piel cabelluda y el prurito, que son signos que los adultos con DM presentan con frecuencia, no se observaron en nuestra población. De hecho solamente un paciente (4%) presentó alopecia difusa. Podría ser que el predominio de alopecia difusa en los adultos se deba a un curso más crónico de la DM, o bien a que se asocien a otras enfermedades tricológicas propias de la edad adulta, como la alopecia androgenética o el efluvio telógeno crónico, y no exclusivamente a la DM.

El estudio del tallo piloso (el pelo en sí) mostró la presencia de pelo velloso, pelo en cola de cochino y pelo en coma en escasos pacientes (13%, 4% y 4%, respectivamente). El *pelo velloso* es un marcador del recrecimiento del pelo y se pueden observar en múltiples afecciones como alopecia androgenética, alopecia areata, alopecia por tracción, etc<sup>32</sup>. Los *pelos en cola de cochino* se presentan cuando hay un recrecimiento de pelo terminal del folículo piloso que no está intacto<sup>30</sup>. Ninguna de estas formas del pelo mostró asociación con la actividad de la DMJ. Sin embargo, el *pelo en coma* se asoció en forma estadísticamente significativa con la actividad global ( $p=0.031$ ) y la actividad

muscular grave ( $p=0.004$ ); y mostró tendencia a la significancia con la actividad cutánea grave ( $p=0.083$ ). Cabe mencionar que los pelos en coma se presentan cuando el tallo pilar se rompe por la presencia de algún agente externo que lo debilita<sup>30</sup>.

Ninguna de las características del tallo piloso encontradas en nuestros pacientes están reportadas en los pacientes adultos con DM<sup>19,22,31</sup>. Y a pesar de que fueron hallazgos poco frecuentes en la población estudiada, consideramos que en particular, la presencia de pelos en coma nos debe alertar sobre una actividad global grave de la enfermedad.

En cuanto a los signos foliculares, se observó la presencia de puntos negros y amarillos. Los puntos negros se presentan por la ruptura del tallo pilar (antes de su salida por el orificio folicular) por debilidad inducida por trauma mecánico o inflamación<sup>29</sup>. Mientras que los puntos amarillos son percibidos cuando hay pérdida del folículo piloso y se llena de queratina y sebo<sup>29</sup>. Ninguna de estas características se encuentra descrita en los pacientes con dermatomiositis<sup>19,22,31</sup>.

En los pacientes con DM se pueden observar cambios en la microvasculatura, no solo en los capilares de los pliegues cutáneos periungueales, sino también en los de la piel cabelluda. Jasso y cols. reportaron en pacientes adultos con DM que más del 50% presentaba capilares tortuosos<sup>19</sup>. De forma similar, el 65% de nuestros pacientes presentó vasos arboriformes, cuya presencia se relacionó con la actividad cutánea moderada, y actividad muscular y actividad global de la DMJ leve.

En adultos, Tilstra y cols. observaron que los pacientes con DM resistente a tratamiento eran quienes presentaban alteraciones en piel cabelluda<sup>22</sup>. En nuestro caso, se evaluó la actividad de la enfermedad pero la refractariedad al tratamiento, por lo que no podemos tener conclusiones en ese sentido.

### **CONCLUSIONES:**

Los hallazgos de la exploración física y tricoscópica de la piel cabelluda y pelo en pacientes con DMJ es diferente a lo que se observa en los adultos, ya que predomina la hiperpigmentación y la descamación, la alopecia difusa es muy rara y no se observan las placas psoriasiformes que se han descrito en pacientes adultos. En pocos pacientes con DMJ se observan cambios en el tallo pilar, sin embargo, el pelo en coma se asoció con una actividad global grave de la enfermedad. En cuanto a la microvasculatura, dos terceras partes de los pacientes presentaron vasos arboriformes cuya presencia se relacionó con la actividad cutánea moderada de la DMJ.

Si bien el número de pacientes evaluados es pequeño, y esperamos ampliar la muestra en el futuro próximo, este es el primer estudio que evalúa los hallazgos en piel cabelluda y pelo en pacientes con diagnóstico de DMJ y su asociación con la actividad cutánea, muscular y global de la enfermedad.

## REFERENCIAS:

1. Papadopoulou C, McCann LJ. The vasculopathy of juvenile dermatomyositis. *Front Pediatr* 2018;6:284. doi:10.3389/fped.2018.00284.
2. Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous manifestations in dermatomyositis: key clinical and serological features – a Comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol* 2016;51(3):293-302. doi:10.1007/s12016-015-8496-5.
3. Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Selmi C. Cutaneous manifestations of dermatomyositis: a comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2017;53(3):337-56. doi: 10.1007/s12016-017-8652-1.
4. Didona D, Juratli HA, Scarsella L, Eming R, Hertl M. The polymorphous spectrum of dermatomyositis: classic features, newly described skin lesions, and rare variants. *Eur J Dermatol*. 2020;30(3):229-4. doi:10.1684/ejd.2020.3761. Dressler, F., Maurer, B. Dermatomyositis und juvenile Dermatomyositis. *Z Rheumatol* **82**, 233–245 (2023)
5. Bode RK, Klein-Gitelman MS, Miller ML, Lechman TS, Pachman LM. Disease activity score for children with juvenile dermatomyositis: Reliability and validity evidence. *Arthritis Rheum* 2003;49(1):7-15.
6. McGrath J, Uitto J. Chapter 2: Structure and Function of the Skin. Griffith C, Editor. *Rook's textbook of dermatology*. 9<sup>th</sup> edition. United Kingdom. Wiley Blackwell.2016;37–85.
7. Tajran J. Anatomy, head, neck and scalp. StatPearls. Obtenido de StatPearls (Internet): <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551565/>. ( 25 de Julio 2022)
8. Cotsarelis G, Botchkarev V. Chapter 7: Biology of Hair Follicles. Kang S. Editor. *Fitzpatrick's Dermatology*. 9<sup>th</sup> edition. United States of America. McGraw Hill. 2019; 89- 105
9. Navarrete G. Histología de la piel. *Rev Fac Med UNAM*, 2003; 46(4):130-3.
10. Kang S. Chapter 9: Cutaneous Vasculature. Kang S. Editor. *Fitzpatrick's Dermatology*. 9<sup>th</sup> edition. United States of America. McGraw Hill 2019;116 -129.
11. Lallas A. Dermoscopy. En MA Hambling, *Dermatology Imaging*,2016;13-28. Elsevier.
12. Domínguez-Espinosa A. Historia de la dermatoscopia. *Dermatol Rev Mex*. 2014;58(2):165-72.
13. Hayes S. Dermoscopy: an update and personal view. *The PMFA Journal*. 2018; 5(4):16-9.
14. Olszewska M. Trichoscopy. *Arch Dermatol*, 2008;144(8):1007.
15. Rudnicka L. Trichoscopy update 2011. *J Dermatol Case Reports*. 2011;5(4):82-8.
16. Fernández Pugnaire M. Dermoscopia en tricología: tricoscopia. *Med Cutan Iber Lat Am*, 2011;39(5):211-9.
17. Moreno Romero J. Trichoscopy: Essentials for the dermatologist. *World J Dermatol*.2015;4(2):63-8.
18. Jasso-Oliveras J. Clinical and dermoscopic features of the scalp in 31 patients with dermatomyositis. *Skin Append Disord*. 2017;3(3):119-24.
19. Moghadam-Kia S, Franks AG. Autoimmune disease and hair loss. *Dermatol Clin*. 2013;31\_75-91.

20. Kasteler JS, Callen JP. Scalp involvement in dermatomyositis. Often overlooked or misdiagnosed. *JAMA*. 1994;272(24):1939–41.
21. Tilstra JS, Prevost N, Khera P. Scalp dermatomyositis revisited. *Arch Dermatol*. 2009;145(9):1062-3.
22. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355(9197): 53–7. 63.
23. Santmyire-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15(6):714–22.
24. Palero TM, Miller OF, Hahn TF, et al. Juvenile dermatomyositis: a retrospective review of a 30-year-experience. *J Am Acad Dermatol* 2001;45(1):28–34.
25. Zychowska M, Reich A. Dermoscopy and trichoscopy in Dermatomyositis – A cross-sectional study. *J Clin Med*. 2022;11 (2)375 - 89.
26. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292(8):403-7.
27. Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol*. 2018;28(6):913-21.
28. Pirmez R, Tosti, A. Tricoscopy Tips. *Dermatol Clin*. 2018;36(4):413–20.
29. Al – Refu K. Clinical Significance of Trichoscopy in Common Causes of Hair Loss in Children: Analysis of 134 Cases. *Int J Trichology*. 2018; 10(4): 154–61.
30. Chang P, Marroquín – Remón R, Anzueto Fortuny E. Hallazgos tricoscópicos en un paciente con dermatomiositis. *DCMQ*. 2020; 18 (2): 142 - 144
31. Jain N, Doshi B, Khopkar U. Trichoscopy in alopecias: diagnosis simplified. *Int J Trichology*. 2013;5(4):170-8.

# T A B L A S

**Tabla 1**  
**Actividad de la dermatomiositis juvenil en 23 pacientes**

<b>Actividad muscular:</b>	Leve (0 – 3 puntos)	Moderada (4 – 7 puntos)	Grave (8 – 11 puntos)
Femenino	11	5	1
Masculino	4	1	1
Total	15	6	2
<b>Actividad cutánea:</b>	Leve (0 – 2 puntos)	Moderada (3 – 6 puntos)	Grave (7 - 9 puntos)
Femenino	3	11	3
Masculino	3	2	1
Total	6	13	4
<b>Actividad global:</b>	Leve (0 – 6 puntos)	Moderada (7 – 13 puntos)	Grave (14 - 20 puntos)
Femenino	10	5	2
Masculino	4	1	1
Total	14	6	3

**Tabla 2**  
**Hallazgos Tricosc6picos de la dermatomiositis juvenil en 23 pacientes**

<b>Hallazgo</b>	<b>N6mero</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>FORMA DEL TALLO DEL PELO</b>		
Pelo velloso	3	13
Pelo en cola de cochino	1	4
Pelo en coma	1	4
Alopecia difusa	1	4
<b>SIGNOS FOLICULARES</b>		
Puntos amarillos	2	9
Puntos negros	2	9
<b>SIGNOS PIGMENTARIOS</b>		
Hiperpigmentaci6n	9	39
<b>OTROS</b>		
Descamaci6n epid6rmica	6	26
<b>PATR6N VASCULAR</b>		
Arboriforme	15	65
Vascular simple	8	35

**Tabla 3**  
**Asociación entre las Hallazgos Clínicos y Tricoscópicos y la Actividad de la dermatomiositis juvenil en 23 pacientes**

	Leve	Moderada	Grave	p
<b>MUSCULAR</b>				
<b>Sexo</b>				0.647
Femenino	11	5	1	
Masculino	4	1	1	
<b>Alopecia difusa</b>				0.757
Ausente	14	6	2	
Presente	1	0	0	
<b>Pelo veloso</b>				0.221
Ausente	14	5	1	
Presente	1	1	1	
<b>Pelo en cola de cochino</b>				0.757
Ausente	14	6	2	
Presente	1	0	0	
<b>Pelo en coma</b>				0.004
Ausente	15	6	1	
Presente	0	0	1	
<b>Puntos amarillos</b>				0.084
Ausentes	14	6	1	
Presentes	1	0	1	
<b>Puntos negros</b>				0.084
Ausentes	14	6	1	
Presentes	1	0	1	
<b>Descamación epidérmica</b>				0.647
Ausente	11	5	1	
Presente	4	1	1	
<b>Hiperpigmentación</b>				0.910
Ausente	9	4	1	
Presente	6	2	1	
<b>Patrón vascular</b>				0.055
Simple	3	3	2	
Arboriforme	12	3	0	
<b>CUTÁNEA</b>				
<b>Sexo</b>				0.279
Femenino	3	11	3	
Masculino	3	2	1	
<b>Alopecia difusa</b>				0.227
Ausente	5	13	4	
Presente	1	0	0	
<b>Pelo veloso</b>				0.637
Ausente	5	12	3	

Presente	1	1	1	
<b>Pelo en cola de cochino</b>				0.227
Ausente	5	13	4	
Presente	1	0	0	
<b>Pelo en coma</b>				0.083
Ausente	6	13	3	
Presente	0	0	1	
<b>Puntos amarillos</b>				0.217
Ausentes	5	13	3	
Presentes	1	0	1	
<b>Puntos negros</b>				0.217
Ausentes	5	13	3	
Presentes	1	0	1	
<b>Descamación epidérmica</b>				0.893
Ausente	4	10	3	
Presente	2	3	1	
<b>Hiperpigmentación</b>				0.709
Ausente	4	7	3	
Presente	7	6	1	
<b>Patrón vascular</b>				0.016
Simple	2	3	3	
Arboriforme	4	10	1	
<b>GLOBAL</b>				
<b>Sexo</b>				0.818
Femenino	10	5	2	
Masculino	4	1	1	
<b>Alopecia difusa</b>				0.715
Ausente	13	6	3	
Presente	1	0	0	
<b>Pelo veloso</b>				0.452
Ausente	13	5	2	
Presente	1	1	1	
<b>Pelo en cola de cochino</b>				0.715
Ausente	13	6	3	
Presente	1	0	0	
<b>Pelo en coma</b>				0.031
Ausente	14	6	2	
Presente	0	0	1	
<b>Puntos amarillos</b>				0.234
Ausentes	13	6	2	
Presentes	1	0	1	
<b>Puntos negros</b>				0.234
Ausentes	13	6	2	
Presentes	1	0	1	

<b>Descamación epidérmica</b>				<b>0.818</b>
Ausente	10	5	2	
Presente	4	1	1	
<b>Hiperpigmentación</b>				<b>0.901</b>
Ausente	8	4	2	
Presente	6	2	1	
<b>Patrón vascular</b>				<b>0.035</b>
Simple	3	2	3	
Arboriforme	11	4	0	

# FIGURAS



Signos pigmentarios: Hiperpigmentación



Patrón vascular: arboriforme

# **A N E X O S**

## **Anexo 1:**

Criterios diagnósticos de dermatomiositis <sup>27,28</sup>

Criterios de Bohan y Peter de 1975.

- Elevación de enzimas musculares: niveles elevados de creatina fosfoquinasa (CPK) o deshidrogenasa láctica (DHL) o aspartato aminotransferasa (AST/TGO) o alanino aminotransferasa (ALT/TGP) o aldolasa.
- Anormalidades en la electromiografía: signos que corresponden a miopatía y denervación, con potenciales de corta duración y baja amplitud, actividad espontánea de denervación y descargas positivas de alta frecuencia.
- Debilidad muscular proximal, simétrica y progresiva.
- Biopsia muscular anormal: cambios correspondientes a miositis inflamatoria, con infiltrado inflamatorio perimisial, atrofia perifascicular y presencia de vasculitis.
- Manifestaciones cutáneas características: eritema en heliotropo, pápulas de Gottron, signo de Gottron, signo del chal.

Diagnóstico definitivo con presencia de manifestaciones cutáneas características + 3 de los otros 4 criterios.

## **Anexo 2:**

### Hoja de recolección de datos

#### **Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

Instrucciones: Favor de llenar según corresponda anotando el número de folio consecutivo; día, mes y año en la fecha; nombre completo, edad en años y meses, número de expediente completo; seleccionar la opción que corresponda a las características de la piel cabelluda y pelo; y en las opciones de sí o no tachar en el recuadro que le corresponda.

Folio [            ]                      Fecha de llenado:    /    /    (dd/mm/aaa)

#### I. FICHA DE IDENTIFICACIÓN

1. Iniciales del nombre : \_\_\_\_\_
2. Edad años [     ] meses [     ]
3. Número de expediente: \_\_\_\_\_
4. Género: Femenino [     ] Masculino [     ]

#### II. CARACTERÍSTICAS DEL TALLO DEL PELO

5. Tipo de alteración presente: (Favor de marcar con X)

6.

<b>Alteración</b>	<b>Presente</b>	<b>Ausente</b>
Pelo velloso		
Pelo en signo de admiración		
Pelo ahusado		
Pelo en cola de cochino		
Pelo en coma		
Pelo en zig-zag		
<i>Tricorrexis nodosa</i>		
<i>Tricorrexis invaginata</i>		
<i>Moniletrix</i>		
<i>Pili torti</i>		
<i>Pili annulati</i>		

#### III. SIGNOS FOLICULARES

6. Tipo de alteración presente: (Favor de marcar con X)

1.

<b>Alteración</b>	<b>Presente</b>
Puntos amarillos	
Puntos blancos	
Puntos negros	
Puntos rojos	

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil (2)**

Instrucciones: Favor de llenar según corresponda anotando el número de folio consecutivo; día, mes y año en la fecha; nombre completo, edad en años y meses, número de expediente completo; seleccionar la opción que corresponda a las características de la piel cabelluda y pelo; y en las opciones de sí o no tachar en el recuadro que le corresponda.

Folio [            ]

**IV. SIGNOS PIGMENTARIOS:**

7. Tipo de alteración presente: (Favor de marcar con X)

<b>Alteración</b>	<b>Presente</b>
Descamación epidérmica	
Hiperpigmentación	
Descarga amarilla	

**V. PATRÓN DE LA VASCULATURA CUTÁNEA:**

8. Tipo de alteración presente: (Favor de marcar con X)

<b>Alteración</b>	<b>Presente</b>
Patrón vascular simple	
Patrón vascular con bucles retorcidos	
Patrón arboriforme	

**VI. CALIFICACIÓN DE LA ACTIVIDAD DE DERMATOMIOSITIS**

9. Actividad de dermatomiositis juvenil

a. Actividad Cutánea (suma de tipo de afectación cutánea, distribución de la afectación cutánea, vasculitis y pápulas de Gottron) va de 0 a 9

	<b>Puntaje</b>
Ausente o en resolución	0
Cambios atróficos únicamente	1
Leve eritema	2
Eritema moderado	3
Eritema grave	4

<b>Distribución de la afectación cutánea</b>	<b>Puntaje</b>
Ninguna	0
Focal, incluyendo áreas de piel articular	1
Difusa, incluyendo superficies extensoras de las extremidades y el área del chal	2
Generalizada, incluye al tronco	3

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil (3)**

Instrucciones: Favor de llenar según corresponda anotando el número de folio consecutivo; día, mes y año en la fecha; nombre completo, edad en años y meses, número de expediente completo; seleccionar la opción que corresponda a las características de la piel cabelluda y pelo; y en las opciones de sí o no tachar en el recuadro que le corresponda.

Folio [            ]

<b>Vasculitis</b>	<b>Puntaje</b>
AUSENCIA de todas las siguientes: a. Eritema en párpados b. Dilatación en vasos palpebrales c. Trombosis en párpados d. Eritema periungueal e. Telangiectasias en el lecho ungueal f. Vasodilatación en paladar g. Otra	0
PRESENCIA en una o más de las siguientes: a. Eritema en párpados b. Dilatación en vasos palpebrales c. Trombosis en párpados d. Eritema periungueal e. Telangiectasias en el lecho ungueal f. Vasodilatación en paladar g. Otra	1

<b>Pápulas de Gottron:</b>	<b>Puntaje</b>
AUSENCIA	0
PRESENCIA en cualquiera de sus formas: leve, moderada o severa)	1

b. Actividad Muscular (suma de estado funcional + debilidad muscular) va de 0 a 11

<b>Estado Funcional</b>	<b>Puntaje</b>
Función normal, puede acudir a la escuela, mantiene el ritmo con amigos	0
Limitaciones leves, se cansa después de caminar varias cuerdas, fatiga general	1
Limitaciones moderadas, requiere asistencia al subir escaleras y actividades de la vida diaria	2
Limitaciones graves, en silla de ruedas, incapaz de ir a la escuela, subir escaleras, etc	3

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil (4)**

Instrucciones: Favor de llenar según corresponda anotando el número de folio consecutivo; día, mes y año en la fecha; nombre completo, edad en años y meses, número de expediente completo; seleccionar la opción que corresponda a las características de la piel cabelluda y pelo; y en las opciones de sí o no tachar en el recuadro que le corresponda.

Folio [            ]

<b>Debilidad Muscular</b>	<b>Puntaje: SI=1, NO=0</b>
Debilidad del músculo flexor del cuello	
Debilidad escapular	
Debilidad proximal de miembros superiores	
Debilidad proximal de miembros inferiores	
Presencia del signo de Gower	
Marcha anormal	
Dificultad para deglutir	
Habla nasal	

La suma de los incisos a (actividad cutánea) y b (actividad muscular) da como resultado el índice de actividad de la dermatomiositis juvenil, que va de 0 a 20.

### **Anexo 3:**

#### Carta de consentimiento informado

### **Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

#### **Número de protocolo:**

**Investigador principal:** Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez

Nombre del Centro: Instituto Nacional de Pediatría

Dirección del Centro: Insurgentes Sur 3700-C, Insurgentes Cuicuilco, Coyoacán, CP 04530, CDMX

#### PARTE I INFORMACIÓN

##### Introducción

Se invita a su hijo(a) a participar en un estudio de investigación llamado “Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil”. Para ayudarle a decidir, debe comprender el estudio y lo que implicará para usted y para su hijo(a). Este proceso se denomina “consentimiento informado”. Por favor, tómese el tiempo necesario para leer cuidadosamente la siguiente información. Si hay algo que no esté claro o si desea más información, consulte al médico del estudio.

Si decide que su hijo(a) participe, se le pedirá que firme la forma de consentimiento adjunta. Se le entregará un duplicado de la forma de consentimiento informado firmada y fechada para que la conserve, y la original permanecerá en la oficina del médico del estudio.

Es posible que su hijo también firme una forma, si usted y el médico del estudio consideran que su hijo puede comprender plenamente la información sobre la participación en este estudio. Esto se conoce como “asentimiento”.

##### ¿Cuál es el propósito del estudio?

El propósito del estudio es observar las características del pelo y la piel cabelluda y ver si estas características se relacionan con la actividad de la enfermedad de su hijo(a) en la piel y en el músculo.

##### Tipo de intervención de la investigación.

Se revisarán el pelo y la piel cabelluda, primero a simple vista y posteriormente con un instrumento de gran aumento. Además, se revisarán la piel y la fuerza muscular.

##### Selección de participantes

Se invita a su hijo(a) menor de 18 años, con diagnóstico de dermatomiositis juvenil (enfermedad en la que aparece debilidad de los músculos y lesiones en la piel), a participar en este estudio ya que en su enfermedad, en los adultos, se ha descrito que hay características diferentes en el pelo

### **Anexo 3:**

#### **Carta de consentimiento informado (2)**

#### **Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

y la piel cabelluda. Sin embargo, no se conoce si estos hallazgos se observan en población pediátrica ni si se relacionan con la actividad de la enfermedad en la piel o en el músculo. Su hijo(a) no podrá participar si en los últimos 3 meses ha estado recibiendo algún medicamento que se aplique en la piel cabelluda o si tiene alguna otra enfermedad del pelo/piel cabelluda.

#### **Participación voluntaria**

La participación de su hijo(a) en el estudio es completamente voluntaria. Es decir, puede elegir si desea o no participar, y esto no modificará de ninguna manera su atención médica rutinaria en el INP.

#### **¿Qué debe hacer mi hijo en el estudio?**

Para este estudio, el procedimiento que se describe a continuación se realizará en una ocasión. Durante el estudio, se revisará el pelo y la piel cabelluda de su hijo(a), tanto a simple vista como con el uso de un instrumento de gran aumento – dermatoscopio -, y se tomarán fotos de las áreas más representativas en la piel cabelluda (éstas no incluirán la cara del paciente). Asimismo, se realizará una exploración física en busca de manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis, y se evaluará la fuerza de algunos músculos. El estudio en general no es molesto, pero podría llegar a presentar ligero dolor al mover el pelo, o ligera presión sobre la piel cabelluda. En caso de presentar alguna molestia durante la revisión del pelo y piel cabelluda nos lo puede hacer saber y lo atenderemos.

#### **Beneficios**

No hay ningún beneficio directo por la participación de su hijo(a) en este estudio. Sin embargo, la información recopilada podría ayudar a reconocer manifestaciones de la enfermedad en el pelo y piel cabelluda de los pacientes con dermatomiositis, y ayudar en el diagnóstico. Esto con la finalidad de ayudar a los pacientes con esta misma condición clínica.

#### **Incentivos**

Usted no recibirá ningún pago por la participación de su hijo(a) en este estudio.

Los médicos que participan en este estudio tampoco recibirán pago alguno por llevar a cabo este estudio.

#### **Confidencialidad**

Los datos personales de su hijo(a) solamente serán conocidos por los investigadores y los médicos de su hijo(a) y serán guardados en confidencialidad. Las hojas de captura de los datos se

### **Anexo 3:**

#### **Carta de consentimiento informado (3)**

#### **Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

guardarán en una carpeta bajo llave en la oficina de la investigadora principal y para acceder a la base de datos se requerirá de una contraseña que solo la investigadora principal conocerá.

#### **Derecho a negarse y/o retirarse**

La participación en el estudio es voluntaria. Su hijo(a) puede negarse a participar desde este momento, o bien puede retirarse en el momento en que lo decida, y mantendrá los derechos que actualmente tiene como paciente del INP y de la atención de sus médicos.

#### **A quién contactar**

En caso de cualquier duda puede ponerse en contacto con la Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez, investigadora principal, al teléfono 55.1084.0900 ext. 1351 o celular 55.5433.3439 quién hará todo lo posible por ayudarlo(a) en cualquier momento durante su participación en la investigación.

Si tiene preguntas sobre los derechos de su hijo(a) como sujeto en una investigación, preguntas acerca del estudio o inquietudes o quejas sobre la investigación que no desea comentar con el médico de su hijo o el equipo de la investigación, puede ponerse en contacto con el Dr. Alberto Olaya Vargas, presidente del Comité de Ética en Investigación al teléfono 55.1084.0900 ext. 1581.

Esta propuesta ha sido revisada y aprobada por los Comités de Investigación y de Ética en Investigación del Instituto Nacional de Pediatría, cuya tarea es asegurarle que se protegerá de daños a los participantes en la investigación.

#### **PARTE 2 FORMULARIO DE CONSENTIMIENTO**

He leído la información proporcionada o me ha sido leída. He tenido la oportunidad de preguntar sobre ella y se me ha contestado satisfactoriamente a las preguntas que he realizado. Consiento voluntariamente en que mi hijo(a) participe en esta investigación y entiendo que tiene el derecho a retirarse de la investigación en cualquier momento, sin que se afecte en ninguna manera el cuidado médico de mi hijo(a).

Nombre del participante \_\_\_\_\_

Nombre del padre \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_

Fecha \_\_\_\_\_

**Anexo 3:**

Carta de consentimiento informado (4)

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

Nombre de la madre \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

He sido testigo de la lectura exacta del documento de consentimiento para el potencial participante, y el individuo ha tenido la oportunidad de hacer preguntas. Confirmando que el individuo ha dado el consentimiento libremente.

Nombre del testigo 1 \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Relación con el participante \_\_\_\_\_

(no pueden ser padres, familiares del niño o investigadores del estudio)

Nombre del testigo 2 \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Relación con el participante \_\_\_\_\_

(no pueden ser padres, familiares del niño o investigadores del estudio)

Nombre del investigador o quién recoge el consentimiento \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

## **Anexo 4a:**

### **Carta de asentimiento para niño(a)s mayores de 12 años**

#### **Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

##### **Número de protocolo:**

**Investigador principal:** Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez

Nombre del Centro: Instituto Nacional de Pediatría

Dirección del Centro: Insurgentes Sur 3700-C, Insurgentes Cuicuilco, Coyoacán, CP 04530, CDMX

##### **Introducción**

Se te invita a participar en un estudio de investigación llamado “Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil”. Es necesario que tú decidas si participarás o no en este estudio. Lee este formato y si tienes alguna duda pregúntale al médico del estudio, quién con gusto tratará de resolver tus dudas.

##### **¿Para qué se hace el estudio?**

Este estudio se hace para revisar tu pelo y cuero cabelludo para ver sus características y si éstas se relacionan con la actividad de tu enfermedad en la piel y en el músculo.

##### **Tipo de intervención de la investigación.**

Se revisarán el pelo y la piel cabelluda, primero a simple vista y posteriormente con un instrumento de gran aumento. Además se revisará la piel y la fuerza muscular.

##### **¿Quiénes pueden participar en el estudio?**

Pueden participar quienes como tú tienen diagnóstico de dermatomiositis juvenil (enfermedad con debilidad muscular y lesiones en la piel) y son menores de 18 años. Los invitamos porque se ha visto en adultos con la misma enfermedad que pueden existir cambios en el pelo y el cuero cabelludo. Pero no sabemos si esos cambios también se observan en menores de 18 años, y en caso de estar presentes si se relacionan con la actividad de la enfermedad.

##### **Participación voluntaria**

Tu participación es completamente voluntaria. Tú decides si quieres o no participar, y no cambiará como te atendemos en el INP.

##### **¿Qué se te hará en ese estudio?**

Durante el estudio, se revisará tu pelo y la piel cabelluda para ver sus características tanto a simple vista como con la ayuda de un instrumento de aumento llamado dermatoscopio, y se tomarán fotos, que no incluirán tu cara. Además, se revisarán las características de tu piel y la fuerza en tus músculos. Todo esto se hará solo una vez.

**Anexo 4a:**

Carta de asentimiento para niño(a)s mayores de 12 años (2)

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

**¿Hay algún riesgo porque participes?**

No, no hay ningún riesgo. Nada de lo que te haremos molesta ni causa dolor. De cualquier modo, si sientes cualquier molestia nos lo puedes hacer saber y nos ocuparemos de resolverlo.

**¿A quién debo buscar si tengo preguntas?**

A la Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez, investigadora principal, al teléfono 55.1084.0900 ext. 1351 o celular 55.5433.3439, quién hará todo lo posible por resolver tus dudas.

Si quieres buscar a alguien más que no participe en la investigación, puedes buscar al Dr. Alberto Olaya Vargas, presidente del Comité de Ética en Investigación al teléfono 55.1084.0900 ext. 1581.

**¿Puedo dejar de participar en el estudio en cualquier momento?**

Sí, y si lo haces no hay ningún problema. Te seguiremos atendiendo como de costumbre en el INP.

**¿Quiénes van a conocer mis datos?**

Los investigadores del estudio, que además son tus médicos habituales. Tus datos se guardarán en una computadora con un número sin nada que te identifique.

Si aceptas participar por favor marca con una X en el cuadrado de abajo que dice “Si quiero participar” y escribe tu nombre. Si no quieres participar, por favor marca con una X en el cuadrado de abajo que dice “No quiero participar” y escribe tu nombre.

Si quiero participar  No quiero participar

**Al firmar a continuación acepto que:**

1. He leído este formato de asentimiento
2. He tenido la oportunidad de hacer preguntas y éstas han sido contestadas
3. Mi participación en el estudio es voluntaria
4. Acepto formar parte del estudio con los procedimientos indicados
5. Sé que puedo negarme a participar y retirarme cuando yo quiera
6. Si no sigo las indicaciones de mi médico, me puede retirar del estudio, sin que esto afecte la atención médica que necesite.

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

Firma \_\_\_\_\_

Fecha \_\_\_\_\_

**Anexo 4a:**

Carta de asentimiento para niño(a)s mayores de 12 años (3)

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

Nombre del testigo 1 \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Relación con el participante \_\_\_\_\_

(no pueden ser padres, familiares del niño o investigadores del estudio)

Nombre del testigo 2 \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Relación con el participante \_\_\_\_\_

(no pueden ser padres, familiares del niño o investigadores del estudio)

Nombre del investigador o quién recoge el asentimiento \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

#### **Anexo 4b:**

##### Carta de asentimiento para niño(a)s menores de 12 años

### **Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

#### **Número de protocolo:**

**Investigador principal:** Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez

Nombre del Centro: Instituto Nacional de Pediatría

Dirección del Centro: Insurgentes Sur 3700-C, Insurgentes Cuicuilco, Coyoacán, CP 04530, CDMX

Los médicos del Instituto Nacional de Pediatría están haciendo una investigación llamada “Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil”, donde se revisará tu pelo y cuero cabelludo para ver si tienen algún cambio y si tienen relación con tu enfermedad. Por eso te invitamos para ver si quieres participar en el estudio. Todo esto ya lo hemos platicado con tus papás y están de acuerdo en que participes, pero ahora queremos preguntarte si tú estás de acuerdo en participar.

Tu participación no te costará nada ni a ti ni a tus papás. La Dra. encargada del este estudio se hará cargo de todos los gastos. La Dra. se llama María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez.

Para que decidas si participas o no, te queremos explicar, quiénes pueden participar, todo lo que queremos hacer y en qué cosas nos puedes ayudar si decides participar.

Pueden participar quiénes como tú tienen diagnóstico de dermatomiositis juvenil (enfermedad con debilidad muscular y lesiones en la piel) y son menores de 18 años. Los invitamos porque se ha visto en adultos con la misma enfermedad que pueden existir manifestaciones de la enfermedad el pelo y el cuero cabelludo. Pero no sabemos si también se observan en menores de 18 años, y en caso de estar presentes si se relacionan con que tan activa está tu enfermedad.

Si decides participar, lo que queremos que hagas es:

1. Que nos dejes revisar tu pelo y cuero cabelludo, tanto a simple vista como con un aparato parecido a una lupa.
2. Que nos dejes tomar fotos de algunas zonas de tu cuero cabelludo; no se tomarán fotos de cara.
3. Que nos dejes revisar tu piel y la fuerza de algunos de tus músculos.
4. Todo esto se realizará una sola vez, y el tiempo aproximado que nos tardaremos es media hora.
5. Nada te molestará ni causará dolor. Sin embargo, si algo te molesta, nos avisas y lo resolveremos.

**Anexo 4b:**

Carta de asentimiento para niño(a)s menores de 12 años (2)

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

Participar no te ayudará en este momento con tu enfermedad. Pero en el futuro, podría ayudar en el diagnóstico de otros niños con tu enfermedad.

Tú puedes escoger con toda libertad si quieres participar o si no quieres. Si tienes dudas y no te puedes decidir, les puedes preguntar a tus papás o a la persona que tú quieras para que te ayuden a decidir. Si tienes cualquier duda o no entiendes alguna cosa se la puedes preguntar a la Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez, quién es la investigadora responsable de la investigación, para que te explique hasta que tú entiendas. Si decides participar y durante el estudio tienes alguna duda, también puedes preguntarles.

Es importante que sepas que si en cualquier momento ya no quieres continuar con el estudio, no habrá ningún problema, o si no quieres responder alguna pregunta en particular, tampoco habrá problema, nadie se enojará contigo y te podrán seguir atendiendo.

La información que se obtenga del estudio es confidencial, por lo que no le diremos a nadie lo que encontramos (y en las fotos no se verá tu cara, solo el cuero cabelludo) y solo lo sabrán las personas que forman parte del equipo de este estudio.

Este estudio se realiza tomando en cuenta y respetando los Derechos de los Niños y el derecho a la salud de la niñez.

Si aceptas participar por favor marca con una X en el cuadrito de abajo que dice “Si quiero participar” y escribe tu nombre. Si no quieres participar, por favor marca con una X en el cuadrito de abajo que dice “No quiero participar” y escribe tu nombre.

Si quiero participar  No quiero participar

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

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Nombre del testigo 1 \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Relación con el participante \_\_\_\_\_

(no pueden ser padres, familiares del niño o investigadores del estudio)

**Anexo 4b:**

Carta de asentimiento para niño(a)s menores de 12 años (3)

**Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil**

Nombre del testigo 2 \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

Dirección \_\_\_\_\_

Relación con el participante \_\_\_\_\_

(no pueden ser padres, familiares del niño o investigadores del estudio)

Nombre del investigador o quién recoge el asentimiento \_\_\_\_\_

Firma \_\_\_\_\_ Fecha \_\_\_\_\_

## **Anexo 5:**

### **Aviso de privacidad**

La Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez con Cédula Profesional 2330782 y Cédula de Especialista AEIE-33740, legalmente acreditada para brindar servicios de salud en población infantil y como trabajadora adscrita al Instituto Nacional de Pediatría, con domicilio en InsurgentesSur 3700c Colonia Insurgentes Cuicuilco, Código Postal 04530, Delegación Coyoacán en la Ciudad de México, es la responsable de recabar los datos personales de su hijo(a), el uso que se les dé a los mismos y su protección.

Los datos personales de su hijo(a) serán utilizados con fines que deriven exclusivamente del proyecto de investigación "*Hallazgos clínicos y tricoscópicos (en piel cabelluda y pelo) y su asociación con la actividad de la enfermedad en pacientes pediátricos con dermatomiositis juvenil*" en el que usted voluntariamente aceptó que su hijo(a) participara.

Para los fines antes mencionados recabaremos los datos personales cuando usted nos los proporcione directamente.

Los datos que recabará de manera directa, serán entre otros:

- 1) Una ficha de identificación que incluirá el nombre completo de su hijo, edad, sexo, fecha de inclusión en el protocolo.
- 2) Historia clínica con revisión de la piel cabelluda y pelo con un dermatoscopio.

Le informamos que para cumplir con las finalidades previstas en este aviso de privacidad, serán recabados y captados como datos personales sensibles, todos aquellos relacionados con antecedentes clínicos, hábitos generales, condiciones patológicas y condiciones sociales, principalmente. Me comprometo a que los mismos serán tratados bajo las más estrictas medidas de seguridad que garanticen su confidencialidad. Usted tiene derecho a acceder a los datos personales de su hijo(a) en nuestra posesión y a los detalles del tratamiento de los mismos, así como a rectificarlos en caso de estar inexactos o incompletos. Podrá cancelarlos cuando:

- Considere que no se requieren para alguna de las finalidades señaladas en el presente aviso de privacidad.
- A su juicio, estén siendo utilizados para finalidades no consentidas.
- Decida finalizar su participación en el proyecto.
- O bien, oponerse al tratamiento de los mismos para fines específicos.

En caso de cancelarlos usted deberá de manifestarlo por escrito y especificar el fin que desea para sus datos. Esta carta deberá de ser entregada personalmente a la citada Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez del Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría.

Los datos personales de su hijo(a) serán almacenados en una base electrónica diseñada expresamente para tal fin, y bajo resguardo del personal que labora en este proyecto por un lapso de 5 años. Nos comprometemos a no transferir su información a terceros sin su consentimiento, salvo las excepciones previstas en el artículo 37 de la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares, así como a realizar esta transferencia en los términos que fija la ley.

**Anexo 5:**

Aviso de privacidad (2)

Nos reservamos el derecho de efectuar en cualquier momento modificaciones o actualizaciones al presente aviso de privacidad, para la atención de novedades legislativas, políticas internas o nuevos requerimientos para la prestación u ofrecimiento de nuestro servicio.

Si usted considera que el derecho de protección de datos de su hijo(a) ha sido lesionado por alguna conducta de nuestro personal o nuestras actuaciones o respuestas, presume que en el tratamiento de sus datos personales existe alguna violación a las disposiciones revistas en la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares, podrá interponer quejao denuncia correspondiente ante el IFAI, para mayor información visite [www.ifai.org.mx](http://www.ifai.org.mx)

De conformidad con lo que establece el artículo 9 de la Ley en cita, requerimos de su consentimiento expreso para el tratamiento de los datos personales sensibles de su hijo(a), por lo que solicitamos que indique si acepta o no el tratamiento.

\_\_\_\_\_Consiento que los datos personales sensibles de mi hijo(a) sean tratados conforme a los términos y condiciones del presente aviso de privacidad.

Nombre: \_\_\_\_\_

Firma: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_

**Anexo 6:**

**Aviso de privacidad para testigos**

La Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez con domicilio en Av. Insurgentes Sur 3700- C, colonia Insurgentes Cuicuilco, Delegación Coyoacán, es responsable de recabar sus datos personales, del uso que se le dé a los mismos y de su protección.

Su información personal será utilizada con el fin de participar como testigo en el proceso de consentimiento informado para los estudios clínicos que se llevan a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría.

Para la finalidad antes mencionada, la Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez, requiere la obtención de los siguientes datos personales: nombre, firma, parentesco con el paciente/sujeto, dirección e identificación oficial.

Usted tiene el derecho de tener acceso a sus datos personales, rectificarlos (corrección de su información personal en caso de que esté desactualizada, sea inexacta o incompleta) y cancelarlos (que la eliminemos de nuestras bases de datos), así como de oponerse al uso de los mismos o retirar el consentimiento que para tal fin haya otorgado. En caso de que usted requiera realizar alguna de estas acciones, le sugerimos contactar a la Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez en el Instituto Nacional de Pediatría quien le informará el proceso a seguir.

La Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez tomará las medidas necesarias para garantizar en todo momento el apego a los principios de protección de datos establecidos por la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares.

El Aviso de Privacidad puede sufrir modificaciones o actualizaciones debido a nuevos requerimientos legales, nuevos requerimientos para la prestación u ofrecimiento de nuestros servicios o nuevos requerimientos de los estudios clínicos. Estas modificaciones podrán ser consultadas con la Dra. María del Mar Sáez de Ocariz Gutiérrez ya sea acudiendo al centro o en siguiente número telefónico 55-5433-3439.

Si usted considera que alguno de sus derechos como titular de los datos personales ha sido lesionado por alguna conducta de nuestros empleados o de nuestros actos o respuestas o presume que en el tratamiento de sus datos personales existe alguna violación a las disposiciones previstas en la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares, podrá imponer la queja o denuncia correspondiente ante el IFAI (Instituto Federal de Acceso a la Información y Protección de Datos), para mayor información visite [www.ifai.org.mx](http://www.ifai.org.mx)

\_\_\_\_\_Consiento que mis datos personales sensibles tratados conforme a los términos y condiciones del presente aviso de privacidad.

Nombre: \_\_\_\_\_

Firma: \_\_\_\_\_

Fecha: \_\_\_\_\_