

MYOSITIS DISEASE ACTIVITY ASSESSMENT (MYOACT)

ACTIVIDAD CONSTITUCIONAL	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> (Ausente) (Máximo) </div>	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Fatiga grave o malestar que origina estar en cama y una incapacidad para realizar auto cuidado
-------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

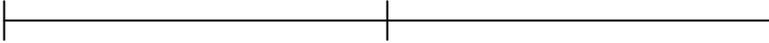
1. Pirexia – fiebre documentada > 38° Centígrados
2. Pérdida de peso – no intencionada > 5%
3. Fatiga/mal estar/letargo

ACTIVIDAD CUTÁNEA	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> (Ausente) (Máximo) </div>	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Ulceración muscular, tendinosa o ósea; eritrodermia generalizada
------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------

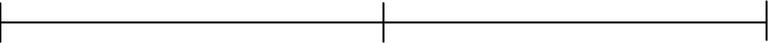
4. Ulceración cutánea
5. Eritrodermia
6. Paniculitis
7. Rash eritematoso:
 - a. **con** cambios secundarios (e.j. acompañado por erosiones, cambio vesículo-buloso o necrosis)
 - b. **sin** cambios secundarios
8. Eritema en Heliotropo
9. Pápulas / signo de Gottron
10. Cambios en capilares periungueales
11. Alopecia:
 - a. Pérdida de pelo difusa
 - b. Focal, irregular con eritema
12. Manos de mecánico

ACTIVIDAD ESQUELÉTICA	<div style="display: flex; justify-content: space-between;"> (Ausente) (Máximo) </div>	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Artritis grave con pérdida significativa de la capacidad funcional (postrada en cama, incapacidad para el cuidado personal)
----------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- 13. Artritis:
 - a. Poliartritis activa grave
 - b. Artritis activa moderada
 - c. Artritis leve
- 14. Artralgia

ACTIVIDAD GASTROINTESTINAL	(Ausente)  (Máximo)	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Crisis abdominal importante que requiere cirugía o cuidados intensivos
-----------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- 15. Disfagia:
 - a. Disfagia moderada/grave
 - b. Disfagia leve
- 16. Dolor abdominal relacionado con la miositis:
 - a. Grave
 - b. Moderado
 - c. Leve

ACTIVIDAD PULMONAR	(Ausente)  (Máximo)	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Enfermedad pulmonar intersticial activa o debilidad de la musculatura respiratoria precisando soporte ventilatorio
---------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- 17. Debilidad muscular respiratoria sin enfermedad pulmonar intersticial (EPI):
 - a. Disnea en reposo
 - b. Disnea de esfuerzo
- 18. EPI reversible activa (e.j. no sólo anomalías ventilatorias debidas a fibrosis pulmonar):
 - a. Disnea o tos debida a EPI
 - b. Anormalidades en el parénquima en rx de tórax o TAC de alta resolución y/o vidrio deslustrado mostrado en TACAR
 - c. Pruebas de función respiratorias: cambio $\geq 10\%$ de CVF o cambio $\geq 15\%$ en DLCO
- 19. Disfonía:
 - a. Moderada/ grave
 - b. Leve

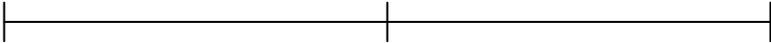
ACTIVIDAD CARDIOVASCULAR	(Ausente) (Máximo)	 ___ . __ cm	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Miocarditis, pericarditis o arritmia grave precisando unidad de cuidados intensivos
-------------------------------------	-------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- 20. Pericarditis
- 21. Miocarditis
- 22. Arritmia:
 - a. Arritmia grave
 - b. Otras arritmias, excepto taquicardia sinusal
- 23. Taquicardia sinusal

VALORACIÓN GLOBAL EXTRA-MUSCULAR	(Ausente) (Máximo)	 ___ . __ cm	Evaluación global de la actividad de la enfermedad en todos los sistemas extra-musculares (EXCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR)
---------------------------------------------	-------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

ACTIVIDAD MUSCULAR	(Ausente) (Máximo)	 ___ . __ cm	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Debilidad muscular grave que origina estar en cama y una incapacidad para realizar el auto cuidado
-------------------------------	-------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- 24. Miositis:
 - a. Inflamación muscular grave
 - b. Inflamación muscular moderada
 - c. Inflamación muscular leve
- 25. Mialgia

ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD	(Ausente) (Máximo)	 ___ . __ cm	Evaluación global para la totalidad de actividad de la enfermedad en TODOS los sistemas; INCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR
----------------------------------------------	-------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

GUIA DE USO DEL MYOACT:

DIRECTRICES GENERALES:

- Recuerde, la actividad de la enfermedad se define como una patología (proceso) clínicamente evidente y potencialmente reversible secundario a la miositis.
- Evalúe la actividad de la enfermedad **en las 4 últimas semanas** mediante escala visual analógica (EVA) de 10 cm en 6 órganos/sistemas extra-musculares (constitucional, cutáneo, esquelético, gastrointestinal, pulmonar, y cardíaco). Además, evalúe la actividad de la enfermedad global extra-muscular, muscular, y global (muscular y extra-muscular) **en las 4 últimas semanas** también en EVA de 0-10 cm.
- La "Evaluación global extra-muscular" es muy importante ya que se trata de una medida de conjunto fundamental que abarca una evaluación general de la actividad de la enfermedad en todos los órganos/sistemas extra-musculares y excluye la actividad de la enfermedad muscular.
- En el EVA, el valor 0 corresponde a no evidencia de actividad de la enfermedad, 5 es actividad moderada y 10 es actividad extrema o máxima. Es importante saber que si no se puede evaluar la actividad, por ejemplo porque las manifestaciones son originadas por una causa diferente a la MII o por un tratamiento, se seleccionará la opción **no evaluable** y no se pondrá **ningún valor** (incluido el valor 0).
- Por favor, revise el glosario que define cada una de las manifestaciones clínicas. La puntuación EVA para cada órgano/sistema integra la gravedad de la actividad en función de todas las manifestaciones clínicas enumeradas para ese órgano/sistema en particular.

GLOSARIO:

Actividad constitucional de la enfermedad

Fiebre: documentada de $>38^{\circ}\text{C}$.

Pérdida de peso: involuntaria de $>$ del 5% en peso corporal.

Astenia: lo suficientemente grave como para interferir con las actividades diarias normales que no pueden atribuirse a otra causa.

Actividad cutánea de la enfermedad

Ulceración cutánea: Lesión extensa de la dermis o más profunda debido a la dermatomiositis.

Eritrodermia: Eritema confluyente generalizado y extendido que afecta tanto a la piel fotoexpuesta como a piel no fotoexpuesta, con > 50% del área de superficie corporal afectada

Paniculitis: Nódulos o lesiones depresivas eritematosas o violáceas por inflamación de la grasa subcutánea

Rash eritematoso: Incluye erupción malar, eritema facial, eritema extensor lineal, signo V, signo de chal, eritema periungueal, eritema tras exposición solar o sin exposición.

Eritema en Heliotropo: Parches morados, de color lila o eritematosos sobre los párpados o en una distribución periorbital, a menudo asociada con edema periorbital.

Pápulas de Gottron: Pápulas palpables eritematosas o violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que a veces son escamosas. Puede ocurrir sobre las articulaciones de los dedos, codos, rodillas, maléolos y dedos de los pies.

Signo de Gottron: Máculas eritematosas o violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que no son palpables

Cambios en capilares periungueales: Dilatación de los capilares periungueales que pueden ir acompañados de abandono del vaso y que son visibles mediante un examen a simple vista o bien con medios ópticos (lupa, capilaroscopia, etc).

Alopecia: Incluye:

- a) Alopecia difusa: alopecia generalizada no cicatricial, no eritematosa

b) Alopecia focal: alopecia en parches con descamación y eritema localizado en áreas de inflamación

Manos de mecánico: Hiperqueratosis y descamación con frecuentes fisuras a lo largo de los aspectos laterales y palmar de los dedos.

Actividad esquelética de la enfermedad

Artritis: Inflamación, incluyendo hinchazón, calor, sensibilidad y / o enrojecimiento de una o más articulaciones detectadas por examen físico.

- a) Grave: Artritis de dos o más articulaciones con una pérdida clínicamente significativa del rango normal de movimiento y que requiere ayuda en las actividades de la vida diaria.
- b) Moderada: Artritis de una o más articulaciones con cierta pérdida del rango normal de movimiento, pero que **no** requieren ayuda en las actividades de la vida diaria.
- c) Leve: Artritis de una o más articulaciones **sin** pérdida del rango normal de movimiento **ni** deterioro en las actividades de la vida diaria

Artralgias: Dolor en 2 o más articulaciones con o sin rigidez articular debido al proceso inflamatorio.

Actividad gastrointestinal de la enfermedad

Disfagia: Dificultad para tragar documentada por el paciente o evidencia objetiva de motilidad anormal del esófago [manometría esofágica (preferiblemente), endoscopia, PH-metría o ingestión de bario].

Si la disfagia ha permanecido estable y sin cambios y está presente durante más de 6 meses, es más probable que represente un elemento de daño y se debe calificar como tal, a menos que exista evidencia de reversibilidad.

- a) Grave: Acompañado de neumonía por aspiración, regurgitación nasal o dificultad para proteger las vías respiratorias
- b) Moderada: Dificultad moderada o frecuente para tragar, masticar o comer

- c) Leve: disfagia ocasional o disfagia asintomática observada en pruebas objetivas; puede comer una dieta normal

Dolor Abdominal: dolor en el área abdominal relacionado con el proceso de la enfermedad de la miositis.

- a) Grave: Requiere hospitalización, tratamiento o reposo intestinal y cese de alimentación por vía oral
- b) Moderado: Requiere tratamiento, pero no hospitalización ni cese de alimentación por vía oral
- c) Leve: No requiere intervención y no interfiere con la función.

Actividad pulmonar de la enfermedad

Debilidad muscular respiratoria sin enfermedad pulmonar intersticial (EPI): La disnea empeora con el esfuerzo o hipoventilación en las pruebas de función pulmonar en ausencia de EPI

EPI reversible activa: Anteriormente documentado por radiografía o histopatología. Solo se clasifican las manifestaciones activas, no aquellas basadas en fibrosis pulmonar o clínica irreversible.

Disfonía: Alteración en la calidad de la voz, resonancia, articulación o velocidad del habla comparado con la normalidad

Actividad cardiovascular de la enfermedad

Pericarditis: Dolor pericárdico con roce y/o derrame y/o cambios ECG y/o confirmación ecocardiográfica.

Miocarditis: Inflamación del miocardio definida clínicamente o con evidencia ecocardiográfica u otra evidencia objetiva.

Arritmia: Evidencia clínica o electrocardiográfica de latidos cardíacos irregulares.

Taquicardia sinusal: frecuencia cardíaca en reposo > 100 latidos por minuto en un paciente adulto o mayor que el límite superior del valor normal apropiado para la edad en un paciente pediátrico

Valoración global extra-muscular

Evaluación global de la actividad de la enfermedad en todos los sistemas extra-musculares (constitucional, cutánea, esquelética, gastrointestinal, pulmonar y cardiovascular).

Actividad muscular de la enfermedad

Miositis: Inflamación muscular basada en pruebas manuales de fuerza muscular, evaluaciones funcionales, pruebas de laboratorio u otras. En pacientes con atrofia muscular estable y daño solo se puntúa la debilidad atribuible a la miositis activa

- a) Inflamación muscular grave: requiere ayuda para las actividades de la vida diaria y presenta una pérdida severa de la función
- b) Inflamación muscular moderada: no requiere ayuda para las actividades de la vida diaria con alguna pérdida de función
- c) Inflamación muscular leve: poca o ninguna pérdida de función

Mialgia: dolor o sensibilidad muscular

Actividad global de la enfermedad

Evaluación global para la totalidad de actividad de la enfermedad en TODOS los sistemas; INCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR