



## Registro de pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática de España

# MANUAL DEL INVESTIGADOR

**Investigadoras principales:** Laura Nuño y Tatiana Cobo Ibáñez

**Coordinación científica y apoyo metodológico:** Carlos Alberto Sánchez. UI SER.

**Estadística:** Fernando Alonso. UI SER.

**Monitorización:** Nuria Montero. UI SER.

Proyecto patrocinado por: KERN PHARMA, NORDIC PHARMA, SANDOZ A  
Novartis Division, Bristol Myers Squibb y la Sociedad Española de Reumatología  
(SER).

## INDICE

1. Introducción.....	4
2. Centros participantes.....	4
2.1 Centros.....	4
2.2 Responsables y colaboradores.....	6
2.3 Pagos.....	7
3. Selección de pacientes.....	8
3.1 Criterios de Inclusión.....	8
3.2 Criterios de exclusión.....	8
3.3 Hoja de información al paciente y consentimiento informado.....	8
4. ¿Cuándo se debe introducir información en el registro Myo-Spain? .....	9
4.1 Reclutamiento y visitas sucesivas.....	9
5. Cuaderno de recogida de datos (CRD) electrónico.....	9
5.1 Cuaderno de recogida de datos.....	9
5.2 Recogida de datos en el CRD electrónico.....	10
5.2.1 Estructura y funcionamiento del CRD.....	10
5.3 Mediciones y definición de variables.....	13
5.3.1 Visita inicial o visitas de seguimiento.....	13
5.3.2 Datos generales, de inclusión y sociodemográficos.....	14
5.3.3 Criterios de Clasificación.....	16
5.3.4 Actividad de la enfermedad.....	21
5.3.5 Capacidad funcional.....	27
5.3.6 Daño.....	28
5.3.7 Laboratorio.....	35
5.3.8 Anticuerpos.....	36
5.3.9 Otras comorbilidades.....	38
5.3.10 Hospitalización.....	39
5.3.11 Tratamiento.....	40
5.3.12 Calidad de vida.....	44
6. Monitorización.....	44
7. Datos de contacto.....	45
8. Anexos.....	46

8.1 ¿Cómo clasifico a mis pacientes del registro Myo-Spain en subgrupos clínicos según sospecha clínica? .....	46
8.2 Criterios de clasificación de las miopatías inflamatorias idiopáticas.....	47
8.3 Criterios de clasificación de enfermedades reumáticas asociadas a las miopatías inflamatorias idiopáticas.....	53
8.4 Myositis disease activity assessment (MYOACT).....	61
8.5 Valoración de la actividad global de la enfermedad por el médico.....	69
8.6 Valoración de la actividad global de la enfermedad por el paciente o los padres.....	70
8.7 Manual muscle testing - 8 (MMT-8).....	71
8.8 Health assessment questionnaire (HAQ) para adultos e infantil.....	72
8.9 Gravedad del daño según el myositis damage index (MDI).....	78
8.10 Valoración del daño global de la enfermedad por el médico.....	90
8.11 Valoración del daño global de la enfermedad por el paciente o los padres.....	91
8.12 Cuestionario de salud SF12.....	91

## 1. INTRODUCCIÓN

- El proyecto Myo-Spain es un estudio observacional, longitudinal y ambispectivo de una cohorte de pacientes con miopatía inflamatoria idiopática (MII) atendidos en los servicios de Reumatología de España.
- El objetivo principal es analizar la evolución y el manejo de una cohorte de pacientes con MII. Los objetivos secundarios son: a) estimar la prevalencia de manifestaciones clínicas, presencia de anticuerpos, comorbilidades y asociación con otras enfermedades reumáticas autoinmunes a nivel basal, como la incidencia de nuevas comorbilidades; b) determinar factores pronósticos de actividad de la enfermedad, daño, discapacidad, calidad de vida y mortalidad; y c) analizar diferencias clínicas entre las MII completas e incompletas.
- Toda la documentación relativa a este estudio, (protocolo, formularios, hojas informativas, consentimiento informado) está disponible en formato PDF en la **página web del proyecto** (<https://myospain.ser.es>).
- Este manual debe ser leído y entendido tanto por el **responsable** como por los **colaboradores** del estudio en cada centro participante **antes de iniciar el reclutamiento de pacientes**.
- Si le surge alguna duda durante la lectura de este manual, póngase en contacto con las Investigadoras Principales del proyecto: Laura Nuño ([lauranuno2@gmail.com](mailto:lauranuno2@gmail.com)); Tatiana Cobo ([mtcoboiba@yahoo.es](mailto:mtcoboiba@yahoo.es)), o con el coordinador del proyecto en la Unidad de Investigación (UI) de la SER, Carlos Sánchez ([carlos.sanchez@ser.es](mailto:carlos.sanchez@ser.es)).

## 2. CENTROS PARTICIPANTES

### 2.1. Centros

- Durante el mes de marzo-abril de 2018 se abrió el reclutamiento de centros mediante una convocatoria pública. Los centros interesados en participar cumplieron un formulario-solicitud, firmado por el Jefe de Servicio, en el que se explicaba las tareas a realizar en Myo-Spain. Además, contenía un breve cuestionario sobre la capacidad de reclutamiento y experiencia en el manejo de las MII de cada centro. Durante el mes de junio se realizó la selección final de los centros, y se informó posteriormente por

correo electrónico a los centros incluidos y excluidos. Actualmente hay 32 centros participantes en Myo-Spain.

- A continuación se muestran los 33 centros:
  - Complejo Hospitalario de Badajoz, H. Infanta Cristina.
  - Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
  - Hospital de Salamanca.
  - Hospital 12 de octubre.
  - Hospital del Mar.
  - Hospital General Gregorio Marañón.
  - Hospital Puerta de Hierro.
  - Hospital General de Alicante.
  - Hospital de Bellvitge.
  - Hospital General de Elda.
  - Complejo Hospitalario de Jaén.
  - Hospital Virgen del Rocío.
  - Complejo Hospitalario de A Coruña.
  - Hospital Ramón y Cajal.
  - Hospital de la Princesa.
  - Hospital de Basurto.
  - Hospital Germans Trias i Pujol.
  - Hospital General de Granollers.
  - Hospital de Gran Canaria Doctor Negrín.
  - Hospital Infanta Sofía.
  - Hospital la Paz.
  - Hospital Fundación Jiménez Díaz.
  - Hospital HM Sanchinarro
  - Complejo Hospitalario de Vigo.
  - Hospital Son Llàtzer.
  - Hospital Virgen de la Arrixaca.
  - Hospital de Canarias.
  - Hospital de Donostia.
  - Hospital Reina Sofía.
  - Hospital Clínico de Valencia.
  - Complejo Hospitalario de Santiago de Compostela.

- Hospital Vall d’Hebrón.
  - Hospital Príncipe de Asturias.
- **Los siguientes requisitos son imprescindibles para comenzar a recoger datos en este registro:**
    - Haber completado el formulario-solicitud de participación y haber obtenido respuesta favorable por la UI de la SER.
    - Que el servicio tenga en seguimiento a los pacientes con MII y que cumplan los criterios de inclusión del estudio.
    - Que el Jefe de Servicio esté de acuerdo en que el centro participe en el estudio.
    - Haber formalizado el contrato pertinente entre la Fundación Española de Reumatología y la gerencia del hospital.

## 2.2. Responsables y colaboradores

- **En cada centro habrá un responsable (investigador principal del centro)**, y puede haber, además, tantos investigadores colaboradores como se acuerde en el servicio.
- **Tanto el investigador principal (IP) del centro, como los investigadores colaboradores, deberán firmar el compromiso de colaboración del centro.** El IP **coordinará a los investigadores colaboradores**, comunicándoles todos los aspectos relacionados con el estudio y con los criterios de selección de los pacientes.
- Ambos (IP e investigadores colaboradores) se consideran investigadores del estudio, y tienen las siguientes **responsabilidades**:
  - Informar a los sujetos objeto de la investigación mediante la Hoja de Información y obtener su Consentimiento Informado (CI).
  - Firmar los CI.
  - Recoger datos en el cuaderno de recogida de datos existente en la plataforma web.
  - Respetar la confidencialidad de los datos del sujeto.
  - Mantener el proyecto activo.

- Responder a las incidencias detectadas por los monitores del estudio y facilitar las inspecciones de las autoridades sanitarias.
  - Guardar el archivo del estudio (protocolo, CI, tablas de reclutamiento, compromisos del investigador, etc.) durante 5 años.
  - Informar al CEIC de la marcha del estudio.
  - Tener disponible la información sobre el estado del estudio y del seguimiento cuando lo requieran desde la UI de la SER o las Investigadoras Principales del proyecto.
- Es muy importante que, siempre que sea posible, el IP de cada centro continúe siéndolo a lo largo de toda la duración del estudio, para garantizar la homogeneidad en el proceso de la recogida de datos. Si esto no fuera posible, deberá procurar transmitir correctamente toda la información a la persona que le sustituya. Cualquier cambio de IP debe ser comunicado, a la mayor brevedad posible, a las investigadoras principales del estudio y al coordinador del estudio en la UI.
  - El IP del centro deberá ponerse en contacto con las Investigadoras Principales del proyecto y con la UI para informar de cualquier cambio en el equipo colaborador.
  - **En ningún caso se interferirá en la práctica médica habitual, ni se incentivará la petición de pruebas complementarias nuevas o la utilización de ningún tratamiento específico, ni para las MII ni para las comorbilidades potenciales.** La naturaleza del estudio es únicamente observacional. Los médicos participantes seguirán su práctica médica habitual y las recomendaciones vigentes.

### 2.3. Pagos

- No está previsto realizar pago alguno ni a los IP de cada centro, ni a los colaboradores. Este proyecto tiene un presupuesto muy limitado al ser una enfermedad rara. La financiación actual no permite realizar este tipo de pagos.

### 3. SELECCIÓN DE PACIENTES

#### 3.1. Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de MII, según criterio del facultativo responsable. Los tipos de MII pueden ser: polimiositis, dermatomiositis, dermatomiositis amiopática, dermatomiositis hipomiopática, miositis por cuerpos de inclusión, miositis necrotizante inmunomediada, síndrome antisintetasa, síndrome de solapamiento con miositis y no clasificable (anexos 1, 2 y 3).
- Los pacientes pueden ser mayores o menores de edad, y estarán en plenas facultades para contestar y participar en la recogida de los datos que se soliciten (por ejemplo, cuestionarios autoadministrados). En caso de menor no maduro, dichos cuestionarios serán contestados por sus padres o tutores.

#### 3.2. Criterios de exclusión

- Pacientes que, a juicio del investigador, tengan dificultades para acudir a las visitas o cumplimentar los formularios.
- Pacientes con diagnóstico de miopatías de causa tóxica o infecciosa o secundaria a enfermedad neuromuscular.
- Cuando los datos completos requeridos para los criterios de clasificación o un diagnóstico médico final no estén disponibles.

#### 3.3. Hoja de Información al paciente y Consentimiento Informado

- Todos los pacientes deberán firmar el CI como requisito indispensable para su inclusión en el estudio.
- El investigador deberá leer al paciente la Hoja de Información acerca del estudio y proporcionarle el documento de CI que contiene información detallada de sus derechos y de las implicaciones, tanto teóricas como prácticas, que tiene su participación en este proyecto.
- Una vez leída esta información, y aclaradas las dudas que hayan podido surgir, se le pedirá al paciente que complete y firme las hojas correspondientes del documento. El modelo **deberá imprimirse y firmarse por duplicado**, de modo que haya **una copia para el paciente** que se le entregará, **y una copia para el médico** que deberá conservarse en el archivo del estudio. **En ningún caso se remitirán las hojas del CI a la SER.**



## 4. ¿CUÁNDO SE DEBE INTRODUCIR INFORMACIÓN EN EL REGISTRO Myo-Spain?

### 4.1. Reclutamiento y visitas sucesivas

- Una vez seleccionados los pacientes que cumplan criterios de inclusión en cada centro, se les citará en consulta para realizar **la visita inicial (V0)** e introducir la información en **el cuaderno de recogida de datos (CRD) electrónico**. El **periodo de reclutamiento** de los pacientes va **desde junio de 2019 a diciembre de 2020** (ver cronograma en el protocolo del proyecto, cualquier modificación sobre este cronograma les será notificada con antelación por correo electrónico).
- Se volverá a citar a los pacientes a los **12 meses ± 2 meses (V1)** y a los **24 meses ± 2 meses (V2)** de la visita **inicial (V0)**, y se incluirá la información de estas visitas en el CRD electrónico. El tiempo estimado para introducción de datos es entre 30-40 minutos, dependiendo de la complejidad de la historia del paciente

## 5. CUADERNO DE RECOGIDA DE DATOS (CRD) ELECTRÓNICO

### 5.1. Cuaderno de recogida de datos

- **Todos los datos clínicos del paciente se recogerán en un CRD electrónico disponible en la plataforma web** del proyecto. Para ello se dispondrá de un plazo **de 1 mes**, desde la visita del paciente en consulta de Reumatología, **para introducir todos los datos de la visita** en el CRD electrónico.
- El CRD estará disponible en formato PDF en la web. Si es preciso **el investigador podrá imprimir el formulario para facilitar su cumplimentación y la recogida de datos**, pero los CRDs sólo serán válidos cuando se registre la información en la plataforma informática expresamente diseñada para este fin.
- El CRD está dividido en diferentes secciones con preguntas que se ha procurado sean intuitivas y fáciles de responder. Existe posibilidad en la propia plataforma de revisar documentación con la explicación de cada variable del CRD (ver “consultar documentación”).
- En general, para completar las variables se deberá tener en cuenta la anamnesis o las anotaciones en la historia clínica, junto con las analíticas o pruebas complementarias propias de la visita.

## 5.2. Recogida de datos en el CRD electrónico

- Para la recogida de la información se ha diseñado una plataforma on-line o CRD electrónico. El acceso a Myo-Spain se realizará a través de la siguiente dirección <https://myospain.ser.es>.
- Desde la UI de la SER se facilitará al IP del centro una clave de acceso al CRD electrónico.
- A cada centro se le asignará un código de centro determinado por la aplicación. Cuando se incluya un paciente, la plataforma dará un código que estará compuesto por el código del centro y el número de paciente de ese centro, de manera que cada paciente tenga un código único.
- En el caso de querer introducir un nuevo paciente:
  - a) En la página inicial de la web, a la derecha, aparece la sección **CRD del centro** que incluye “ver mis pacientes”, “crear nuevo paciente” y “consultar documentación”. Pulsaremos sobre “**crear nuevo paciente**”.
  - b) Se abrirá la página “**0. Visita inicial**” que tendrá que cumplimentar. Al final de la página pulsando sobre “**crear paciente**” se creará un nuevo paciente.
  - c) Posteriormente, podrá ir cumplimentando cada una de las secciones del CRD.

### 5.2.1 Estructura y funcionamiento del CRD

El CRD está dividido en las siguientes páginas:

- 0. Visita inicial (V0) o de seguimiento (V1 y V2).
- 1. Datos generales, de inclusión y sociodemográficos.
- 2. Criterios de clasificación.
- 3. Actividad de la enfermedad.
- 4. Capacidad funcional.
- 5. Daño.
- 6. Laboratorio.
- 7. Anticuerpos.
- 8. Otras comorbilidades.
- 9. Hospitalización.

- 10. Tratamiento.
- 11. Calidad de vida. Cuestionario SF12.

#### Visita inicial o de seguimiento:

- En la visita inicial (V0), encontramos en esta primera página información sobre el código del paciente, fecha de la visita y si está firmado el CI. Mientras que cuando estemos en las visitas de seguimiento (V1 y V2), en esta primera página se preguntará por la fecha de la visita y por el estado del seguimiento del paciente.

#### Datos generales, de inclusión y sociodemográficos:

- Esta página en la visita inicial (V0) hace referencia a información sobre fecha de nacimiento, edad, sexo, raza, nivel de estudios, criterios de inclusión y exclusión, fecha del inicio de síntomas, del diagnóstico, y clasificación de la MII. En las visitas de seguimiento (V1 y V2) únicamente se centra en la clasificación de la MII.

#### Criterios de Clasificación:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Se recoge información sobre manifestaciones y pruebas complementarias incluidas en los criterios de clasificación de MII.

#### Actividad de la enfermedad:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Incluye el Myositis Disease Activity Assessment (**MYOACT**) (ver anexo 4) que evalúa, por el médico, la actividad de la **enfermedad en las 4 últimas** semanas mediante escala visual analógica (EVA) de 10 cm en 7 órganos/sistemas (constitucional, cutáneo, esquelético, gastrointestinal, pulmonar, cardíaco y muscular). Además, incluye evaluación extra-muscular global, y evaluación global (muscular y extra-muscular) del **MYOACT en las 4 últimas semanas** en EVA de 0-10 cm. Por otro lado, se recoge información específica sobre varias **manifestaciones de la enfermedad, la valoración global** de la enfermedad por el médico (anexo 5) y paciente (anexo 6) en el **momento de la visita-consulta** (EVA 0-10 cm), y el Manual Muscle testing sobre 8 grupos musculares (**MMT-8**) que evalúa la fuerza muscular (anexo 7).

#### Capacidad funcional:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Se recoge el valor del cuestionario de función física HAQ en adultos y en niños el HAQ infantil (CHAQ), en relación a la semana previa a la visita (anexo 8).

#### Daño:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- El daño son los cambios persistentes en la anatomía, fisiología, patología o función, como resultado de cualquier causa (enfermedad, tratamientos, etc...) desde el inicio de la miositis y está presente durante **al menos 6 meses**. Esta página incluye el Myositis Dammage Index (**MDI**) (anexo 9) que evalúa, por el médico, la gravedad del daño mediante EVA de 10 cm en 11 órganos/sistemas (muscular, esquelético, cutáneo, gastrointestinal, pulmonar, cardiovascular, vascular periférico, endocrino, ocular, infección, y neoplasia maligna). Además, incluye la **evaluación global de la gravedad del daño** (EVA de 0-10 cm) del MDI, varias **manifestaciones de daño**, y la **valoración global** del daño por el médico (anexo 10) y paciente (anexo 11) en el **momento de la visita-consulta** (EVA 0-10 cm).

#### Laboratorio:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- En la visita inicial (V0) se recogerán los valores de parámetros de laboratorio relacionado con la MII tanto al diagnóstico como los de la propia visita. Sin embargo, en las visitas de seguimiento (V1y V2) únicamente se recogerán los valores de esas visitas.

#### Anticuerpos:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Se recogerá información sobre la presencia de anticuerpos específicos y asociados a miositis.

#### Otras comorbilidades:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Recoge información sobre comorbilidades que no se incluyen en la página de daño (dislipemia, tabaquismo y asociación con otras enfermedades autoinmunes).

#### Hospitalización:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Recoge la información de dos hospitalizaciones.

#### Tratamiento:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).

- Incluye información sobre tratamientos para la MII y para qué manifestaciones de la MII se ha indicado los tratamientos.

Calidad de vida. Cuestionario SF12:

- Es una página común a todas las visitas (V0, V1 y V2).
- Recoge la información del cuestionario de calidad de vida SF12 (anexo 12) que el paciente ha cumplimentado en cada visita.

Se debe tener en cuenta que en la visita inicial (V0) se incluirá la información desde el diagnóstico hasta esa visita. En la visita de seguimiento (V1) desde la visita inicial (V0) hasta la fecha de la visita 1. En la visita de seguimiento (V2) desde la visita de seguimiento (V1) hasta la fecha de la visita 2.

### 5.3. Mediciones y definición de variables

A continuación, en las siguientes secciones, mostraremos las variables recogidas en Myo-Spain agrupadas en cada página del CRD electrónico. Se muestran en tablas con columnas (tal como aparecen en el CRD electrónico).

#### 5.3.1 Visita inicial o visitas de seguimiento

<b>A. Visita inicial</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>Código paciente</b>	Código paciente en el centro	El sistema lo genera (no cumplimentar)
<b>Fecha de visita</b>	Fecha en que el paciente realiza la visita	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>¿Está firmado el consentimiento informado?</b>		Tiene que estar puesto un "Sí", para poder incluir el paciente en el registro, y no permite continuar con el CRD
<b>B. Visitas de seguimiento</b>		

<b>Código paciente</b>	Código paciente en el centro	El sistema lo genera (no cumplimentar)
<b>Fecha de visita</b>	Fecha en que el paciente realiza la visita	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>¿Pérdida de seguimiento?</b>	Pérdida de seguimiento del paciente desde la última visita	Introducir motivo, según lista desplegable
<b>Fecha de la pérdida de seguimiento</b>	Fecha de la pérdida de seguimiento del paciente desde la última visita	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Número de visita</b>	Número de visita correspondiente	Elegir visita año 1 (si es la visita a los 12 meses) o visita año 2 (si es la visita a los 24 meses)

### 5.3.2 Datos generales, de inclusión y sociodemográficos

<b>A. Visita inicial</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>Fecha de nacimiento</b>	Fecha de nacimiento	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Sexo</b>	Sexo	Hombre, mujer
<b>Raza</b>	Raza	Caucásica, africana, asiática, hispana y otras
<b>Nivel de estudios</b>	Nivel de estudios	Sin estudios, básicos, intermedio, superior y desconocido
<b>¿Tiene el paciente un diagnóstico de miopatía de causa tóxica, infecciosa o secundaria a enfermedad neuromuscular?</b>	Diagnóstico de miopatía tóxica, infecciosa o secundaria a enfermedad neuromuscular asociado a la sintomatología actual del paciente	En caso afirmativo, es un criterio de exclusión del estudio. El CRD no permite continuar
<b>¿Cumple criterios de clasificación de</b>	¿Cumple criterios de clasificación de MII en el momento de la última	<b>Se refiere a que cumplan estrictamente criterios de</b>

<b>miopatía inflamatoria idiopática (MII)?</b>	visita?	<b>clasificación</b>  Ver anexos 2 y 3. El síndrome de solapamiento se definiría como: criterios de miositis (cualquiera de los previos) + criterios de AR, Sd Sjögren, EMTC, LES o esclerosis sistémica)( <b>ver anexos 2 y 3</b> )
<b>Clasificación de la miopatía</b>	Clasificación de la MII según sospecha clínica	<b>No es preciso que cumpla criterios de clasificación, se refiere a sospecha clínica (ver anexo 1)</b>  Polimiositis primaria, dermatomiositis primaria, miositis por cuerpos de inclusión, miopatía necrotizante inmunomediada, dermatomiositis amiopática, dermatomiositis hipomiopática, síndrome de solapamiento, síndrome anti-sintetasa y no clasificable (anexo 1)
<b>Fecha de inicio de los síntomas de la MII (incluido el síndrome anti-sintetasa)</b>	Fecha de inicio de los síntomas	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Fecha de diagnóstico de la MII (incluido el síndrome anti-sintetasa)</b>	Fecha de diagnóstico de MII	El diagnóstico de MII es según criterio médico. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>B. Visitas de seguimiento</b>		
<b>¿Cumple criterios de clasificación de miopatía inflamatoria idiopática (MII)?</b>	¿Cumple criterios de clasificación de MII en el momento de la última visita?	<b>Se refiere a que cumplan estrictamente criterios de clasificación</b>  Ver anexos 2 y 3. El síndrome de solapamiento se definiría como: criterios de miositis (cualquiera de los previos) + criterios de AR, Sd Sjögren, EMTC, LES o esclerosis sistémica)( <b>ver anexos 2 y 3</b> )
<b>Clasificación de la miopatía</b>	Clasificación de la MII según sospecha clínica	<b>No es preciso que cumpla criterios de clasificación, se refiere a sospecha clínica (ver anexo 1)</b>  Polimiositis primaria, dermatomiositis primaria, miositis por cuerpos de inclusión, miopatía necrotizante inmunomediada, dermatomiositis amiopática, dermatomiositis hipomiopática, síndrome de solapamiento, síndrome anti-sintetasa y no clasificable (anexo 1)

### 5.3.3 Criterios de Clasificación

<b>A. Visita inicial</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>Forma de inicio de la MII</b>	Forma de inicio de los síntomas	Agudo (0-14 días desde inicio), subagudo ( >14 días a ≤2 meses) o insidioso (>2 meses a años)
<b>Debilidad de las extremidades superiores, inferiores, y/o la musculatura flexora-extensora del cuello</b>	Debilidad de las extremidades superiores, inferiores proximales y/o musculatura cuello	Definida por MMT u otras pruebas objetivas de fuerza, que están presentes en ambos lados en extremidades y generalmente son progresivas con el tiempo
<b>Fecha de Inicio de la debilidad</b>	Fecha de Inicio de la debilidad	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Elevación de los niveles de enzimas musculares</b>	Elevación de enzimas musculares	Elevación de CPK, aldolasa, LDH, GOT o GPT por encima del límite de la normalidad según límites del laboratorio de cada centro, y tras exclusión de otras causas
<b>Fecha de elevación de enzimas musculares</b>	Fecha de primera determinación de enzimas musculares elevadas	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Dolor muscular a la presión o dolor muscular espontáneo</b>	Dolor en cualquier músculo inducido por presión o palpación del músculo.	Tras exclusión de otras causas que lo justifiquen (fibromialgia, tendinopatías, etc).  No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Manifestaciones articulares</b>	Artritis (hinchazón, calor, sensibilidad y/o enrojecimiento de una o más articulaciones detectadas por examen físico) y/o artralgiás (dolor en dos o más articulaciones reportadas por el paciente)	Tras <b>exclusión de otras causas diferentes a la MII</b> (ejemplo: artritis microcristalina, brotes de artritis en artrosis, etc.)  No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Manifestaciones</b>	Disfagia o dismotilidad esofágica	Dificultad para tragar o evidencia objetiva de motilidad anormal del esófago, definida por clínica compatible y respuesta a tratamiento específico, y/o endoscopia



<b>digestivas</b>		digestiva alta y/o pH-metría -y/o manometría esofágica demostrando evidencia de dismotilidad del tracto gastrointestinal. <b>Tras exclusión de otras causas diferentes a la MII</b> No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Manifestaciones sistémicas</b>	Incluye fiebre y/o pérdida de peso y/o astenia	<b>Fiebre:</b> Dos o más episodios de temperatura corporal documentada de $\geq 38$ °C no explicada por infección u otras causas diferentes a la MII.  <b>Pérdida de peso:</b> no intencionada de >5% en un mes (debida a MII y no a una dieta o enfermedad concomitante)  <b>Astenia:</b> lo suficientemente grave como para interferir con las actividades diarias normales no atribuibles a otra causa  No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Biopsia muscular diagnóstica de MII</b>	Biopsia muscular diagnóstica: Sí/ no/no realizada	Diagnóstico definido por evidencia de miositis: infiltrado endomisial de células mononucleares alrededor de miocitos, infiltrado de células mononucleares perimisial y/o perivascular, atrofia perifascicular, necrosis perifascicular, vacuolas ribeteadas, y/o necrosis muscular
<b>Fecha de biopsia muscular específica de MII</b>	Fecha de realización de la biopsia muscular	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Características de la biopsia muscular, presencia de</b>	Presencia de una o varias de las características que se describen de la biopsia muscular	La respuesta puede ser múltiple, a elegir entre: -Infiltración endomisial de células mononucleares que rodean, pero no invaden, las miofibras (se puede encontrar en la PM y MCI). -Infiltración perimisial y / o perivascular de células mononucleares (se puede encontrar en la DM y s. anti-sintetasa). - Atrofia perifascicular (específico de DM) - Vacuolas ribeteadas (específico de MCI) - Necrosis perifascicular (específico de s. anti-sintetasa) -Abundantes fibras necróticas invadidas o rodeadas por macrófagos, con escaso infiltrado inflamatorio (o ausencia) y regeneración (específico de MNIM)
<b>Patrón de miopatía en EMG</b>	Patrón típico de miopatía en EMG	Tríada típica de miopatía (potenciales de unidades polifásicas cortas, pequeñas y de baja amplitud; potenciales de fibrilación, incluso en reposo; descargas repetitivas de alta frecuencia)
<b>Fecha de EMG con</b>	Fecha de realización de EMG	Se introduce mediante calendario que aparece de forma

patrón de miopatía		automática
<b>Alteración muscular característica por RMN con STIR</b>	Alteración en RMN muscular compatible con MII con STIR, consistente en edema muscular y/o atrofia muscular o reemplazo del músculo por grasa	<u>Edema muscular</u> en RMN: aumento de la señal en el músculo, a menudo simétrica, mediante STIR o imágenes de MRI ponderadas en T2, sin otra causa conocida.  <u>Atrofia muscular o reemplazo de músculo por grasa</u> en RMN: disminución del volumen muscular (es decir, atrofia muscular) o aumento del contenido de grasa del músculo mediante imágenes de RMN ponderadas en T1, sin otra causa conocida
<b>Erupción típica de Dermatomiositis (eritema en Heliotropo, pápulas o signo de Gottron)</b>	Incluye eritema en Heliotropo, pápulas de Gottron y/o signo de Gottron	<u>Eritema en Heliotropo</u> : Parches morados, de color lila o eritematosos sobre los párpados o en una distribución periorbital, a menudo asociada con edema periorbital  <u>Pápulas de Gottron</u> : Pápulas <b>palpables</b> 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.  <u>Signo de Gottron</u> : Maculas eritematosas o violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que <b>no son palpables</b>
<b>Fecha de aparición de erupción típica</b>	Fecha de aparición de primera erupción típica de dermatomiositis	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>B. Visitas de seguimiento</b>		
<b>Debilidad de las extremidades superiores, inferiores, y/o la musculatura flexora-extensora del cuello</b>	Debilidad de las extremidades superiores, inferiores proximales y/o musculatura cuello	Definida por MMT u otras pruebas objetivas de fuerza, que están presentes en ambos lados en extremidades y generalmente son progresivas con el tiempo. <b>Presente en algún momento desde inicio de la MII hasta la visita actual</b>
<b>Fecha de Inicio de la debilidad</b>	Fecha de inicio de la debilidad	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Elevación de los niveles de enzimas musculares</b>	Elevación de enzimas musculares	Elevación de CPK, aldolasa, LDH, GOT o GPT por encima del límite de la normalidad según límites del laboratorio de cada centro, y tras exclusión de otras causas. <b>Presente en algún momento desde inicio de la MII hasta la visita actual</b>
<b>Fecha de elevación de enzimas musculares</b>	Fecha de primera determinación de enzimas musculares elevadas	<b>Presente en algún momento desde la visita previa hasta la visita actual</b>

		Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Dolor muscular a la presión o dolor muscular espontáneo</b>	Dolor en cualquier músculo inducido por presión o palpación del músculo.	<b>Presente en algún momento desde inicio de la MII hasta la visita actual.</b> Tras exclusión de otras causas que lo justifiquen (fibromialgia, tendinopatías, etc)  No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Manifestaciones articulares</b>	Artritis (hinchazón, calor, sensibilidad y/o enrojecimiento de una o más articulaciones detectadas por examen físico) y/o artralgiás (dolor en dos o más articulaciones reportadas por el paciente)	<b>Presente en algún momento desde inicio de la MII hasta la visita actual.</b> Tras exclusión de otras causas diferentes a la MII (ejemplo: artritis microcristalina, brotes de artritis en artrosis, etc.)  No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Manifestaciones digestivas</b>	Disfagia o dismotilidad esofágica	<b>Presente en algún momento desde inicio de la MII hasta la visita actual.</b> Dificultad para tragar o evidencia objetiva de motilidad anormal del esófago, definida por clínica compatible y respuesta a tratamiento específico, y/o endoscopia digestiva alta y/o pH-metría y/o manometría esofágica demostrando evidencia de dismotilidad del tracto gastrointestinal. <b>Tras exclusión de otras causas diferentes a la MII</b>  No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Manifestaciones sistémicas</b>	Incluye fiebre y/o pérdida de peso y/o astenia	Presente en algún momento desde inicio de la MII hasta la visita actual. Fiebre: Dos o más episodios de temperatura corporal documentada de $\geq 38^{\circ}\text{C}$ no explicada por infección u otras causas diferentes a la MII. Pérdida de peso: no intencionada de $>5\%$ en un mes (debida a MII y no a una dieta o enfermedad concomitante). Astenia: lo suficientemente grave como para interferir con las actividades diarias normales no atribuibles a otra causa No; al inicio de los síntomas (en los primeros 3 meses); en los primeros 2 años; de 2 a 5 años de inicio de los síntomas; de 5 a 10 años de inicio de los síntomas; más de 10 años de inicio de los síntomas
<b>Biopsia muscular diagnóstica de MII</b>	Biopsia muscular diagnóstica: Sí/ no/no realizada	Diagnóstica definida por evidencia de miositis: infiltrado endomisial de células mononucleares alrededor de miocitos, infiltrado de células mononucleares perimisial y/o perivascular, atrofia perifascicular, vacuolas ribeteadas, y/o necrosis muscular
<b>Fecha de biopsia muscular específica de</b>	Fecha de realización de la biopsia	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática

<b>MII</b>	muscular	
<b>Características de la biopsia muscular, presencia de</b>	Presencia de una o varias de las características que se describen de la biopsia muscular	La respuesta puede ser múltiple, a elegir entre: -Infiltración endomisial de células mononucleares que rodean, pero no invaden, las miofibras (se puede encontrar en la PM y MCI). - Infiltración perimisial y / o perivascular de células mononucleares (se puede encontrar en la DM y s. anti-sintetasa). - Atrofia perifascicular (específico de DM) - Vacuolas ribeteadas (específico de MCI) - Necrosis perifascicular (específico de s. anti-sintetasa) -Abundantes fibras necróticas invadidas o rodeadas por macrófagos, con escaso infiltrado inflamatorio (o ausencia) y regeneración (específico de MNIM)
<b>Patrón de miopatía en EMG</b>	Patrón típico de miopatía en EMG	Tríada típica de miopatía (potenciales de unidades polifásicas cortas, pequeñas y de baja amplitud; potenciales de fibrilación, incluso en reposo; descargas repetitivas de alta frecuencia)
<b>Fecha de EMG con patrón de miopatía</b>	Fecha de realización de EMG	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Alteración muscular característica por RMN con STIR</b>	Alteración en RMN muscular compatible con MII con STIR, consistente en edema muscular y/o atrofia muscular o reemplazo del músculo por grasa	Edema muscular en RMN: aumento de la señal en el músculo, a menudo simétrica, mediante STIR o imágenes de MRI ponderadas en T2, sin otra causa conocida. Atrofia muscular o reemplazo de músculo por grasa en RMN: disminución del volumen muscular (es decir, atrofia muscular) o aumento del contenido de grasa del músculo mediante imágenes de RMN ponderadas en T1, sin otra causa conocida
<b>Erupción típica de Dermatomiositis (eritema en Heliotropo, pápulas o signo de Gottron)</b>	Incluye eritema en Heliotropo, pápulas de Gottron y/o signo de Gottron	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: Maculas eritematosas o violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que no son palpables
<b>Fecha de aparición de erupción típica</b>	Fecha de aparición de la primera erupción típica de dermatomiositis	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática

### 5.3.4 Actividad de la enfermedad

Dentro de la evaluación de la actividad de la enfermedad se realiza el MYOACT, consiste en una EVA de 10 cm por cada órgano/sistema realizado por el médico, puntuando la gravedad conjunta de 6 órganos/sistemas extra-musculares (constitucional, cutáneo, esquelético, gastrointestinal, pulmonar y cardíaco) y el 7º que es el muscular (anexo 4).

La puntuación EVA para cada sistema de órganos integra la gravedad de la actividad en función de todas las manifestaciones clínicas enumeradas para ese sistema/órgano en particular (anexo 4)

MYOACT, evalúa la presencia de manifestaciones clínicas **en las 4 semanas anteriores a la visita** que se deben a una enfermedad activa. En caso de sospecha o confirmación de que la clínica sea debida a otra causa diferente a la MII o debida a tratamiento, **no deben** considerarse en esta evaluación. La actividad de la enfermedad se define como un hallazgo potencialmente reversible.

Visita inicial y visitas de seguimiento		
Variable	Descripción	Nota aclaratoria
<b>Actividad constitucional en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Incluye fiebre, pérdida de peso y/o astenia.  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Fiebre: documentada de >38 ° 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.  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 <b>no evaluable</b>
<b>Actividad cutánea en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Actividad cutánea global debida a la enfermedad  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad cutánea se debe tener en cuenta la ulceración cutánea, eritrodermia, paniculitis, rash eritematoso, eritema en Heliotropo, pápulas y signo de Gottron, cambios en capilares periungüeales, alopecia y manos de mecánico.  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 <b>no</b>

		<b>evaluabile</b>
<b>Ulceración cutánea</b>	Lesión extensa de la dermis o más profunda debido a la dermatomiositis.	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Paniculitis</b>	Nódulos o lesiones depresivas eritematosas o violáceas por inflamación de la grasa subcutánea	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Rash eritematoso, incluido eritrodermia</b>	Incluye erupción malar, eritema facial, eritema extensor lineal, signo V, signo de chal, eritema periungueal, eritema tras exposición solar o sin exposición, y eritrodermia.	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Alteración en capilares periungueales de manos</b>	Dilatación de los capilares periungueales, áreas avasculares o microhemorragias no traumáticas y que pueden ser visibles mediante un examen a simple vista o bien con medios ópticos (lupa, videocapilaroscopio, estereomicroscopio, etc...).	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Alopecia</b>	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	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Manos de mecánico</b>	Hiperqueratosis y descamación con frecuentes fisuras a lo largo de los aspectos laterales y palmar de los dedos.	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Vasculitis cutánea con biopsia compatible</b>	Vasculitis cutánea con biopsia compatible	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)

<b>Esclerodactilia</b>	Engrosamiento y endurecimiento localizado de la piel de los dedos de manos y pies. Se suele acompañar por atrofia de los tejidos blandos subyacentes.	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Fenómeno de Raynaud</b>	Trastorno vascular que se caracteriza por espasmos recurrentes de los capilares especialmente de los dedos de las manos y de los pies al exponerse al frío, que se caracteriza por palidez, cianosis y enrojecimiento y que suele acompañarse de dolor	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Especificar si están presentes las siguientes lesiones cutáneas: livedo reticular, lesiones mucosas, edema subcutáneo o sobrecrecimiento cuticular</b>	Texto libre	De nueva aparición en las últimas 4 semanas. Especificar cuál de las lesiones.
<b>Actividad esquelética en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Actividad esquelética global debida a la enfermedad  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad esquelética se debe tener en cuenta la artritis y las artralgias.  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 <b>no evaluable</b>
<b>Artritis</b>	Inflamación, incluyendo hinchazón, calor, sensibilidad y / o enrojecimiento de una o más articulaciones detectadas por examen físico	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Artralgiás</b>	Dolor en dos o más articulaciones reportadas por el paciente	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Actividad</b>	Actividad gastrointestinal global	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad

<b>gastrointestinal en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	debida a la enfermedad  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	gastrointestinal se debe tener en cuenta la disfagia, dismotilidad esofágica y el dolor abdominal secundario a la MII  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 <b>no evaluable</b>
<b>Disfagia o dismotilidad esofágica</b>	Dificultad para tragar documentada por el paciente o evidencia objetiva de motilidad anormal del esófago [manometría esofágica (preferiblemente), endoscopia, PH-metria o ingestión de bario].	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)  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.
<b>Actividad pulmonar en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Actividad pulmonar global debida a la enfermedad  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad pulmonar se debe tener en cuenta- la debilidad muscular respiratoria sin enfermedad pulmonar intersticial (EPI), la EPI reversible activa, y la disfonía.  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 <b>no evaluable</b>
<b>DLCO en el primer año de inicio de los síntomas (porcentaje absoluto respecto al valor predeterminado)</b>	DLCO en el primer año de inicio de los síntomas	Aplicable en la visita de inicio (V0). Incluir en formato numérico con 2 decimales
<b>DLCO en la visita actual (porcentaje absoluto respecto al valor predeterminado)</b>	DLCO en la visita actual (realizado en los últimos 3 meses)	Aplicable a todas las visitas. Incluir en formato numérico con 2 decimales
<b>CVF en el primer año de inicio de los síntomas (porcentaje absoluto respecto al</b>	CVF en el primer año de inicio de los síntomas	Aplicable en la visita de inicio (V0). Incluir en formato numérico con 2 decimales



valor predeterminado)		
<b>CVF en la visita actual (porcentaje absoluto respecto al valor predeterminado)</b>	CVF en la visita actual (realizado en los últimos 3 meses)	Aplicable a todas las visitas. Incluir en formato numérico con 2 decimales
<b>Fecha del primer TACAR</b>	Fecha del primer TACAR	Aplicable en la visita de inicio (V0). Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Fecha del TACAR</b>	Fecha del último TACAR	Aplicable en las visitas de seguimiento 1 (V1) y visita de seguimiento 2 (V2). Corresponde a la fecha de realización del último TACAR desde la visita 0 a la 1 en la V1, y desde la visita 1 a la 2 en la V2. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Patrón de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) por TACAR</b>	Patrón de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), en caso de presentarlo, definida por TACAR	No presente EPID por TACAR; neumonía intersticial no específica (NINE); neumonía intersticial usual (NIU); neumonía organizada; neumonía intersticial aguda; patrón no definido; no realizado TACAR
<b>Fecha de inicio de uso de oxígeno crónico domiciliario por EPID asociada a miositis (sólo si lo precisa o ha precisado)</b>	Fecha de inicio de uso de oxígeno crónico domiciliario por EPID asociada a miositis	Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Actividad cardiovascular en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Actividad cardiovascular global debida a la enfermedad  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad cardiovascular se debe tener en cuenta la pericarditis, miocarditis, arritmias y taquicardia sinusal.  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 <b>no evaluable</b>
<b>Pericarditis</b>	Pericarditis: Dolor pericárdico con roce y/o derrame y/o cambios ECG y/o confirmación ecocardiográfica.	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Miocarditis</b>	Miocarditis: Inflamación del miocardio definida clínicamente o con evidencia ecocardiográfica u	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la

	otra evidencia objetiva.	visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Arritmia</b>	Arritmia: Evidencia clínica o electrocardiográfica de latidos cardíacos irregulares.	Nunca presente; Presente previo a la actualidad (más allá de 4 semanas); Presente en la actualidad (de nueva aparición en las últimas 4 semanas); Presente previo a la visita actual y en la actualidad (de inicio hace >4 semanas y que persiste hasta la actualidad)
<b>Actividad de la enfermedad extramuscular en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Evaluación global de la actividad de la enfermedad en todos los sistemas extra-musculares  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad de la enfermedad extra-muscular se debe tener en cuenta los siguientes órganos/sistemas: constitucional, cutáneo, esquelético, gastrointestinal, pulmonar y cardiovascular  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 <b>no evaluable</b>
<b>Actividad de la enfermedad muscular en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Actividad muscular global debida a la enfermedad  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Según MYOACT, ver anexo 4: para evaluar la actividad de la enfermedad muscular hay que tener en cuenta la miositis y mialgias.  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 <b>no evaluable</b>
<b>Actividad global de la enfermedad en escala visual analógica (0-10, medición en cm) del MYOACT</b>	Actividad global de la enfermedad en las últimas 4 semanas evaluada por el médico  En escala visual analógica 0-10 realizada por el médico	Evaluación global para la totalidad de actividad de la enfermedad en TODOS los sistemas; INCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR  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 <b>no evaluable</b>
<b>Actividad global de la enfermedad por el médico en escala visual analógica (0-10,</b>	Actividad global de la enfermedad en la visita médica evaluada por el médico	La evaluación global de la actividad de la enfermedad por el médico (anexo 5). Se debe juzgar a partir de toda la información disponible el día de la consulta-visita, incluyendo el aspecto del paciente, historia clínica, examen físico, pruebas diagnósticas de laboratorio y el

<b>medición en cm)</b>	En escala visual analógica 0-10	tratamiento médico resultante.  El valor 0 corresponde a ausencia de actividad, 5 es actividad moderada y 10 es actividad extrema o grave
<b>Actividad global de la enfermedad por el paciente/padre en escala visual analógica (0-10, medición en cm)</b>	Actividad global de la enfermedad evaluada por el paciente o padre/tutores en la visita médica  En escala visual analógica 0-10	La evaluación global de la actividad de la enfermedad por el paciente o padre / tutor (anexo 6). Se debe juzgar a partir de toda la información disponible el día de la consulta-visita  El valor 0 corresponde a ausencia de actividad, 5 es actividad moderada y 10 es actividad extrema o grave
<b>MMT-8 (0-80)</b>	Test muscular manual (manual muscle test) sobre 8 grupos musculares	Medido el día de la visita-consulta (anexo 7). Valor numérico absoluto 0-80

### 5.3.5 Capacidad funcional

<b>Visita inicial y visitas de seguimiento</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>HAQ</b>	Herramienta que evalúa la función física del paciente adulto en la semana anterior a la visita-consulta (valor 0-3)	Es el cuestionario para adultos (anexo 8). 0 indica sin discapacidad y 3 máxima discapacidad
<b>cHAQ</b>	Herramienta que evalúa la función física del niño en la semana anterior a la visita-consulta (valor 0-3)	Es el cuestionario para niños (anexo 8). 0 indica sin discapacidad y 3 máxima discapacidad

### 5.3.6 Daño

Las manifestaciones de daño se determinan mediante evaluación clínica y deben estar presentes durante **al menos 6 meses** (o la patología que condujo a la manifestación debe haber estado presente durante **al menos 6 meses**) a pesar de la terapia inmunosupresora u otra terapia previa, incluido el ejercicio y la rehabilitación. Si no están presentes 6 meses, **no son evaluables**.

Visita inicial y visitas de seguimiento		
Variable	Descripción	Nota aclaratoria
<b>Daño muscular en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la <b>gravedad</b> del daño muscular de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño muscular se debe tener en cuenta la debilidad, atrofia, y disfunción muscular  El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b>
<b>Daño esquelético en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la <b>gravedad</b> del daño esquelético de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño esquelético se debe tener en cuenta las contracturas articulares, osteoporosis con fractura o colapso vertebral, necrosis avascular, y artropatía deformante  El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b>
<b>Daño cutáneo en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la <b>gravedad</b> del daño cutáneo de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño cutáneo se debe tener en cuenta la calcinosis, alopecia, atrofia o cicatriz cutánea, poiquilodermia, y lipodistrofia  El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b>

<b>Calcinosis (nódulos o placas superficiales, tumoral, planar o universal)</b>	Calcinosis según MDI	<p>Según MDI, ver anexo 9: calcificación distrófica, observada clínica o radiológicamente en la piel, tejido subcutáneo, fascia o músculo. La calcinosis se puede distinguir clínica o radiológicamente en 4 subtipos:</p> <p>a. Placas o nódulos superficiales: lesiones circunscritas confinadas al tejido cutáneo o subcutáneo</p> <p>b. Tumoral: grandes nódulos circunscritos, que son intramusculares. Puede ulcerarse si es subcutáneo</p> <p>c. Planar o fascial: acumulaciones lineales de calcinosis que se encuentran a lo largo del plano fascial del tejido o los músculos subcutáneos</p> <p>d. Exoesqueleto / universal: láminas generalizadas de calcio en el músculo, la fascia y el tejido subcutáneo, que a menudo encierran al paciente. Puede ulcerarse cuando es subcutáneo</p>
<b>Fecha de calcinosis</b>	Fecha del diagnóstico de calcinosis	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Lipodistrofia</b>	Lipodistrofia según MDI	Según MDI, ver anexo 9: pérdida de la grasa subcutánea (localizada o distribuida ampliamente) observada clínica o radiológicamente.
<b>Fecha de lipodistrofia</b>	Fecha del diagnóstico de lipodistrofia	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Daño gastrointestinal en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la <b>gravedad</b> del daño gastrointestinal de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	<p>Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño gastrointestinal se debe tener en cuenta la disfagia, dismotilidad gastrointestinal, estreñimiento, diarrea, dolor abdominal, infarto, y resección de intestino u otros órganos gastrointestinales</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Daño pulmonar en EVA</b>	EVA que evalúa la <b>gravedad</b> del daño pulmonar de 0 a 10 cm	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño pulmonar se debe tener en cuenta la disfonía, deterioro de la función

<b>(0-10 cm) del MDI</b>	por el médico (según MDI)	<p>pulmonar debido a daño muscular respiratorio, fibrosis pulmonar, e hipertensión arterial pulmonar</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Hipertensión arterial pulmonar</b>	Hipertensión arterial pulmonar según MDI	Según MDI, ver anexo 9: prominencia del ventrículo derecho, o P2 (segundo ruido de cierre de la válvula pulmonar) fuerte, o por medición directa de las presiones pulmonares (más del 10% por encima del límite superior de la normalidad)
<b>Fecha de hipertensión arterial pulmonar</b>	Fecha del diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Daño cardiovascular en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño cardiovascular de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	<p>Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño cardiovascular se debe tener en cuenta la hipertensión precisando tratamiento &gt; 6 meses, disfunción ventricular/cardiomiopatía, y sólo en adultos <math>\geq</math> 18 años angina o bypass de arteria coronaria o infarto de miocardio</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Hipertensión arterial precisando tratamiento &gt; 6 meses</b>	Hipertensión arterial según MDI	Según MDI, ver anexo 9: presión arterial > 95% de los límites superiores de la normalidad para la edad y el sexo, que requiere tratamiento > 6 meses
<b>Fecha de hipertensión arterial</b>	Fecha del diagnóstico de hipertensión arterial	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Cardiopatía isquémica <math>\geq</math> 18 años definida por infarto de miocardio o angina o bypass de arteria coronaria</b>	Cardiopatía isquémica en pacientes con $\geq$ 18 años según MDI	<p>Según MDI, ver anexo 9:</p> <p>a. Angina: episodios de angina presentes por un periodo de al menos 6 meses.</p> <p>b. Infarto de miocardio: documentado por</p>

		electrocardiograma y enzimas
<b>Fecha de cardiopatía isquémica</b>	Fecha del diagnóstico de cardiopatía isquémica	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Daño vascular periférico en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño vascular periférico de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño vascular periférico se debe tener en cuenta la pérdida de tejido menor a un dígito, pérdida o resección de un dígito o extremidad, la trombosis venosa o arterial con hinchazón, ulceración o estasis venoso, y la claudicación en pacientes $\geq 18$ años  El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b>
<b>Isquemia en extremidades o claudicación</b>	Isquemia en extremidades a cualquier edad o claudicación en pacientes con $\geq 18$ años según MDI	Según MDI, ver anexo 9  a. Isquemia en extremidades: pérdida de tejido menor a un dígito o pérdida o resección de un dígito o extremidad.  c. Claudicación: por la historia
<b>Fecha de isquemia en extremidades o claudicación</b>	Fecha del diagnóstico de isquemia en extremidades o claudicación	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Trombosis venosa o arterial</b>	Trombosis venosa o arterial según MDI	Según MDI, ver anexo 9: trombosis venosa o arterial confirmada por imagen
<b>Fecha de trombosis venosa o arterial</b>	Fecha del diagnóstico de trombosis venosa o arterial	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Daño endocrino en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño endocrino de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño endocrino se debe tener en cuenta:  a. En pacientes con $< 18$ años: falta del crecimiento y retraso en el desarrollo de las características sexuales

		<p>secundarias.</p> <p>b. En pacientes pediátricos y adultos: hirsutismo o hipertrichosis, menstruaciones irregulares, amenorrea primaria o secundaria, diabetes mellitus</p> <p>c. En pacientes <math>\geq 18</math> años y adolescentes cuando sea aplicable: infertilidad (femenina o masculina) y disfunción sexual</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Diabetes mellitus</b>	Diabetes mellitus según MDI	Según MDI, ver anexo 9: glucosa en ayunas $> 140$ mg / dl o glucosa a las 2 horas en la prueba de tolerancia oral a la glucosa $> 200$ mg / dl
<b>Fecha de diabetes mellitus</b>	Fecha del diagnóstico de diabetes mellitus	Seleccionar en el desplegable la fecha
<b>Daño ocular en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño ocular de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	<p>Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño ocular se debe tener en cuenta las cataratas que originan pérdida de visión, y la pérdida de visión por otras causas (con visión <math>\leq 20/200</math>)</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Daño por infección en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño por infección de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	<p>Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño por infección se debe tener en cuenta:</p> <p>a. Infección crónica: infección (diagnóstico presuntivo con o sin cultivo positivo) que requiere más de 6 meses de tratamiento antimicrobiano, o que persiste con o sin síntomas clínicos <math>&gt; 6</math> meses y está asociada a una discapacidad (imposibilidad para ir al colegio, trabajo, o guardería)</p> <p>b. Infecciones múltiples: <math>&gt; 3</math> infecciones (en localizaciones iguales o diferentes, con organismos iguales o diferentes) que requieren tratamiento antimicrobiano o generan</p>



		<p>discapacidad (imposibilidad para ir al colegio, trabajo, o guardería) durante un período de 6 meses</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Infección grave desde el inicio de los síntomas de la miositis</b>	Infección grave desde el inicio de los síntomas de la miositis	Aplicable a la visita inicial (V0). Se define infección grave como aquella que precisa hospitalización, tratamiento intravenoso o con desenlace de muerte
<b>Número de infecciones graves desde el inicio de los síntomas de miositis</b>	Número de infecciones graves desde el inicio de los síntomas de miositis hasta la visita inicial (V0)	Aplicable a la visita inicial (V0)
<b>Infección grave en el último año (de la visita 0 a la visita actual (visita 1) o de la visita 1 a la visita actual (visita 2))</b>	Infección grave en el último año (de la visita 0 a la visita actual (V1) o de la visita 1 a la visita actual (V2))	Aplicable en las visitas de seguimiento V1 y V2. Se define infección grave como aquella que precisa hospitalización, tratamiento intravenoso o con desenlace de muerte
<b>Número de infecciones graves en el último año (de la visita 0 a la visita actual (visita 1) o de la visita 1 a la visita actual (visita 2))</b>	Número de infecciones graves desde la visita inicial (V0) a la visita actual (V1) o de la visita 1 a la visita actual (V2)	Aplicable a la visita de seguimiento V1 y V2
<b>Fecha infección grave (en el último año)</b>	Fecha del diagnóstico de la infección grave en el último año	Aplicable a todas las visitas (V0, V1 y V2). Se debe indicar la fecha del diagnóstico de infección grave. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Tipo de infección grave</b>	Especificar el tipo de infección grave de las opciones del desplegable que se indica en el CRD electrónico	Las opciones de infección grave son: septicemia, infección respiratoria de vías aéreas inferiores, endocarditis, pielonefritis, artritis séptica, celulitis absceso de partes blandas, infección gastrointestinal, infección neurológica y otros
<b>Daño por neoplasia maligna en EVA (0-10 cm) del MDI</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño por neoplasia maligna de 0 a 10 cm por el médico (según	Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño por neoplasia maligna se debe tener en cuenta cualquier tipo de cáncer. El cáncer debe estar documentado por anatomía patológica, excluye las displasias, incluye los

	MDI)	<p>cánceres asociados a miositis</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Neoplasia maligna</b>	Cualquier tipo de cáncer	El cáncer debe estar documentado por anatomía patológica, excluye las displasias, incluye los cánceres asociados a miositis
<b>Fecha del diagnóstico de neoplasia maligna</b>	Fecha del diagnóstico de la neoplasia maligna (cáncer)	Indicar la fecha. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Tipo de neoplasia maligna</b>	Tipo de neoplasia malina (cáncer)	Esta variable puede responderse con respuesta múltiple, ya que un paciente puede tener diagnosticado más de un cáncer. Hay que elegir las opciones que correspondan del desplegable de cánceres que aparecen en el CRD online
<b>Daño global del MDI en EVA (0-10 cm)</b>	EVA que evalúa la gravedad del daño global de 0 a 10 cm por el médico (según MDI)	<p>Según MDI, ver anexo 9: para evaluar el daño global se debe tener en cuenta su opinión como clínico experto de la totalidad del daño de la enfermedad en todos los órganos y sistemas</p> <p>El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, se seleccionará la opción <b>no evaluable</b></p>
<b>Fallecimiento</b>	Fallecimiento	Indicar si el paciente ha fallecido o no
<b>Fecha de fallecimiento</b>	Fecha de fallecimiento	Indicar la fecha del fallecimiento. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Causa del fallecimiento</b>	Causa del fallecimiento	Indicar la causa del fallecimiento de las opciones que aparecen en el desplegable
<b>Fallecimiento por actividad de la</b>	Fallecimiento por actividad de la enfermedad excluyendo	Escribir en texto la causa del fallecimiento cuando ha sido por actividad de la MII, excluyendo la enfermedad

<b>enfermedad excluyendo EPID (escribir texto)</b>	enfermedad pulmonar intersticial difusa (escribir texto)	pulmonar intersticial difusa
<b>Otras causas del fallecimiento</b>	Otras causas del fallecimiento	Escribir en texto otras causas del fallecimiento cuando no estén recogidas en las variables anteriores sobre causas de fallecimiento
<b>Valoración global del daño por el médico en EVA (0-10 cm)</b>	Valoración global del daño por el médico en EVA (0-10 cm)	La evaluación global del daño de la enfermedad por el médico (anexo 10) se realizará a partir de toda la información disponible el día de la consulta-visita, incluida la apariencia del paciente, el historial, el examen físico, las pruebas de laboratorio y el tratamiento médico prescrito. Teniendo en cuenta que las manifestaciones de daño deben estar presentes durante al menos 6 meses. Se diferencia del "Daño global del MDI" porque NO evalúa la gravedad, si no la cantidad total de daño actual  El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo
<b>Valoración global del daño por el paciente/padres en EVA (0-10 cm)</b>	Valoración global del daño por el paciente/padres en EVA (0-10 cm)	El paciente, o los padres deben evaluar la cantidad total de daño que la miositis ha causado en su cuerpo (anexo 11) en el momento actual (día de la consulta-visita). Teniendo en cuenta que las manifestaciones de daño deben estar presentes durante al menos 6 meses  El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo

### 5.3.7 Laboratorio

<b>Visita inicial y visitas de seguimiento</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>CPK al diagnóstico (U/L)</b>	Valor de la CPK en U/L al diagnóstico	El valor de la CPK al diagnóstico, únicamente se recoge en la visita inicial (V0)

<b>CPK de la visita (U/L)</b>	Valor de la CPK en U/L en el análisis de la visita del paciente	El valor de la CPK de la visita se recoge en las tres visitas de Myo-Spain (V0, V1 y V2)
<b>PCR al diagnóstico (mg/L)</b>	Valor de la PCR en mg/L al diagnóstico	El valor de la PCR al diagnóstico, únicamente se recoge en la visita inicial (V0). Tener presente que las unidades de la PCR son en mg/L, en algunos hospitales se da en mg/dl, por lo que habría que hacer la conversión a mg/L cuando se incluya el valor en el CRD online
<b>VSG al diagnóstico (mm/hora)</b>	Valor de la VSG en mm/hora al diagnóstico	El valor de la VSG al diagnóstico, únicamente se recoge en la visita inicial (V0)
<b>Ferritina al diagnóstico (mg/dl)</b>	Valora de la ferritina en mg/dl al diagnóstico	El valor de la ferritina al diagnóstico, únicamente se recoge en la visita inicial (V0)
<b>GOT/AST de la visita (U/L)</b>	Valor de GOT/AST en U/L en el análisis de la visita del paciente	El valor de la GOT/ AST de la visita se recoge en las tres visitas de Myo-Spain (V0, V1 y V2)
<b>GPT/ALT de la visita (U/L)</b>	Valor de GPT/ALT en U/L en el análisis de la visita del paciente	El valor de la GPT/ALT de la visita se recoge en las tres visitas de Myo-Spain (V0, V1 y V2)
<b>LDH de la visita (mg/dl)</b>	Valor de LDH en U/L en el análisis de la visita del paciente	El valor de la LDH de la visita se recoge en las tres visitas de Myo-Spain (V0, V1 y V2)

### 5.3.8 Anticuerpos

<b>Visita inicial y visitas de seguimiento</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>Anti-Jo1</b>	Determinación de anticuerpo anti-Jo1	Realizado por inmunoblot o ELISA  No/Sí/No realizado

<b>Anti-PL7</b>	Determinación de anticuerpo anti-PL7	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-PL12</b>	Determinación de anticuerpo anti-PL12	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Otros anticuerpos anti-sintetasa</b>	Otros anticuerpos anti-sintetasa	EJ; OJ; KS; YRS/Ha; Zo; no realizado ninguno de los anteriores
<b>Anti-MDA5</b>	Determinación de anticuerpo anti-MDA5	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-Mi2</b>	Determinación de anticuerpo anti-Mi2	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-SRP</b>	Determinación de anticuerpo anti-SRP	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-TIF1-γ</b>	Determinación de anticuerpo anti-TIF1-γ	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-NXP2</b>	Determinación de anticuerpo anti-NXP2	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-HMG-CoA reductasa</b>	Determinación de anticuerpo anti-HMG-CoA reductasa	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-SAE</b>	Determinación de anticuerpo anti-SAE	Realizado por inmunoblot o ELISA No/Sí/No realizado
<b>Anti-Ro</b>	Determinación de anticuerpo anti-Ro	Realizado por inmunoblot o ELISA o quimioluminiscencia No/Sí, subunidad 52KDa/Sí, subunidad 60KDa/Sí, subunidad 52KDa + subunidad 60KDa, No realizado
<b>Anti-RNP</b>	Determinación de anticuerpo anti-RNP	Realizado por inmunoblot o ELISA o quimioluminiscencia

		No/Sí/No realizado
<b>Presencia de anti-PM SCL</b>	Determinación de anticuerpo anti-PM SCL	Realizado por inmunoblot o ELISA  No/Sí, subunidad 75KDa/Sí, subunidad 100KDa/No realizado

### 5.3.9 Otras comorbilidades

<b>Visita inicial y visitas de seguimiento</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>Dislipemia</b>	Dislipemia	Colesterol total $\geq$ 240mg/dl y/o triglicéridos $\geq$ 160mg/dl. LDL $>$ 130 o tratamiento hipolipemiente, desde el diagnóstico en la visita inicial (V0), desde la visita inicial (V0) en la visita de seguimiento (v1), y desde la vista de seguimiento (V1) en la visita de seguimiento (v2)
<b>Estatinas</b>	Estatinas	Seleccionar de las opciones del desplegable el estado del paciente respecto a la toma de estatinas (nunca las ha tomado, las ha tomado en el pasado previo a la visita actual, o las toma en la visita actual)
<b>Fecha de inicio de las estatinas</b>	Fecha de inicio de las estatinas	Escribir la fecha de inicio de las estatinas. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Fecha de fin de estatinas</b>	Fecha de fin de las estatinas	Escribir la fecha de fin de las estatinas. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Tabaquismo</b>	Hábito tabáquico (fumador activo, exfumador, no fumador)	Hábito tabáquico (fumador activo, exfumador, no fumador)
<b>Asociación con otras enfermedades autoinmunes</b>	Asociación con otras enfermedades autoinmunes además de la MII	Hay que seleccionar de las opciones del desplegable si no tiene asociación, o si la tiene a que enfermedad autoinmune se asocia de las siguientes: artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, S.

		Sjögren y otras
--	--	-----------------

### 5.3.10 Hospitalización

<b>Visita inicial y visitas de seguimiento</b>		
<b>Variable</b>	<b>Descripción</b>	<b>Nota aclaratoria</b>
<b>Hospitalización desde el inicio de los síntomas de miositis</b>	Hospitalización desde el inicio de los síntomas de miositis	Indicar si hay hospitalización desde el inicio de los síntomas de miositis hasta la visita inicial (V0)
<b>Número de hospitalizaciones desde el inicio de los síntomas de miositis</b>	Número de hospitalizaciones desde el inicio de los síntomas de miositis	Indicar el número de hospitalizaciones desde el inicio de los síntomas de miositis hasta la visita inicial (V0)
<b>Hospitalización en el último año (de la visita 0 a la visita actual (visita 1) o de la visita 1 a la visita actual (visita 2))</b>	Hospitalización en el último año ( desde la visita 0 a la 1, o desde la 1 a la 2)	Quando estamos cumplimentando el CRD online de la visita de seguimiento (V1), se referirá a las hospitalizaciones desde la visita inicial (V0) a la V1. Quando estamos cumplimentando el CRD online de la visita de seguimiento (V2) se referirá a las hospitalizaciones desde la visita de seguimiento (V1) a la V2
<b>Número de hospitalizaciones en el último año (de la visita 0 a la visita actual (visita 1) o de la visita 1 a la visita actual (visita 2))</b>	Número de hospitalizaciones en el último año ( desde la visita 0 a la 1, o desde la 1 a la 2)	Indicar el número de hospitalizaciones desde la visita inicial (V0) a la visita de seguimiento 1 (V1) si estamos cumplimentando el CRD de la V1. Indicar el número de hospitalizaciones desde la visita de seguimiento 1 (V1) a la visita de seguimiento 2 (V2) si estamos cumplimentando el CRD de la V2
<b>Fecha de hospitalización( en el último año)</b>	Fecha de hospitalización en el última año.	Aplicable a todas las visitas. Escribir la fecha de hospitalización. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
<b>Causa de hospitalización</b>	Causa de hospitalización	Seleccionar de las opciones del desplegable las causas de hospitalización (por actividad de la enfermedad, infección, comorbilidades, no relacionado con MII, y otras)

Ingreso en UVI	Ingreso en UVI	Cuando estemos cumplimentando el CRD online de la visita inicial (V0), se referirá al ingreso en UVI desde el inicio de los síntomas hasta la visita inicial (V0). Cuando estemos cumplimentando el CRD online de la visita de seguimiento (V1), se referirá al ingreso en UVI desde la visita inicial (V0) a la V1. Cuando estemos cumplimentando el CRD online de la visita de seguimiento (V2) se referirá al ingreso en UVI desde la visita de seguimiento (V1) a la V2
Fecha de ingreso en UVI	Fecha del ingreso en UVI	Escribir la fecha del ingreso en UVI. Se introduce mediante calendario que aparece de forma automática
Causa de ingreso en UVI	Causa del ingreso en UVI	Texto libre, escribir la causa del ingreso en UVI

### 5.3.11 Tratamiento

- De los tratamientos, se recogerá su empleo **desde la última visita en Myo-Spain** (independientemente de que lo haya tomado de forma intermitente) asignando los siguientes valores: No, Sí. También se recogerán la fecha de la primera y última dosis en caso de suspensión, y el motivo de suspensión con los siguientes valores: eficacia a juicio del médico, ineficacia a juicio del médico, evento adverso.
- También se solicita información de la indicación por la que se ha prescrito cualquiera de los tratamientos previos **desde la última visita de Myo-Spain**, que se puede dividir en una manifestación única, o una combinación de manifestaciones, que comprenden: manifestaciones muscular, cutánea, artritis, EPID, gastrointestinal y cardiovascular.

Visita inicial y visitas de seguimiento		
Variable	Descripción	Nota aclaratoria
Corticoides orales	Tratamiento con corticoides orales	Se refiere a cualquier tipo de corticoide oral
Fecha de la primera dosis	Fecha en que recibió la primera administración de la primera	En la visita inicial se refiere a la primera vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de



	dosis de corticoides orales	seguimiento se refiere a la primera vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Fecha de la última dosis</b>	Fecha en que recibió la última administración de corticoides orales	En la visita inicial se refiere a la última vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la última vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Causa finalización</b>	Se pregunta acerca de si se ha finalizado el tratamiento con corticoides orales y causa	Eficacia; ineficacia; o evento adverso
<b>Antipalúdicos</b>	Tratamiento con antipalúdicos (cloroquina o hidroxiclороquina)	
<b>Fecha de inicio</b>	Fecha en que recibió la primera administración de la primera dosis de antipalúdicos	En la visita inicial se refiere a la primera vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la primera vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Fecha de finalización</b>	Fecha en que recibió la última administración de antipalúdicos	En la visita inicial se refiere a la última vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la última vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Causa finalización</b>	Se pregunta acerca de si se ha finalizado el tratamiento con antipalúdicos y causa	Eficacia; ineficacia; o evento adverso.
<b>Inmunosupresores sintéticos</b>	Tratamiento con inmunosupresores sintéticos	Incluye metotrexato, azatioprina, micofenolato, ciclosporina, tacrolimus (o derivados), leflunomida, sulfasalazina, ciclofosfamida oral o IV, u otro tipo de inmunosupresor sintético
<b>Fecha de inicio</b>	Fecha en que recibió la primera administración de la primera dosis de cualquier	En la visita inicial se refiere a la primera vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la primera vez que se administró

	inmunosupresor sintético	desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Fecha de finalización</b>	Fecha en que recibió la última administración de inmunosupresor sintético	En la visita inicial se refiere a la última vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la última vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Causa finalización</b>	Se pregunta acerca de si se ha finalizado el tratamiento con cualquier tipo de inmunosupresor sintético y causa	Eficacia; ineficacia; o evento adverso
<b>Inmunosupresores biológicos</b>	Tratamiento con inmunosupresores biológicos	Incluye rituximab, anti-TNF, tocilizumab, alemtuzumab, sifalimumab, abatacept, anakinra, belimumab u otro tipo de terapia biológica.
<b>Fecha de la primera dosis</b>	Fecha en que recibió la primera administración de cualquier inmunosupresor biológico	En la visita inicial se refiere a la primera vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la primera vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad.
<b>Fecha de la última dosis</b>	Fecha en que recibió la última administración de inmunosupresor biológico	En la visita inicial se refiere a la última vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la última vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad.
<b>Causa finalización</b>	Se pregunta acerca de si se ha finalizado el tratamiento con inmunosupresor biológico y causa	Sí, por eficacia; Sí, por ineficacia; Sí, por evento adverso. Si está programado un siguiente ciclo o dosis, se considera que el tratamiento no se ha finalizado y está en activo.
<b>Inmunoglobulinas intravenosas</b>	Tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas	
<b>Fecha de la primera dosis</b>	Fecha en que recibió la primera	En la visita inicial se refiere a la primera vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la primera vez que se administró

	dosis de ciclo con IgIV	desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Fecha de la última dosis</b>	Fecha en que recibió la última administración de inmunoglobulinas intravenosas	En la visita inicial se refiere a la última dosis de ciclo que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la última dosis de ciclo que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad
<b>Causa finalización</b>	Se pregunta acerca de si se ha finalizado el tratamiento con IgIV y causa	Eficacia; ineficacia; evento adverso. Si está programado un siguiente ciclo o dosis, se considera que el tratamiento no se ha finalizado y está en activo
<b>Plasmaféresis</b>	Tratamiento con plasmaféresis	
<b>Fecha de la primera dosis</b>	Fecha en que recibió la primera dosis de plasmaféresis	En la visita inicial se refiere a la primera vez que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la primera vez que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad.
<b>Fecha de la última dosis</b>	Fecha en que recibió la última administración de plasmaféresis	En la visita inicial se refiere a la última dosis de ciclo que se administró debido a la enfermedad. En las visitas de seguimiento se refiere a la última dosis de ciclo que se administró desde la visita inicial (V0) hasta la visita actual (V1 ó V2) debido a la enfermedad.
<b>Causa finalización</b>	Se pregunta acerca de si se ha finalizado el tratamiento con plasmaféresis y causa	Eficacia; Sí, ineficacia, evento adverso. Si está programado un siguiente ciclo o dosis, se considera que el tratamiento no se ha finalizado y está en activo.
<b>Especificar si se han utilizado alguno de los siguientes tratamientos: hemoperfusión directa con polimixina B, bolos intravenosos de metilprednisolona, trasplante pulmonar u otros (texto libre)</b>	Indicar otro/s tratamiento/s no incluido/s en apartados previos	Puede incluir bolos de metilprednisolona intravenosos, hemoperfusión con polimixina B, trasplante pulmonar u otro tipo de tratamientos.
<b>Manifestación ÚNICA de la miositis para la que se</b>	Indicar manifestación de un solo órgano o sistema que haya	Aplicable a visita inicial (V0). Rellenar solo en caso de que haya habido una sola manifestación que precisara

<b>ha prescrito el tratamiento actual o desde el inicio de los síntomas</b>	motivado tratamientos actuales o en el pasado	tratamiento. Incluye manifestaciones muscular, articular, cutánea, gastrointestinal, EPID o cardiovascular.
<b>Manifestación ÚNICA de la miositis para la que se ha prescrito el tratamiento actual o desde la V0 en la V1, o desde la V1 en la V2</b>	Indicar manifestación de un solo órgano o sistema que haya motivado tratamientos actuales o desde la V0 en la V1, o desde la V1 en la V2	Aplicable a visitas de seguimiento 1 y 2. Rellenar solo en caso de que haya habido una sola manifestación que precisara tratamiento. Incluye manifestaciones muscular, articular, cutánea, gastrointestinal, EPID o cardiovascular.
<b>Manifestaciones de la miositis para las que se ha prescrito el tratamiento actual o desde el inicio de los síntomas</b>	Indicar manifestaciones de varios órganos o sistemas que hayan motivado tratamientos actuales o en el pasado	Aplicable a visita inicial (V0). Rellenar solo en caso de que haya habido varias manifestaciones (simultáneas o sucesivas en el tiempo) que precisaran tratamiento
<b>Manifestaciones de la miositis para las que se ha prescrito el tratamiento actual o desde la V0 en la V1, o desde la V1 en la V2</b>	Indicar manifestaciones de varios órganos o sistemas que hayan motivado tratamientos actuales o desde la V0 en la V1, o desde la V1 en la V2	Aplicable a visitas de seguimiento 1 y 2. Rellenar solo en caso de que haya habido varias manifestaciones (simultáneas o sucesivas en el tiempo) que precisaran tratamiento

### 5.3.12 Calidad de vida

- En esta página del CRD online se incluye el cuestionario de salud SF12 (anexo 12). Este cuestionario será cumplimentado en papel por el paciente, o por los padres del paciente en los menores de edad, en las tres visitas de Myo-Spain (V0, V1 y V2). El investigador debe cumplimentar el CRD online con cada una de las respuestas que ha realizado el paciente en el cuestionario en papel.

## 6. MONITORIZACIÓN

- Las restricciones introducidas en los cuestionarios electrónicos pretenden minimizar la posibilidad de entrada de datos erróneos; sin embargo, a la hora de depurar los datos pueden aparecer resultados inconsistentes o fuera de rango. Por consiguiente, la UI de la SER realizará una monitorización de los datos incluidos en el estudio para garantizar su calidad.

- Los responsables de monitorizar el estudio confeccionarán un listado con los datos que precisan aclaración en cada hospital, identificando al paciente al que hacen referencia mediante su código correspondiente (por este motivo es indispensable conservar en todo momento las tablas de reclutamiento). Este listado se enviará a los investigadores, que contrastarán la información con la Historia Clínica o con otros documentos fuente para verificarla. Una vez comprobados y corregidas las incidencias en los datos por parte de los investigadores, volverán a remitir el documento con las incidencias a la UI para que se compruebe que todas las inconsistencias detectadas han sido solucionadas.

## 7. DATOS DE CONTACTO

- Si le surge alguna duda durante la lectura de este manual, por favor, póngase en contacto con las dos IPs del proyecto Myo-Spain ([lauranuno2@gmail.com](mailto:lauranuno2@gmail.com) y [mtcoboiba@yahoo.es](mailto:mtcoboiba@yahoo.es)) o con el coordinador del proyecto en la UI de la SER:

**Carlos Alberto Sánchez Piedra**

Sociedad Española de Reumatología

C/ Marqués de Duero 5. Madrid. 28001. Tfno: 91-5767799

Correo electrónico: [carlos.sanchez@ser.es](mailto:carlos.sanchez@ser.es)

## 8. ANEXOS

### ANEXO 8.1: ¿CÓMO CLASIFICO A MIS PACIENTES DEL REGISTRO MYO-SPAIN EN SUBGRUPOS CLÍNICOS SEGÚN SOSPECHA CLÍNICA?

Los pacientes se clasifican en 9 subgrupos clínicos. Hay que tener en cuenta que el diagnóstico de la miopatía es **según criterio médico** y **no es necesario cumplir criterios de clasificación para el diagnóstico y por tanto para incluir pacientes en el registro o para clasificar en los siguientes subgrupos clínicos**. Para la clasificación de pacientes con *miopatía de inicio juvenil* se seguirá la misma clasificación siguiente, independientemente de la edad de inicio de la enfermedad. Las *miopatías asociadas a cáncer* también se clasificarán en función de los siguientes subgrupos, ya que en el CRD ya se pregunta específicamente acerca de cáncer

1. Polimiositis primaria: Debilidad muscular y miositis objetivada por elevación de enzimas musculares y/o EMG y/o RMN muscular en ausencia de signos cutáneos específicos de dermatomiositis, hallazgos histológicos sugestivos de MCI o miopatía necrotizante, o anticuerpos antisintetasa.
2. Dermatomiositis primaria: signos cutáneos específicos de dermatomiositis (pápulas de Gottron, signo de Gottron o eritema en heliotropo) + debilidad muscular + datos de miopatía por pruebas objetivas (elevación de enzimas musculares, EMG compatible o RMN muscular compatible).
3. Dermatomiositis amiopática: signos cutáneos específicos de dermatomiositis (pápulas de Gottron, signo de Gottron o eritema en heliotropo) **SIN** evidencia de debilidad muscular y **SIN** miositis por pruebas objetivas (elevación de enzimas musculares, EMG o RMN muscular)  $\geq$  6 meses.
4. Dermatomiositis hipomiopática: signos cutáneos específicos de dermatomiositis (pápulas de Gottron, signo de Gottron o eritema en heliotropo) **SIN** evidencia de debilidad muscular pero **CON** miositis por pruebas objetivas (elevación de enzimas musculares, EMG compatible y/o RMN muscular)  $\geq$  6 meses.
5. Miositis por cuerpos de inclusión: Miositis con hallazgos histológicos sugestivos de MCI (ver anexo 2)
6. Miopatía necrotizante inmunomediada: Miositis con hallazgos histológicos sugestivos de MCI (ver anexo 2)
7. Síndrome antisintetasa: Presencia de cualquier anticuerpo anti-sintetasa ( Jo1, PL7, PL12, EJ, OJ, KS, Zo, YRS/Ha) y **una o más** de las siguientes manifestaciones:
  - Miopatía inflamatoria
  - Enfermedad pulmonar intersticial difusa
  - Fiebre (debida a la enfermedad autoinmune)
  - Artritis (debida a la enfermedad autoinmune)
  - Fenómeno de Raynaud
  - Manos de mecánico
  - Rash típico de DM (signo de Gottron, eritema en heliotropo o pápulas de Gottron)
8. No clasificable

ANEXO 8.2: CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE LAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

**CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE POLIMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS DE BOHAN Y PETER 1975**

<b>Ítems</b>	
<b>Debilidad muscular simétrica y proximal</b>	Afectación en la mayoría de los casos de cintura escapular y pelviana. En casos agudos o de larga evolución puede existir también debilidad distal.
<b>Elevación sérica de enzimas musculares</b>	Marcadores de lesión muscular: CPK, LDH, GOT, GPT o aldolasa.
<b>Alteraciones electromiográficas compatibles</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Aumento de la actividad de inserción, con presencia de actividad en reposo, manifestada por fibrilaciones y ondas agudas positivas (diente de sierra)</li> <li>– Potenciales de unidad motora de características miopáticas con disminución de la amplitud y duración y aumento de la polifásica</li> <li>– Descargas peculiares repetitivas de alta frecuencia (seudomiotónicas).</li> </ul>
<b>Biopsia muscular compatible</b>	Presencia de fibras degeneradas y necróticas, junto a un infiltrado inflamatorio formado por linfocitos y macrófagos con algunas células plasmáticas y, ocasionalmente, PMN en fases iniciales. El infiltrado se localiza perivascular y perifascicular.
<b>Lesiones cutáneas típicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Erupción eritematosa de color rojo violáceo, moteada o difusa, localizada en párpados superiores (eritema heliotropo), mejillas, puente de la nariz, zona superior del tórax y proximal de los brazos.</li> <li>– Pápulas de Gottron: pápulas o placas eritematosas violáceas que aparecen sobre prominencias óseas, especialmente sobre articulaciones MCFs, IFPs, y IFDs, pero también sobre los codos, rodillas o maléolos.</li> </ul>
<u>Polimiositis:</u> - Definida: 4 criterios - Probable: 3 criterios - Posible: 2 criterios	<u>Dermatomiositis</u> (el criterio 5 siempre presente): - Definida: 3 criterios - Probable: 2 criterios - Posible: 1 criterio.

Se requiere la exclusión de enfermedad neurológica central o periférica, infecciones del músculo, intesta de fármacos o tóxicos, enfermedades musculares metabólicas, rabdomiólisis de causa conocida, enfermedades endocrinas, historia familiar demostrativa de distrofia muscular y la presencia de granulomas sarcoideos en la biopsia.

**CRITERIOS 2017 EULAR/ACR DE CLASIFICACIÓN DE MIOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA DEL ADULTO Y JUVENIL Y OTROS SUBGRUPOS**

Existe una calculadora online y gratuita que realiza el cálculo automático para la clasificación:  
<http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/>

Variable	Puntuación sin biopsia muscular	Puntuación con biopsia muscular	Definición
<b>Edad de debut</b> ≥18 años y <40 años.	1,3	1,5	Edad al inicio del primer síntoma relacionado con la enfermedad ≥18 años y <40 años.
≥40 años.	2,1	2,2	Edad al inicio del primer síntoma relacionado con la enfermedad ≥40 años.
<b>Debilidad muscular</b> Debilidad simétrica objetiva, generalmente progresiva, de las extremidades superiores proximales.	0,7	0,7	Debilidad de las extremidades superiores proximales tal como se define mediante prueba muscular manual u otra prueba de fuerza objetiva, que está presente en ambos lados y generalmente es progresiva a lo largo del tiempo.
Debilidad simétrica objetiva, generalmente progresiva, de las extremidades inferiores proximales.	0,8	0,5	Debilidad de las extremidades inferiores proximales tal como se define mediante pruebas musculares manuales u otras pruebas de fuerza objetiva, que está presente en ambos lados y generalmente es progresiva a lo largo del tiempo.
La musculatura flexora del cuello es relativamente más débil que la extensora del cuello.	1,9	1,6	Los grados musculares para los flexores del cuello son relativamente más bajos que los extensores del cuello, tal como se define mediante pruebas musculares manuales u otras pruebas objetivas de la fuerza.
En las extremidades inferiores, los músculos proximales son relativamente más débiles que los músculos distales.	0,9	1,2	Los grados musculares para los músculos proximales en las extremidades inferiores son relativamente más bajos que los músculos distales en las piernas, tal como se define en las pruebas musculares manuales u otras pruebas de fuerza objetiva.
<b>Manifestaciones cutáneas</b> Rash en heliotropo.	3,1	3,2	Manchas de color morado, lila o eritematosas sobre los párpados o con distribución periorbitaria, a menudo asociados con edema periorbitario.
Pápulas de Gottron.	2,1	2,7	Pápulas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que a veces son escamosas. Puede aparecer sobre las articulaciones de los dedos, los codos, las rodillas, los maléolos y los dedos de



			los pies.
Signo de Gottron.	3,3	3,7	Máculas eritematosas a violáceas sobre las superficies extensoras de las articulaciones, que no son palpables.
<b>Otras manifestaciones clínicas</b> Disfagia o dismotilidad esofágica.	0,7	0,6	Dificultad para tragar o evidencia objetiva de motilidad anormal del esófago.
<b>Pruebas de laboratorio</b> Anticuerpo anti-Jo-1 (anti-histidil-tRNA sintetasa) positivo.	3,9	3,8	Prueba de autoanticuerpos en suero realizada con prueba estandarizada y validada, que muestra un resultado positivo.
Niveles séricos elevados de creatinín-quinasa (CK) * o lactato deshidrogenasa (LDH) * o aspartato aminotransferasa (ASAT/AST/SGOT) * o alanina aminotransferasa (ALAT/ALT/SGPT) *.	1,3	1,4	Los valores de laboratorio más anormales durante la evolución de la enfermedad (nivel absoluto más elevado de enzimas) por encima del límite superior de la normalidad.
<b>Biopsia muscular con rasgos o características de:</b> Infiltración endomisial de células mononucleares que rodean, pero no invaden, miofibras.	-	1,7	La biopsia muscular muestra células mononucleares endomisiales contiguo al sarcolema de fibras musculares no necróticas sanas, sin una clara invasión de las fibras musculares.
Infiltración perimisial y/o perivascular de células mononucleares.	-	1,2	Las células mononucleares se localizan en el perimio y/o se localizan alrededor de los vasos sanguíneos (en vasos perimisiales o endomisiales).
Atrofia perifascicular.	-	1,9	La biopsia muscular muestra varias filas de fibras musculares, que son más pequeñas en la región perifascicular que las fibras más céntricas.
Vacuolas ribeteadas.	-	3,1	Las vacuolas ribeteadas son azuladas por tinción con H&E y rojizas por tinción modificada de tricrómico de Gomori.
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>MII posible:</b> Puntuación <math>\geq 5,3</math> - <math>&lt; 5,5</math> (sin biopsia); <math>\geq 6,5</math> - <math>&lt; 6,7</math> (con biopsia) (<math>\geq 50\%</math> - <math>&lt; 55\%</math>)</li> <li>- <b>MII probable:</b> Puntuación <math>\geq 5,5</math> - <math>&lt; 7,5</math> (sin biopsia); <math>\geq 6,7</math> - <math>&lt; 8,7</math> (con biopsia) (<math>\geq 55\%</math> - <math>&lt; 90\%</math>)</li> <li>- <b>MII definido:</b> Puntuación <math>\geq 7,5</math> (sin biopsia); <math>\geq 8,7</math> (con biopsia) (<math>\geq 90\%</math> probabilidad)</li> <li>- <b>DM: Deben cumplir al menos 1 de las manifestaciones cutáneas</b></li> </ul> <p>El mejor equilibrio entre sensibilidad y especificidad se encontró para un score entre <math>\geq 5,5</math> y <math>\leq 5,7</math> (<math>\geq 7,7</math> y <math>\leq 7,6</math> con biopsia disponible)</p>			

\* Niveles séricos por encima del límite superior de la normalidad.

MII: miopatía inflamatoria idiopática; DM: dermatomiositis

**CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE MIOSITIS NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA, propuesto por el Grupo de Estudio Muscular en 2004 (Hoogendijk et al.)**

Items	Subítems
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debilidad muscular severa, inicio subagudo o agudo</li> <li>• Afectación proximal&gt;distal, musculatura flexora cuello&gt;extensora</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Elevación importante de CK</li> </ul>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Biopsia muscular</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Necrosis y degeneración de células musculares</li> <li>– Escaso/nulo infiltrado inflamatorio</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Al menos 1:</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– EMG: Irritabilidad muscular</li> <li>– RMN con STIR: Incremento difuso o parcheado de señal</li> <li>– Anticuerpos específicos de miositis</li> </ul>

## DEFINICIONES DE DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA ( Sontheimer et al )

### **Dermatomiositis amiopática (DMA):**

Un subconjunto de pacientes con DM caracterizados por manifestaciones cutáneas confirmadas por biopsia de DM clásica que ocurren durante 6 meses o más sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal y ausencia de alteraciones en las enzimas musculares del suero. Si se realizan pruebas musculares más extensas, los resultados deben estar dentro de los límites normales.

Los criterios de exclusión para DM amiopática incluyen los siguientes:

1. Tratamiento inmunosupresor durante  $\geq 2$  meses consecutivos durante los primeros 6 meses posteriores a la aparición de la enfermedad de la piel (tal terapia podría prevenir el desarrollo de miositis clínicamente significativa).
2. El uso de fármacos en el momento del inicio de la enfermedad cutánea que se sabe son capaces de producir cambios aislados de la piel tipo DM (por ejemplo, hidroxiurea)

### **Dermatomiositis hipomiopática (DMH):**

Pacientes con DM cutánea y sin evidencia clínica de enfermedad muscular (es decir, debilidad) durante  $\geq 6$  meses, que durante la evaluación se encontró evidencia subclínica de miositis en el laboratorio (por ejemplo, enzimas musculares elevadas), electrofisiológicas (con patrón de miopatía en el EMG) y / o evaluación radiológica (RM muscular). Los mismos criterios de exclusión listados para la DM amiopática se aplican aquí también.

### **Dermatomiositis clínicamente amiopática (DMCA):**

Una designación funcional utilizada para referirse a DM amiopática (DMA) y/o pacientes con dermatomiositis hipomiopática (DMH). La designación DMCA ha sido acuñada para enfatizar el hecho de que el problema clínico predominante es la enfermedad prolongada de la piel en los pacientes afectados.

## CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSIÓN (Griggs et al)

Ítems	Subítems
Características clínicas	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Duración &gt; 6 meses</li> <li>– Edad de inicio &gt; 30 años</li> <li>– Debilidad proximal y distal de los brazos y las piernas y debe presentar al menos uno de los siguientes:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Debilidad de los flexores de los dedos</li> <li>○ Flexores de la muñeca &gt; extensores</li> <li>○ Debilidad del cuádriceps ≤ Grado 4 MRC</li> </ul> </li> </ul>
Características del laboratorio	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Creatina quinasa &lt;12x o normal</li> <li>– Biopsia muscular:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Miopatía inflamatoria (con invasión parcial)</li> <li>○ Vacuolas ribeteadas</li> <li>○ Uno de los 2 siguientes:                   <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Depósitos amiloides intracelulares</li> <li>▪ Tubulofilamentos de 15 a 18 nm por ME</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>

Criterios diagnósticos: (i) MCI definida = todas las características de la biopsia muscular. Ninguna de las características clínicas / de laboratorio son obligatorias y (ii) MCI posible = invasión parcial sin otras características patológicas + característica clínica y otras características de laboratorio.

MCI: miositis del cuerpo de inclusión; ME: microscopía electrónica.

## ANEXO 8.3: CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE ENFERMEDADES REUMÁTICAS ASOCIADAS A LAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

### CRITERIOS ACR/EULAR 2010 PARA LA CLASIFICACIÓN DE AR

Población objetivo: Pacientes que:

- 1) tienen al menos 1 articulación con sinovitis clínica definida (inflamación) \*
- 2) sinovitis no explicada por otra enfermedad †

Es necesaria una puntuación de  $\geq 6/10$  para la clasificación de un paciente como AR definida

	Score
A. Afectación articular <sup>§</sup>	
1) Articulación grande¶	0
2) 2-10 grandes articulaciones	1
3) 1-3 pequeñas articulaciones (con o sin afectación de articulaciones grandes)	2
4) 4-10 pequeñas articulaciones	3
5) >10 articulaciones (al menos 1 pequeña articulación)**	5
B. Serología (al menos se necesita 1 test para clasificación) ††	
1) FR negativo y ACPA negativo	0
2) FR bajo positivo o ACPA bajo positivo	2
3) FR alto positivo o ACPA alto positivo	3
A. Reactantes de fase aguda (al menos se necesita 1 resultado para la clasificación)††	
1) PCR normal y VSG normal	0
2) PCR anormal y VSG anormal	1
D. Duración de los síntomas <sup>#</sup>	
1) <6 semanas	0
2) $\geq 6$ semanas	1

\* Los criterios están dirigidos a la clasificación de pacientes reciente inicio. Además, los pacientes con enfermedad erosiva típica de la artritis reumatoide (AR) con antecedentes compatibles con el cumplimiento previo de los criterios de 2010 deben ser clasificados como AR. Los pacientes con enfermedad de larga duración, incluyendo aquellos cuya enfermedad está inactiva (con o sin tratamiento) que, con los datos retrospectivamente disponibles, han cumplido previamente con los criterios de 2010, deben ser clasificados como RA.

§ La afectación articular se refiere a cualquier articulación inflamada o dolorosa a la exploración física, que puede ser confirmada por la evidencia de la sinovitis por imágenes. Las articulaciones interfalángicas distales, las primeras articulaciones carpometacarpianas y las primeras articulaciones metatarsofalángicas están excluidas de la evaluación. Las categorías de distribución de las articulaciones se clasifican de acuerdo con la ubicación y el número de articulaciones involucradas, con la clasificación en la categoría más alta posible en función del patrón de compromiso articular.

¶ "Articulaciones grandes" se refiere a hombros, codos, caderas, rodillas y tobillos.

# "Pequeñas articulaciones" se refiere a las articulaciones metacarpofalángicas, las articulaciones interfalángicas proximales, de segunda a quinta articulaciones metatarsofalángicas, las articulaciones interfalángicas del pulgar y las muñecas.

\*\* En esta categoría, al menos 1 de las articulaciones involucradas debe ser una pequeña articulación; Las otras articulaciones pueden incluir cualquier combinación de grandes y pequeñas articulaciones adicionales, así como otras articulaciones no específicamente enumeradas en otra parte (por ejemplo, temporomandibular, acromioclavicular, esternoclavicular, etc.).

†† Negativo se refiere a valores  $\leq$  al límite superior de la normalidad (LSN); Bajo-positivo se refiere a valores de UI que son más altos que el LSN, pero  $\leq 3$  veces el LSN; Alto positivo se refiere a valores que son  $\geq 3$  veces la LSN. Cuando la información del factor reumatoide (FR) sólo está disponible como positiva o negativa, un resultado positivo debe ser calificado como poco bajo positivo para FR.

‡‡ Normal / anormal está determinado por los estándares de laboratorio locales.

# La duración de los síntomas se refiere a la duración de los signos o síntomas de sinovitis relatado por el paciente (por ejemplo, dolor, hinchazón, sensibilidad) de las articulaciones clínicamente involucradas en el momento de la evaluación, independientemente del estado del tratamiento.

## CRITERIOS DEL SYSTEMIC LUPUS INTERNATIONAL COLLABORATING CLINICS GROUP (SLICC) PARA LA CLASIFICACIÓN DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

### a. Criterios clínicos:

#### 1. Lupus cutáneo agudo, incluyendo:

- Eritema malar lúpico (no cuenta si es lupus malar discoide).
- Lupus ampolloso.
- Necrosis epidérmica tóxica como variante de LES.
- Eritema lúpico maculopapula.
- Eritema lúpico fotosensible.
- En ausencia de dermatomiositis o lupus cutáneo subagudo (lesiones policíclicas anulares y/o psoriasiformes no induradas que resuelven sin cicatriz, aunque ocasionalmente dejen despigmentación postinflamatoria o telangiectasias).

#### 2. Lupus cutáneo crónico, incluyendo:

- Lupus discoide clásico:
  - Localizado (por encima del cuello).
  - Generalizado (por encima y debajo del cuello).
- Lupus hipertrófico (verrucoso).
- Paniculitis lúpica (lupus *profundus*).
- Lupus mucoso.
- Lupus eritematoso *tumidus*.
- Lupus pernio (lupus *chilblain*).
- Superposición lupus discoide/lichen plano.

#### 3. Úlceras orales

- Paladar:
  - Bucales
  - Lengua o úlceras nasales

En ausencia de otras causas tales como vasculitis, Behçet, infecciosas como herpes, enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reactiva o comidas ácidas.

#### 4. Alopecia no cicatrizante (adelgazamiento difuso o fragilidad capilar con cabello visiblemente roto)

En ausencia de otras causas como alopecia areata, fármacos, deficiencia de hierro o alopecia androgénica.

#### 5. Sinovitis en 2 o más articulaciones, que se caracteriza por derrame o edema

Dolor en 2 o más articulaciones y rigidez matutina de > 30 min.

#### 6. Serositis

- Dolor pleurítico típico por más de un día, o derrame pleural, o roce pleural.
- Dolor pericárdico típico (dolor al recostarse que mejora al inclinarse hacia adelante) por más de 1 día, o derrame pericárdico, o roce pericárdico, o pericarditis por electrocardiografía.

En ausencia de otras causas como infección, uremia o síndrome de Dressler

#### 7. Renal: cociente proteínas/creatinina en orina (o proteinuria de 24 h) equivalente > 500 mg de proteínas/24 h o cilindros hemáticos.

#### 8. Neurológico

- Convulsiones.
- Psicosis.
- Mononeuritis múltiple.
- En ausencia de otras causas conocidas como vasculitis primaria.
- Mielitis.
- Neuropatía craneal o periférica.

- En ausencia de otras causas como vasculitis primaria, infección y diabetes mellitus
- Estado confusional agudo. En ausencia de otras causas como uremia, fármacos y toxicometabólicas

#### 9. Anemia hemolítica

#### 10. Leucopenia o linfopenia

- Leucopenia ( $< 1.000/\mu\text{l}$  al menos 1 vez).  
En ausencia de otras causas como síndrome de Felty, fármacos e hipertensión portal, o
- Linfopenia ( $< 1.000/\mu\text{l}$  al menos 1 vez).  
En ausencia de otras causas como esteroides, fármacos e infección.

#### 11. Trombocitopenia ( $< 100.000 \mu\text{l}$ al menos 1 vez)

En ausencia de otras causas como fármacos, hipertensión portal y púrpura trombótica trombocitopénica

#### **b. Criterios inmunológicos:**

1. ANA por encima del rango de referencia del laboratorio.
2. Anticuerpos anti-ADN de doble cadena por encima del rango de referencia del laboratorio (o  $> 2$  veces el rango de referencia si es por ELISA).
3. Anti-Sm: presencia de anticuerpos frente al antígeno nuclear Sm.
4. Positividad de anticuerpos antifosfolípidos determinada por alguno de los siguientes:
  - Anticoagulante lúpico.
  - VDRL falso positivo.
  - Anticardiolipina (IgM, IgG o IgA) título medio o alto.
  - Anti- $\beta$ 2-gluco proteína I (IgA, IgM o IgG).
5. Complemento bajo: C3, C4 o CH50.
6. Test de Coombs directo positivo, en ausencia de anemia hemolítica.

Para hacer un diagnóstico de LES se requiere la presencia de 4 de los 17 criterios propuestos, incluyendo al menos un criterio clínico y uno inmunológico, o el diagnóstico de nefritis confirmada por biopsia compatible con LES y presencia de ANA o anti-ADN.

Los criterios son acumulativos y no requieren estar presentes de manera simultánea.

ANA: anticuerpos antinucleares; VDRL: venereal disease research laboratory.



## CRITERIOS ACR/EULAR 2016 PARA LA CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME DE SJÖGREN (SS)

Item	Peso/puntuación
Glándula salivar labial con sialadenitis linfocítica focal y presencia de $\geq 1$ foco / 4 mm <sup>2</sup> ‡	3
Anti-SSA/Ro-positivo	3
Puntuación de tinción ocular $\geq 5$ (o puntuación de Van Bijsterveld $\geq 4$ ) en al menos un ojo§¶	1
Test de Schirmer $\leq 5$ mm /5 minutos en al menos un ojo§	1
Tasa de flujo salivar no estimulado $\leq 0.1$ mL/min§**	1

La clasificación del síndrome de Sjögren primario (SS) se aplica a cualquier individuo que cumpla los criterios de inclusión, \* no tiene ninguna de las condiciones enumeradas como criterios de exclusión, † y tiene una puntuación de  $\geq 4$  cuando los pesos de los cinco ítems de los criterios siguientes son sumados.

\*Los criterios de inclusión son aplicables a cualquier paciente con al menos un síntoma de sequedad ocular u oral, definida como una respuesta positiva a al menos una de las siguientes preguntas:

- (1) ¿Has tenido diariamente, de forma persistente, sensación de ojo seco por un periodo superior a 3 meses?
- (2) ¿Tienes sensación de arenilla en los ojos de forma recurrente?
- (3) ¿Usas lagrimas artificiales más de 3 veces al día?
- (4) ¿Has tenido sensación de boca seca por un periodo superior a 3 meses?
- (5) ¿Bebe con frecuencia líquidos para ayudar a tragar alimentos secos? O en quienes se sospecha el síndrome de Sjögren (SS) por el cuestionario del Índice de Actividad de la Enfermedad SS de EULAR (al menos un dominio con un elemento positivo).

†Los criterios de exclusión contienen diagnóstico previo de cualquiera de las siguientes condiciones, las cuales excluirían el diagnóstico de SS y la participación en estudios o ensayos clínicos debido a la superposición de las características clínicas o la interferencia con los criterios de pruebas:

- (1) Antecedente de radioterapia de cabeza o de cuello
- (2) Infección activa por VHC confirmada por PCR
- (3) SIDA
- (4) Sarcoidosis
- (5) Amiloidosis
- (6) Enfermedad de injerto contra el huésped
- (7) Enfermedad relacionada con la IgG 4

‡El examen anatómico-patológico debe ser realizado por un patólogo con experiencia en el diagnóstico de sialadenitis linfocítica focal y en contar la puntuación del foco, utilizando el protocolo descrito por Daniels et al (1)

§Los pacientes que están tomando normalmente anticolinérgicos deben ser evaluados para detectar signos objetivos de hipofunción salival y sequedad ocular después de un intervalo suficiente sin estos medicamentos para que estos componentes sean una medida válida de sequedad oral y ocular.

¶ La puntuación de tinción ocular descrita por Whitcher et al (2). La puntuación de Van Bijsterveld descrita por Van Bijsterveld (3).

\*\* Medición no estimulada del caudal total de la saliva descrita por Navazesh y Kumar (4)

Referencias: (1) Daniels TE, Cox D, Shiboski CH, et al. Associations between salivary gland histopathologic diagnoses and phenotypic features of Sjögren's syndrome among 1,726 registry participants. *Arthritis Rheum* 2011; 63: 2021–30. (2) Whitcher JP, Shiboski CH, Shiboski SC, et al. A

simplified quantitative method for assessing keratoconjunctivitis sicca from the Sjögren's Syndrome International Registry. *Am J Ophthalmol* 2010; 149: 405–15. (3) Van Bijsterveld OP. Diagnostic tests in the Sicca syndrome. *Arch Ophthalmol* 1969 ;82 : 10–14. (4) Navazesh M, Kumar SK, University of Southern California School of Dentistry. Measuring salivary flow: challenges and opportunities. *J Am Dent Assoc* 2008;139 (Suppl): 35S–40S.

## CRITERIOS ACR/EULAR 2013 PARA LA CLASIFICACIÓN DE ESCLEROSIS SISTÉMICA

Item	Subítem	Puntuación
Engrosamiento cutáneo de los dedos de ambas manos, extendiéndose proximalmente a las articulaciones MCFs (criterio suficiente)	-	9
Engrosamiento cutáneo de los dedos de las manos (solo se tiene en cuenta la puntuación más alta)	Dedos hinchados	2
	▪ Esclerodactilia (distal a las articulaciones MCFs, pero proximal a las IFPs)	4
Lesiones en pulpejos (sólo se tiene en cuenta la puntuación más alta)	▪ Úlceras en pulpejos	2
	▪ Cicatrices puntiformes en pulpejos	3
Telangiectasia	-	2
Alteraciones en capilaroscopia	-	2
Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial (la puntuación máxima es 2)	▪ Hipertensión arterial pulmonar	2
	▪ Enfermedad pulmonar intersticial	2
Fenómeno de Raynaud	-	3
Anticuerpos relacionados con la esclerosis sistémica (la puntuación máxima es 3)	▪ Anticentrómero	3
	▪ Antitopoisomerasa I	3
	▪ Anti-ARN polimerasa III	

Estos criterios son aplicables a pacientes que se pretenda incluir en estudios de esclerosis sistémica. No son aplicables a pacientes con engrosamiento cutáneo en una localización distinta a los dedos o a pacientes en los que un síndrome esclerodermiforme explique mejor sus manifestaciones (p.ej., dermatopatía esclerosante nefrogénica, morfea generalizada, fascitis eosinofílica, escleredema diabético, escleromixedema, eritromelalgia, porfiria, liquen escleroso, enfermedad del injerto contra huésped, quiroartropatía diabética). La puntuación total se determina por la suma total del peso máximo de cada categoría.

Los pacientes con una puntuación de  $\geq 9$  se clasifican como esclerosis sistémica definitiva.

**CRITERIOS PARA LA CLASIFICACIÓN DE ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO  
(ALARCÓN SEGOVIA)**

Ítem	Subítem
Criterio serológico	Anti-RNP(+)>1/1600 (por hemaglutinación)
Criterios clínicos	Edema de manos
	Sinovitis
	Miositis (probada por datos de laboratorio o mediante biopsia)
	Fenómeno de Raynaud Acrosclerosis (con o sin esclerodermia proximal)

Para diagnosticar a un paciente de EMTC se requiere la presencia del criterio serológico y al menos 3 clínicos. La asociación de edema de manos, Raynaud y acrosclerosis requiere la adición de, al menos, 1 de los otros 2 criterios.

### ANEXO 8.4: MYOSITIS DISEASE ACTIVITY ASSESSMENT (MYOACT)

<b>ACTIVIDAD CONSTITUCIONAL</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	_ . _ cm	<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

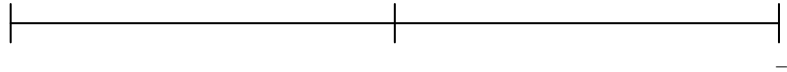
<b>ACTIVIDAD CUTÁNEA</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	_ . _ cm	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Ulceración muscular, tendinosa o ósea; eritrodermia generalizada
------------------------------	---	----------	--

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

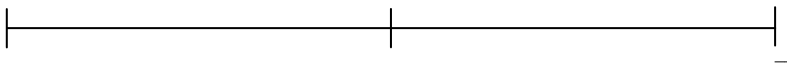
<b>ACTIVIDAD ESQUELÉTICA</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	_ . _ cm	<i>Ejemplos de puntuación máxima</i> Artritis grave con pérdida significativa de la capacidad funcional (postrada en cama, incapacidad para el cuidado personal)
----------------------------------	---	----------	---

13. Artritis:

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

<b>ACTIVIDAD GASTROINTESTINAL</b>	<b>(Ausente)</b> <span style="float: right;"><b>(Máximo)</b></span>  _ . . _ cm	<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

<b>ACTIVIDAD PULMONAR</b>	<b>(Ausente)</b> <span style="float: right;"><b>(Máximo)</b></span>  _ . . _ cm	<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

<b>ACTIVIDAD CARDIOVASCULAR</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	____. __ 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

<b>VALORACIÓN GLOBAL EXTRA-MUSCULAR</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	____. __ cm	Evaluación global de la actividad de la enfermedad en todos los sistemas extra-musculares <b>(EXCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR)</b>
---	---	-------------	---

<b>ACTIVIDAD MUSCULAR</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	____. __ 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

<b>ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD</b>	(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span>	____. __ cm	Evaluación global para la totalidad de actividad de la enfermedad en <b>TODOS</b> los sistemas; <b>INCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR</b>
--	---	-------------	---

## **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 ° 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, capilaroscopio, 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**

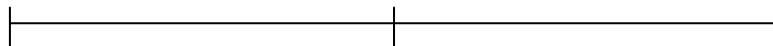
Evaluación global para la totalidad de actividad de la enfermedad en TODOS los sistemas; INCLUYENDO ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD MUSCULAR

## ANEXO 8.5: VALORACIÓN DE LA ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL MÉDICO

### VALORACIÓN DE LA ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL MÉDICO

La actividad se define como patología o fisiología potencialmente reversible resultante de la miositis. Los hallazgos clínicos conocidos o sospechosos de ser debidos a otros procesos no deben ser considerados en esta evaluación. La evaluación global de la actividad de la enfermedad se debe juzgar a partir de toda la información disponible hoy, incluyendo el aspecto del paciente, historia clínica, examen físico, pruebas diagnósticas de laboratorio y el tratamiento médico resultante.

Por favor clasifique su evaluación global (total) de la actividad de la enfermedad dibujando una marca vertical en los 10 cm, línea de abajo según la siguiente escala: extremo izquierdo de la línea = no hay evidencia de actividad de la enfermedad, punto medio de la línea = actividad moderada de la enfermedad y extremo derecho de la línea = actividad extremadamente activa o grave de la enfermedad.



Sin evidencia de actividad de la enfermedad

Actividad de la enfermedad extremadamente activa o grave

También clasificar la actividad global de la enfermedad en una escala de Likert de 5 puntos:

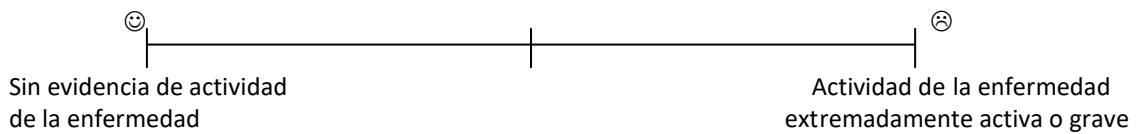
- \_\_\_ 0 = ninguno
- \_\_\_ 1 = actividad leve
- \_\_\_ 2 = actividad moderada
- \_\_\_ 3 = actividad grave
- \_\_\_ 4 = actividad extremadamente grave

ANEXO 8.6: VALORACIÓN DE LA ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL PACIENTE O LOS PADRES

**VALORACIÓN DE LA ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL PACIENTE O LOS PADRES**

Su miositis es el resultado de los efectos combinados de muchos procesos de la enfermedad. Uno de ellos es la actividad de la enfermedad, que es una inflamación activa de los músculos, piel, articulaciones, intestino, corazón, pulmones u otras partes de su cuerpo o el cuerpo de su hijo, pudiendo mejorar cuando se trata con medicamentos.

1. Teniendo en cuenta todas las formas en que la miositis le afecta a usted /hijo/a, por favor calcule la actividad general de su enfermedad/ de la enfermedad de su hijo/a en el día de hoy colocando una marca en la línea de abajo.



## ANEXO 8.7: MANUAL MUSCLE TESTING - 8 (MMT-8)

Esta herramienta evalúa la fuerza muscular mediante la prueba muscular manual abreviada de 8 grupos musculares. La fuerza de cada grupo muscular se evalúa de 0 a 10 puntos según la escala de Kendall de forma unilateral de músculos a nivel proximal (deltoides, bíceps, glúteo mayor, glúteo medio y cuádriceps), distal (extensores del carpo y dorsi-flexores del tobillo) y axial (flexores del cuello). El MMT-8 **no se puede utilizar** para evaluar a **niños de < 5 años** por la posible falta de cooperación. Habitualmente se examina el **lado derecho** (si esto no es posible, se examinará el izquierdo). Los grupos musculares no evaluables (por lesión u otro motivo) se eliminan del valor del denominador, y la puntuación total se ajusta al nuevo denominador, de modo que se pueda obtener el porcentaje del máximo. La puntuación del MMT-8 tiene un **rango de 0-80**, tras realizar la suma de la puntuación de todos los grupos musculares (proximales, distales, axiales).

La explicación completa del MMT8 incluyendo video, imágenes y texto está incluida en un documento específico accesible en la plataforma de Myo-Spain.

ANEXO 8.8: HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ) PARA ADULTOS E INFANTIL

HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ)				
<b>Por favor, señale la respuesta que mejor describe sus habilidades habituales en la semana pasada:</b>				
Durante la última semana, ¿ha sido usted capaz de ...	Sin dificultad 0	Con alguna dificultad 1	Con mucha dificultad 2	Incapaz de hacerlo 3
<b>VESTIRSE Y ASEARSE</b>				
-vestirse sólo, incluyendo abrocharse los Botones y atarse los cordones de los zapatos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-enjabonarse la cabeza?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>LEVANTARSE</b>				
-levantarse de una silla sin brazos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-acostarse y levantarse de la cama?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>COMER</b>				
-cortar un filete de carne?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-abrir un cartón de leche nuevo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-servirse la bebida?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>CAMINAR</b>				
-caminar fuera de casa por terreno llano?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- subir cinco escalones?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Por favor, señale si utiliza alguno de estos utensilios habitualmente para alguna de estas actividades:</b>				
<input type="checkbox"/> Bastón	<input type="checkbox"/> Dispositivos utilizados para vestirse (gancho de botón, tirador de cremallera, calzador, etc.)			
<input type="checkbox"/> Andador	<input type="checkbox"/> Utensilios o dispositivos especiales			
<input type="checkbox"/> Muletas	<input type="checkbox"/> Sillas especiales o dispositivos para caminar			
<input type="checkbox"/> Silla de ruedas	<input type="checkbox"/> Otros (especificar: _____)			
<b>Por favor, señale para qué actividades necesita habitualmente la -AYUDA DE OTRA PERSONA:</b>				
<input type="checkbox"/> Vestirse y asearse	<input type="checkbox"/> Comer			
<input type="checkbox"/> Levantarse	<input type="checkbox"/> Caminar			
<b>Por favor, señale la respuesta que mejor describe sus habilidades habituales en la semana pasada:</b>				



Durante la última semana, ¿ha sido usted capaz de ...	Sin dificultad 0	Con alguna dificultad 1	Con mucha dificultad 2	Incapaz de hacerlo 3
<b>HIGIENE</b>				
-lavarse y secarse todo el cuerpo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- ducharse?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-sentarse y levantarse del retrete?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>ALCANZAR</b>				
-coger un paquete de azúcar de 1 Kg de una estantería colocada por encima de su cabeza?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-agacharse y recoger ropa del suelo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>PRENSIÓN</b>				
-abrir la puerta de un coche?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-abrir tarros cerrados que ya antes habían sido abiertos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- abrir y cerrar los grifos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>OTRAS ACTIVIDADES</b>				
-hacer los recados y las compras?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-entrar y salir de un coche?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
-hacer tareas como pasar la aspiradora o trabajar en el jardín?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Por favor, señale si utiliza alguno de estos utensilios habitualmente para cualquier actividad:</b>				
<input type="checkbox"/> Asiento alto para el retrete	<input type="checkbox"/> Barra especial para la bañera			
<input type="checkbox"/> Asiento especial para el baño	<input type="checkbox"/> Aparato de mango largo para alcanzar			
<input type="checkbox"/> Abridor (para tarros previamente abiertos)	<input type="checkbox"/> Aparato de mango largo en el baño			
	<input type="checkbox"/> Otros (especificar _____)			
<b>Por favor, señale para qué actividades necesita habitualmente la -AYUDA DE OTRA PERSONA:</b>				
<input type="checkbox"/> Higiene	<input type="checkbox"/> Abrir y cerrar cosas (prensión)			
<input type="checkbox"/> Alcanzar	<input type="checkbox"/> Recados y tareas			
También estamos interesados en saber si usted tiene dolor o no debido a su enfermedad.				
<b>¿Cuánto dolor ha tenido debido a su enfermedad en la ÚLTIMA SEMANA?:</b>				

COLOCAR UNA MARCA VERTICAL EN LA LÍNEA PARA INDICAR LA GRAVEDAD DEL DOLOR

SIN DOLOR

DOLOR MÁXIMO

0

100

**CHILDHOOD HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (cHAQ)**

En esta sección estamos interesados en saber cómo la enfermedad de su hijo/a afecta a su capacidad funcional en la vida diaria. Por favor, siéntase libre de añadir cualquier comentario en el reverso de esta página. En las siguientes preguntas, marque la respuesta que mejor describa las actividades habituales de su hijo/a (promedio durante un día entero) **EN LA SEMANA PASADA. SÓLO TENGA EN CUENTA LAS DIFICULTADES O LIMITACIONES QUE SE DEBEN A LA ENFERMEDAD.** Si no se espera que la mayoría de los niños a la edad de su hijo/a realice una actividad determinada, marque "No aplicable". Por ejemplo, si su hijo/a tiene dificultad en hacer cierta actividad o no puede hacerlo porque es demasiado joven, pero **NO** porque está **LIMITADO POR LA ENFERMEDAD**, marque "No es aplicable".

**Por favor, señale la respuesta que mejor describe sus habilidades habituales en la semana pasada:**

Durante la última semana, ¿ha sido su hijo/a capaz de..	Sin dificultad 0	Con alguna dificultad 1	Con mucha dificultad 2	Incapaz de hacerlo 3	No aplicable
---	------------------	-------------------------	------------------------	----------------------	--------------

**VESTIRSE Y ASEARSE**

- |   |                          |                          |                          |                          |                          |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| -vestirse sólo, incluyendo abrocharse los botones y atarse los cordones de los zapatos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -enjabonarse la cabeza?   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -cortarse las uñas?   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -quitarse los calcetines?   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**LEVANTARSE**

- |                                      |                          |                          |                          |                          |                          |
|--------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| -levantarse de una silla sin brazos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -acostarse y levantarse de la cama?  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**COMER**

- |                                  |                          |                          |                          |                          |                          |
|----------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| -cortar un filete de carne?      | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -abrir un cartón de leche nuevo? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -servirse la bebida?             | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**CAMINAR**

- |   |                          |                          |                          |                          |                          |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| -caminar fuera de casa por terreno llano? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - subir cinco escalones?                  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**Por favor, señale si su hijo utiliza alguno de estos utensilios habitualmente para cualquiera las estas actividades anteriores:**

- |                                  |   |
|----------------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> Bastón  | <input type="checkbox"/> Dispositivos utilizados para vestirse (gancho de botón, tirador de cremallera, calzador, etc.) |
| <input type="checkbox"/> Andador | <input type="checkbox"/> Utensilios especiales  |
| <input type="checkbox"/> Muletas | <input type="checkbox"/> Sillas o utensilios especiales para caminar  |

Silla de ruedas

Otros (especificar: \_\_\_\_\_)

**Por favor, señale cualquier categoría para la que su hijo habitualmente necesita AYUDA DE OTRA PERSONA debido a la enfermedad:**

Vestirse y asearse

Comer

Levantarse

Caminar

Durante la última semana, ¿ha sido su hijo capaz de ...

Sin dificultad 0

Con alguna dificultad 1

Con mucha dificultad 2

Incapaz de hacerlo 3

No aplicable

**HIGIENE**

-lavarse y secarse todo el cuerpo?

-bañarse (entrar y salir de la bañera)?

-sentarse y levantarse del retrete o del orinal?

- cepillarse los dientes?

- peinarse/cepillarse el pelo?

**ALCANZAR**

- coger un objeto pesado como un gran juego o un libro colocado en una estantería por encima de su cabeza?

- agacharse y recoger ropa del suelo?

- ponerse un suéter por la cabeza?

- girar el cuello para mirar hacia atrás por encima del hombro?

**PRENSIÓN**

- escribir o garabatear con bolígrafo o lápiz

- abrir la puerta de un coche?

- abrir tarros cerrados que ya antes habían sido abiertos?

- abrir y cerrar los grifos?

- abrir una puerta girando el pomo de la puerta?

**OTRAS ACTIVIDADES**

- hacer los recados y las compras?

- entrar y salir de un coche?

- hacer tareas como pasar la aspiradora o trabajar en el jardín?

- montar en bicicleta o triciclo?

- hacer las tareas domésticas (por ejemplo, lavar los platos, sacar la basura, aspirar, hacer la cama, limpiar la habitación)?

**Por favor, señale si su hijo utiliza alguno de estos utensilios habitualmente para cualquiera de estas actividades anteriores:**

- |   |   |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Asiento alto para el retrete               | <input type="checkbox"/> Barra especial para la bañera        |
| <input type="checkbox"/> Asiento especial para el baño              | <input type="checkbox"/> Aparato de mango largo para alcanzar |
| <input type="checkbox"/> Abridor (para tarros previamente abiertos) | <input type="checkbox"/> Aparato de mango largo en el baño    |
|   | <input type="checkbox"/> Otros (especificar _____)            |

**Por favor, señale cualquier categoría para la que su hijo habitualmente necesita AYUDA DE OTRA PERSONA debido a la enfermedad:**

- |                                   |  |
|-----------------------------------|--|
| <input type="checkbox"/> Higiene  | <input type="checkbox"/> Abrir y cerrar cosas (prensión) |
| <input type="checkbox"/> Alcanzar | <input type="checkbox"/> Recados y tareas                |

También estamos interesados en saber si su hijo/a tiene dolor o no debido a su enfermedad.

**¿Cuánto dolor cree que su hijo/a ha tenido debido a su enfermedad en la ÚLTIMA SEMANA?:**

**COLOCAR UNA MARCA VERTICAL EN LA LÍNEA PARA INDICAR LA GRAVEDAD DEL DOLOR**

**SIN DOLOR**

**DOLOR MÁXIMO**

0

100

Teniendo en cuenta todas las formas en que la miositis afecta a su hijo/a, califique cómo es el estado de salud de su hijo/a en la siguiente escala colocando una marca en la línea.

**MUY BUENO**

**MUY MALO**

0

100

**ANEXO 8.9: GRAVEDAD DEL DAÑO SEGÚN EL MYOSITIS DAMAGE INDEX (MDI)**

<b>DAÑO MUSCULAR</b>	(Ausente)	(Máximo)	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  Atrofia o debilidad muscular grave que obliga a estar en cama e incapacita para realizar el cuidado personal

1. Atrofia muscular (clínica)
2. Debilidad muscular no atribuible a enfermedad muscular activa
3. Disfunción muscular: descenso en la capacidad de realizar ejercicio aeróbico

<b>DAÑO ESQUELÉTICO</b>	(Ausente)	(Máximo)	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  - Fracturas osteoporóticas con riesgo vital  - Necrosis avascular precisando artroplastia

6. Contracturas articulares
7. Osteoporosis con fractura o colapso vertebral (excluyendo necrosis avascular)
8. Necrosis avascular
9. Artropatía deformante (incluyendo deformidades reducibles, excluyendo necrosis avascular y contracturas)

<b>DAÑO CUTÁNEO</b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p> <p style="text-align: right;">___ . ___ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p>Calcinosis con extensión subcutánea exoesquelética originado pérdida intensa de la actividad (postrado en cama, incapacidad para cuidarse a sí mismo)</p>
-------------------------	---	---

10. Calcinosis:

- a. *Calcinosis, nódulos o placas superficiales*
- b. *Calcinosis, tumoral*
- c. *Calcinosis, planar*
- d. *Calcinosis, exoesquelética/calcinosis universal*

11. Alopecia

12. Atrofia o cicatriz cutánea

13. Poiquilodermia

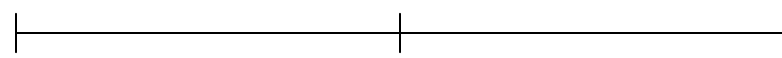
14. Lipodistrofia

<b>DAÑO GASTROINTESTINAL</b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p> <p style="text-align: right;">___ . ___ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p>Disfunción intensa que requiere nutrición parenteral total</p>
----------------------------------	---	--

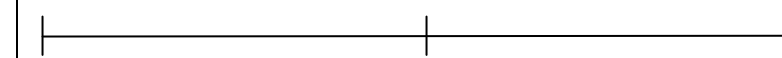
15. Disfagia

16. Dismotilidad gastrointestinal, estreñimiento, diarrea o dolor abdominal

17. Infarto o resección del intestino u otros órganos gastrointestinales

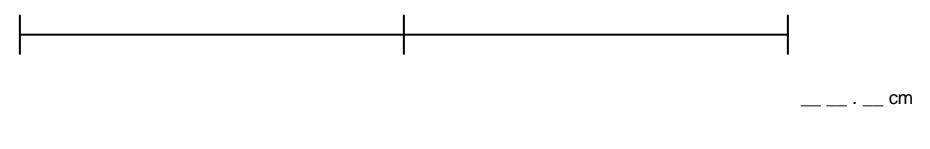
<b>DAÑO PULMONAR</b>	(Ausente)	(Máximo)	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  - Fibrosis que requiere apoyo ventilatorio; o -Hipertensión pulmonar que resulta en la pérdida extrema de la actividad (postrado en cama, incapacidad para el auto-cuidado)
			

- 18. Disfonía
- 19. Deterioro de la función pulmonar debido a daño muscular respiratorio
- 20. Fibrosis pulmonar
- 21. Hipertensión pulmonar

<b>DAÑO CARDIOVASCULAR</b>	(Ausente)	(Máximo)	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  --Disfunción miocárdica originando pérdida intensa de la actividad (postrado en cama , incapacidad para el auto-cuidado)
			

- 22. Hipertensión precisando tratamiento > 6 meses
- 23. Disfunción ventricular / cardiomiopatía
- Valoración en pacientes adultos ≥ 18 años:
- 24. Angina o bypass de arteria coronaria
- 25. Infarto de miocardio



<b>DAÑO</b> <b>VASCULAR</b> <b>PERIFÉRICO</b>	<b>(Ausente)</b>	<b>(Máximo)</b>	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  - Pérdida de miembros; o - Trombosis que requiere cuidados de la unidad de cuidados intensivos (UCI); o -enfermedad grave que resulta en la pérdida extrema de la actividad (postrado en cama, incapacidad para el autocuidado)
			

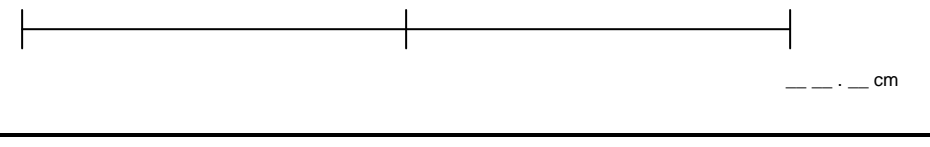
26. Pérdida de tejido

27. Pérdida o resección de un dígito o extremidad

28. Trombosis venosa o arterial con hinchazón, ulceración o estasis venoso

Valoración en pacientes adultos  $\geq$  18 años:

29. Claudicación

<b>DAÑO</b> <b>ENDOCRINO</b>	<b>(Ausente)</b>	<b>(Máximo)</b>	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  Enfermedad intensa que origina cuidados en la UCI o complicaciones que amenazan la vida, tales como estancia en UCI por convulsiones o cetoacidosis diabética; insuficiencia renal, amputación.
			

Valoración en pacientes con diagnóstico  $<$  18 años:

30. Falta del crecimiento

31. Retraso en el desarrollo de las características sexuales secundarias.

Valoración en pacientes pediátricos y adultos:

32. Hirsutismo o hipertricosis

33. Menstruaciones irregulares


34. Amenorrea primaria o secundaria

35. Diabetes mellitus

Valoración en pacientes adultos ( $\geq$  18 años y adolescentes cuando sea aplicable)

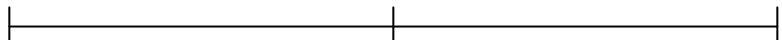
36. Infertilidad (femenina o masculina)

37. Disfunción sexual

<b><u>DAÑO OCULAR</u></b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p style="text-align: right;">___ . ___ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p>Pérdida completa de visión en ambos ojos</p>
---------------------------	--	--

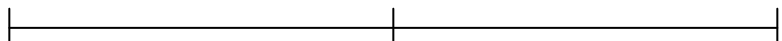
38. Catarata originando pérdida de visión

39. Pérdida de visión, otros, no secundarias a cataratas.

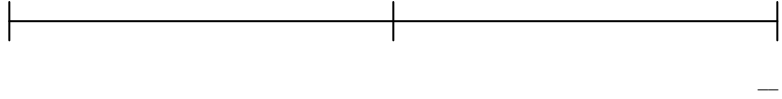
<b><u>INFECCIÓN</u></b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p style="text-align: right;">___ . ___ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p>Infección que origina shock séptico o complicaciones potencialmente mortales</p>
-------------------------	--	--

40. Infección crónica

41. Infecciones múltiples

<b><u>NEOPLASIA MALIGNA</u></b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p style="text-align: right;">___ . ___ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p>Cáncer que precisa cuidados en la UCI o complicaciones potencialmente mortales</p>
---------------------------------	--	--

42. Cualquier forma de cáncer.

<b><u>DAÑO GLOBAL</u></b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p style="text-align: right;">____. ____ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p style="text-align: center;">Ninguno</p>
---------------------------	---	---

## GUIA DE USO DE LA GRAVEDAD DEL DAÑO SEGÚN MDI:

### **DIRECTRICES GENERALES:**

- Recuerde, el daño se define como los cambios persistentes en la anatomía, fisiología, patología o función, que están presente durante **al menos 6 meses** desde la fecha del diagnóstico. El daño puede ser el resultado de una enfermedad activa previa (que causa cicatrización, fibrosis y atrofia), complicaciones del tratamiento, procesos concomitantes u otros eventos. Las manifestaciones de daño (o la patología que condujo a la manifestación) deben estar presentes durante **al menos 6 meses** a pesar de la terapia inmunosupresora u otra terapia previa, incluido el ejercicio y la rehabilitación. Si no están presentes 6 meses, **no son evaluables**.
- Evalúe la gravedad del daño mediante EVA de 10 cm en 11 órganos/sistemas (muscular, esquelético, cutáneo, gastrointestinal, pulmonar, cardiovascular, vascular periférico, endocrino, ocular, infección, y neoplasia maligna). Además, evalúe la **gravedad global del daño** (EVA de 0-10 cm).
- El valor 0 corresponde a ausencia de daño, 5 es daño moderado y 10 es daño extremo o máximo. Es importante saber que si no se puede evaluar el daño, por ejemplo porque la manifestación no está presente al menos 6 meses, no se pondrá ningún valor (incluido el valor 0).
- Las puntuaciones de daño con mayor frecuencia aumentan con el tiempo, pero en algunos casos pueden disminuir (es decir, una manifestación que estaba presente anteriormente y que actualmente se ha resuelto recibiría una puntuación de 0 en la presente evaluación).
- Por favor, revise el glosario que define cada una de las manifestaciones de daño. La puntuación EVA para cada órgano/sistema integra la gravedad del daño en función de todas las manifestaciones de daño enumeradas para ese órgano/sistema en particular.

### **GLOSARIO:**

#### **Daño muscular**

Atrofia muscular (clínica): disminución de la masa muscular evaluada mediante examen clínico.

Debilidad muscular no atribuible a enfermedad muscular activa: debilidad presente durante al menos 6 meses, demostrada en el examen clínico, no debida a una inflamación muscular activa basada en evaluaciones clínicas y medidas de laboratorio, como enzimas musculares séricas, imágenes de resonancia magnética o biopsias musculares repetidas.

Disfunción muscular, descenso de la capacidad de ejercicio aeróbico: disminución de la tolerancia al ejercicio aeróbico según la historia clínica o evaluado mediante la prueba de ejercicio aeróbico, debido al daño muscular y no atribuible a factores cardíacos, pulmonares, psicológicos u otros.

### **Daño esquelético**

Contracturas articulares: limitación fija en el rango normal de movimiento de las articulaciones, en ausencia de sinovitis, excluyendo deformidades reducibles, necrosis avascular y artropatía deformante.

Osteoporosis con fractura o colapso vertebral (excluyendo necrosis avascular): demostrada por cualquier técnica de imagen.

Necrosis avascular: demostrada por cualquier técnica de imagen.

Artropatía deformante (incluyendo deformidades reducibles, excluyendo necrosis avascular y contracturas).

### **Daño cutáneo**

Calcinosis: calcificación distrófica, observada clínica o radiológicamente en la piel, tejido subcutáneo, fascia o músculo. La calcinosis se puede distinguir clínica o radiográficamente en 4 subtipos:

- a. Placas o nódulos superficiales: lesiones circunscritas confinadas al tejido cutáneo o subcutáneo
- b. Tumoral: grandes nódulos circunscritos, que son intramusculares. Puede ulcerarse si es subcutáneo.

c. Planar o fascial: acumulaciones lineales de calcinosis que se encuentran a lo largo del plano fascial del tejido o los músculos subcutáneos.

d. Exoesqueleto / universal: láminas generalizadas de calcio en el músculo, la fascia y el tejido subcutáneo, que a menudo encierran al paciente. Puede ulcerarse cuando es subcutáneo.

Alopecia: pérdida de pelo con cicatrices presentes

Atrofia o cicatriz cutánea: dérmica o epidérmica con o sin telangiectasia

Poiquilodermia : patrón moteado fino de máculas hiper e hipopigmentadas intercaladas con telangiectasias y atrofia cutánea (requiere las 3 características) generalmente en áreas de fotosensibilidad.

Lipodistrofia: pérdida de la grasa subcutánea (localizada o distribuida ampliamente) observada clínica o radiológicamente.

### **Daño gastrointestinal**

Disfagia: dificultad persistente para tragar según la historia clínica o cambios persistentes documentados por radiografía u otras medidas objetivas.

Infarto o resección del intestino o otros órganos gastrointestinales, por la historia clínica

### **Daño pulmonar**

Disfonía: Alteración persistente en la calidad de la voz, la resonancia, la articulación o la velocidad del habla respecto a lo normal.

Deterioro de la función pulmonar debido a daño muscular respiratorio: dificultad respiratoria (disnea) que no es debida a inflamación muscular activa o enfermedad pulmonar intrínseca.

Fibrosis pulmonar: dificultad respiratoria (disnea) o crepitantes en el examen físico durante al menos 6 meses, con radiografía de tórax,

tomografía computarizada anormal previamente documentada o biopsia de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) / fibrosis pulmonar.

Hipertensión pulmonar: prominencia del ventrículo derecho, o P2 (segundo ruido de cierre de la válvula pulmonar) fuerte, o por medición directa de las presiones pulmonares (más del 10% por encima del límite superior de la normalidad).

### **Daño cardiovascular**

Hipertensión: diagnosticada por presión arterial > 95% de los límites superiores de lo normal para la edad y el sexo, que requiere tratamiento > 6 meses

Disfunción ventricular / cardiomiopatía: disfunción ventricular documentada clínicamente o por ecocardiograma.

Valoración en pacientes adultos ≥ 18 años:

Angina: episodios de angina presentes por al menos un periodo de 6 meses.

Infarto de miocardio: documentado por electrocardiograma y enzimas.

### **Daño vascular periférico**

Pérdida de tejido: pérdida de tejido o la pérdida de menos de un dígito.

Valoración en pacientes adultos ≥18 años:

Claudicación: por la historia clínica

### **Daño endocrino**

Valoración sólo en pacientes < 18 años:

Falta del crecimiento: dos de las siguientes tres características:

- Menos del tercer percentil de altura por edad.
- Velocidad de crecimiento por encima de 6 meses inferior al tercer percentil por edad.
- Cruzando al menos 2 centiles (5%, 10%, 25%, 50%, 75%, 95%) en la tabla de crecimiento

Retraso en el desarrollo de las características sexuales secundarias: más de 2 desviaciones estándar por encima de la media para la edad según Tanner (ver Harriet Lane Handbook: A Manual for Pediatric House Officers, Ed. G.K. Sidberry, o Tanner, JM and Davies, PS, J Pediatr 1985; 107:317-29 for age-defined mean values for North American children).

#### Valoración en pacientes pediátricos y adultos:

Hirsutismo: crecimiento excesivo del vello terminal en una distribución masculina adulta, es decir, labio, barbilla, pecho, espalda. Esto debe evaluarse solo en niñas, mujeres y niños antes de la pubertad.

Hipertricosis: aumento generalizado del vello corporal.

Menstruaciones irregulares: falta de más de un ciclo menstrual ovulatorio (es decir, de 24 a 37 días de duración) en un año, evaluado al menos 3 años después de la menarquia o antes de la menopausia.

Amenorrea primaria: la ausencia de cualquier menstruación dentro de los 4,5 años de alcanzar la pubertad (es decir, en una niña sin malformaciones genitales que ha alcanzado su desarrollo morfológico completo, incluida una edad ósea de al menos 15 años, mamas durante al menos 2 años y vello púbico de tipo adulto)

Amenorrea secundaria: cese de los períodos menstruales antes de la menopausia, después de menstruar inicialmente.

Diabetes mellitus: glucosa en ayunas > 140 mg / dl o glucosa a las 2 horas en la prueba de tolerancia oral a la glucosa > 200 mg / dl

#### Valoración en pacientes adultos ( $\geq 18$ años) y adolescentes cuando sea aplicable:



Infertilidad (femenina o masculina): ningún embarazo después de un año intentando concebir mediante relaciones sexuales regulares.

Disfunción sexual: insatisfacción del paciente con la función sexual (femenina o masculina).

### **Daño ocular**

Catarata: opacidad de la lente en cualquiera de los ojos, ya sea primaria o secundaria al tratamiento con esteroides, documentada por oftalmoscopia y que resulta en pérdida visual.

Pérdida de visión, otros: ceguera legal, con una visión menor o igual a 20/200.

### **Infección**

Infección crónica: infección (diagnóstico presuntivo con o sin cultivo positivo) que requiere más de 6 meses de tratamiento antimicrobiano, o que persiste con o sin síntomas clínicos > 6 meses y está asociada a discapacidad (imposibilidad para ir al colegio, trabajo, guardería)

Infecciones múltiples: > 3 infecciones (en localizaciones iguales o diferentes, con organismos iguales o diferentes) que requieren tratamiento antimicrobiano o generan discapacidad (imposibilidad para ir al colegio, trabajo, guardería) durante un período de 6 meses.

### **Neoplasia maligna**

Documentado por anatomía patológica, excluyendo las displasias, incluidas las neoplasias malignas asociadas a la miositis.

### **Valoración global del daño**

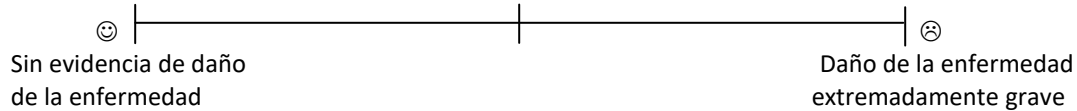
Su opinión como clínico experto de la totalidad del daño de la enfermedad en todos los órganos o sistemas.

## ANEXO 8.10: VALORACIÓN DEL DAÑO GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL MÉDICO

### VALORACIÓN DEL DAÑO GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL MÉDICO<sup>36</sup>

El daño de la enfermedad se define como cambios persistentes en anatomía, patología, fisiología o función, como fibrosis, cicatrices o atrofia, que resultan de cualquier causa (incluyendo el tratamiento previo) desde el inicio de la miositis. Las características del daño se determinan mediante la evaluación clínica y deben estar presentes durante al menos 6 meses (o la patología que condujo a la característica debe haber estado presente durante al menos 6 meses) a pesar de la terapia inmunosupresora u otra, incluyendo ejercicio y rehabilitación. Para la evaluación global del daño de la enfermedad se debe considerar toda la información disponible hoy incluyendo el aspecto del paciente, historia clínica, examen físico, pruebas de laboratorio de diagnóstico y su tratamiento médico.

Por favor clasifique su evaluación global (total) del daño actual de la enfermedad dibujando una marca vertical en los 10 cm, línea de abajo según la siguiente escala: extremo izquierdo de la línea = no hay evidencia de daño de la enfermedad, punto medio de la línea = daño moderado de la enfermedad y extremo derecho de la línea = daño extremadamente grave de la enfermedad.



También clasificar el daño global de la enfermedad en una escala de Likert de 5 puntos:

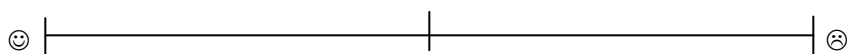
- \_\_\_ 0 = ninguno
- \_\_\_ 1 = daño leve
- \_\_\_ 2 = daño moderado
- \_\_\_ 3 = daño grave
- \_\_\_ 4 = daño extremadamente grave

ANEXO 8.11: VALORACIÓN DEL DAÑO GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL PACIENTE O LOS PADRES

**VALORACIÓN DEL DAÑO GLOBAL DE LA ENFERMEDAD POR EL PACIENTE O LOS PADRES<sup>36</sup>**

Otro proceso que afecta a la salud es el daño de la enfermedad, que es el efecto en su cuerpo de la actividad de la enfermedad previa y los tratamientos para la miositis. El daño de la enfermedad dura al menos seis meses (y a veces siempre) y es difícil (y a veces imposible) mejorar.

1. Teniendo en cuenta todas las formas en que la miositis le afecta a usted/ hijo/a, por favor, califique la cantidad total de daño que la miositis le ha causado a usted / hijo/a en su cuerpo colocando una marca en la línea de abajo.



Sin evidencia de daño de la enfermedad

Daño de la enfermedad extremo

## ANEXO 8.12: CUESTIONARIO DE SALUD SF12

### **Instrucciones:**

Las preguntas que siguen se refieren a lo que usted piensa sobre su salud. Sus respuestas permitirán saber cómo se encuentra usted y hasta qué punto es capaz de hacer actividades habituales.

Por favor, conteste cada pregunta marcando una casilla. Si no está seguro/a de cómo responder a una pregunta, por favor, conteste lo que le parezca más cierto.

1. En general, usted diría que **su salud** es:

- Excelente
- Muy buena
- Buena
- Regular
- Mala

2. Su salud actual, ¿le limita para hacer **esfuerzos moderados**, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora?

- Sí, me limita mucho
- Sí, me limita un poco
- No, no me limita nada

3. Su salud actual, ¿le limita para subir **varios pisos** por la escalera?

- Sí, me limita mucho
- Sí, me limita un poco
- No, no me limita nada

4. Durante las **4 últimas semanas**, ¿**hizo menos** de lo que hubiera querido hacer, **a causa de su salud física**?

- Sí
- No

5. Durante las **4 últimas semanas**, ¿tuvo que **dejar de hacer algunas tareas** en su trabajo o en sus actividades cotidianas, **a causa de su salud física**?

- Sí
- No

6. Durante las **4 últimas semanas**, ¿**hizo menos** de lo que hubiera querido hacer, **a causa de algún problema emocional** (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- Sí
- No

7. Durante las **4 últimas semanas**, ¿no hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan **cuidadosamente** como de costumbre, **a causa de algún problema emocional** (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- Sí
- No

8. Durante las **4 últimas semanas**, ¿hasta qué punto el **dolor** le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?

- Nada
- Un poco
- Regular
- Bastante
- Mucho

9. Durante las **4 últimas semanas**, ¿cuánto tiempo se sintió **calmado y tranquilo**?

- Siempre
- Casi siempre
- Algunas veces
- Muchas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

10. Durante las **4 últimas semanas**, ¿cuánto tiempo tuvo **mucha energía**?

- Siempre
- Casi siempre
- Algunas veces
- Muchas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

11. Durante las **4 últimas semanas**, ¿cuánto tiempo se sintió **desanimado y triste**?

- Siempre
- Casi siempre
- Algunas veces
- Muchas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca

12. Durante las **4 últimas semanas**, ¿con qué frecuencia la **salud física o los problemas emocionales** le han dificultado sus **actividades sociales** (como visitar a los amigos o familiares)?

- Siempre
- Casi siempre
- Algunas veces
- Muchas veces
- Sólo alguna vez
- Nunca