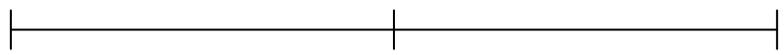
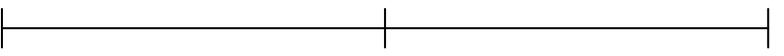


## ANEXO 8.9: GRAVEDAD DEL DAÑO SEGÚN EL MYOSITIS DAMAGE INDEX (MDI)

<b>DAÑO MUSCULAR</b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p style="text-align: right;">_ _ _ . _ _ cm</p>	<p style="text-align: center;"><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p style="text-align: center;">Atrofia o debilidad muscular grave que obliga a estar en cama e incapacita para realizar el cuidado personal</p>
----------------------	--	--

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>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p style="text-align: right;">_ _ _ . _ _ cm</p>	<p style="text-align: center;"><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fracturas osteoporóticas con riesgo vital</li> <li>- Necrosis avascular precisando artroplastia</li> </ul>
-------------------------	--	--

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>	<b>(Ausente)</b>	<b>(Máximo)</b>	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  Calcinosis con extensión subcutánea exoesquelética originado pérdida intensa de la actividad (postrado en cama, incapacidad para cuidarse a sí mismo)
			

10. Calcinosis:

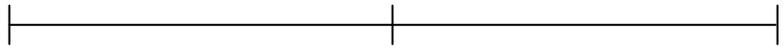
- a. *Calcinosis, nódulos o placas superficiales*
- b. *Calcinosis, tumoral*
- c. *Calcinosis, planar*
- d. *Calcinosis, exoesquelética/calcinosis universal*

11. Alopecia

12. Atrofia o cicatriz cutánea

13. Poiquilodermia

14. Lipodistrofia

<b>DAÑO GASTROINTESTINAL</b>	<b>(Ausente)</b>	<b>(Máximo)</b>	<i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i>  Disfunción intensa que requiere nutrición parenteral total
			

15. Disfagia

16. Dismotilidad gastrointestinal, estreñimiento, diarrea o dolor abdominal

17. Infarto o resección del intestino u otros órganos gastrointestinales

<b>DAÑO PULMONAR</b>	<b>(Ausente)</b>	<b>(Máximo)</b>	<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>	<b>(Ausente)</b>	<b>(Máximo)</b>	<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

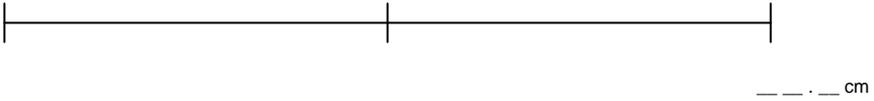
34. Amenorrea primaria o secundaria

35. Diabetes mellitus

Valoración en pacientes adultos (≥ 18 años y adolescentes cuando sea aplicable)

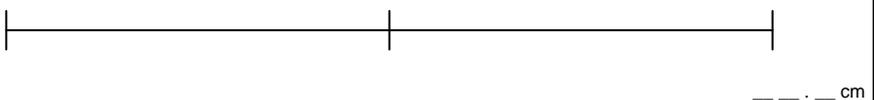
36. Infertilidad (femenina o masculina)

37. Disfunción sexual

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

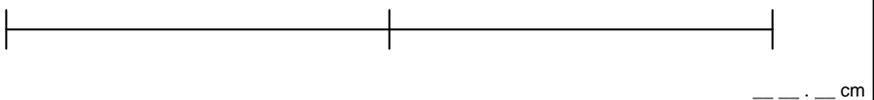
38. Catarata originando pérdida de visión

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

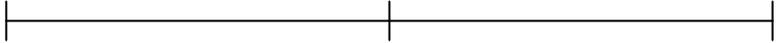
<b>INFECCIÓN</b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p>___ . ___ cm</p>	<p><i>Guía de valor máximo (Ejemplos de puntuación máxima)</i></p> <p>Infección que origina shock séptico o complicaciones potencialmente mortales</p>
------------------	---	--

40. Infección crónica

41. Infecciones múltiples

<b>NEOPLASIA MALIGNA</b>	<p>(Ausente) <span style="float: right;">(Máximo)</span></p>  <p>___ . ___ 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 $\geq 18$ 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 $\geq 18$ 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.

Hipertrichosis: 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 (≥ 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.