



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Original

Cuestionario de funcionalidad para esclerosis sistémica (SySQ): validación en español del original en alemán y su relación con la enfermedad y la calidad de vida



Maria Pilar Cruz-Domínguez^{a,*}, Moisés Casarrubias-Ramírez^b, Víctor Gasca-Martínez^b,
Cindy Maldonado García^b, Rosa Angélica Carranza-Muleiro^c, Gabriela Medina^d,
Grettel García-Collinot^c y Daniel Hector Montes-Cortes^e

^a División de Investigación en Salud, Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

^b Departamento de Medicina Interna, Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

^c Sección de Estudios de Posgrado e Investigación, Instituto Politécnico Nacional, Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza, Escuela Superior de Medicina, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

^d Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, Hospital de Especialidades Centro Médico La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

^e División de Investigación en Salud, Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, Hospital Primero de Octubre ISSSTE, Hospital General Centro Médico La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de enero de 2017

Aceptado el 1 de septiembre de 2017

On-line el 11 de diciembre de 2017

Palabras clave:

Funcionalidad
Calidad de vida
Esclerosis sistémica

R E S U M E N

Objetivo: Traducción, transculturización y validez del cuestionario autoadministrado para funcionalidad (Systemic Sclerosis Questionnaire [SySQ]) en esclerosis sistémica al idioma español y su relación con la enfermedad y la calidad de vida.

Pacientes y métodos: Estudio observacional analítico. Validación realizada por panel de expertos, en apariencia y contenido. La metodología incluyó: a) adaptación al español del constructo por traducción, retrotraducción, y transculturización; b) consistencia interna para todas y cada una de las categorías del SySQ (alfa de Cronbach), y c) la reproducibilidad se evaluó tomando en cuenta todas las ocasiones en que se realizó la prueba con kappa de Cohen. Adicionalmente calculamos el coeficiente de correlación de Spearman con: 1) escala de severidad de Medsger; 2) Health Assessment Questionnaire, y 3) prueba SF-36.

Resultados: Se incluyeron 70 pacientes con esclerosis sistémica, edad 17–78 (51 ± 12) años, 65 (93%) mujeres, subtipo difuso/limitado 64/36%, evolución de la enfermedad 0,5–40 años. Observamos consistencia interna óptima de la versión final del SySQ (alfa de Cronbach 0,961) y buena reproducibilidad intraobservador entre pruebas con intervalo de 2 semanas (kappa de Cohen 0,618) y óptima interobservador el mismo día (kappa de Cohen 0,911). Moderada correlación entre los cuestionarios de funcionalidad SySQ y de discapacidad de Health Assessment Questionnaire ($r = 0,573$; $p < 0,0001$). Correlación inversa entre SySQ y calidad de vida en dominio mental del SF-36 ($r = -0,435$; $p < 0,001$) y en dominio físico del SF-36 ($r = -0,680$; $p < 0,001$). La escala de severidad de la enfermedad de Medsger (tendón, corazón, pulmón, vascular) también mostró correlación significativa con SySQ.

Conclusiones: Esta versión en español del cuestionario autoadministrado SySQ es un instrumento válido para evaluar el estado funcional de pacientes con esclerosis sistémica. La menor funcionalidad está relacionada con una mayor afección a tendón y vascular periférico y con una menor calidad de vida.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drapilarcd@live.com.mx (M.P. Cruz-Domínguez).

Keywords:
Functionality
Quality of life
Systemic sclerosis

The Systemic Sclerosis Questionnaire (SySQ): Validation of the translation of the original German version into Spanish and its relationship to the disease and to quality of life

A B S T R A C T

Objective: Translation, transculturation and validity of the self-administered questionnaire for functionality (Systemic Sclerosis Questionnaires [SySQ]) for use in Spanish patients with systemic sclerosis and its relationship to the severity of the disease and to quality of life.

Patients and methods: We conducted an observational analytical study to perform a cross-cultural validation of the self-administered questionnaire on functionality in scleroderma. The validity of the form and content was evaluated by an expert panel. The method included: a) adaptation into Spanish of the construct for translation and back translation, and transculturation; b) internal consistency with the SySQ (Cronbach's alpha), and c) reproducibility was assessed taking into account all occasions in which the test was performed with Cohen's kappa. Additionally, we calculated the Spearman correlation coefficient with the Medsger severity scale, Health Assessment Questionnaire score and SF-36 score.

Results: We included 70 patients with systemic sclerosis: age 17–78 (51 ± 12) years, 65 (93%) were women, diffuse/limited subtype 64/36%, disease duration of 0.5–40 years. Optimal internal consistency for all categories of the final version of SySQ (Cronbach's α of 0.961) and intraobserver reliability in 2 tests over a 2-week interval (Cohen's kappa coefficient 0.618) and optimal interobserver reliability in 2 tests on the same day (Cohen's kappa coefficient 0.911). Moderate correlation between functionality by SySQ and by Health Assessment Questionnaire ($r = 0.573$, $P < .0001$). Inverse correlation between SySQ and quality of life mental health domain SF-36 ($r = -0.435$, $P < .001$) and physical domain SF-36 ($r = -0.638$, $P < .001$). Medsger severity scale (tendon, heart, lung, vascular) also showed significant correlation with SySQ.

Conclusions: SySQ in this validated Spanish version is a suitable instrument to measure functional status in patients with systemic sclerosis. Reduced functionality is related to greater tendon and peripheral vascular involvement and to a poorer quality of life.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) o escleroderma es un trastorno reumatológico que afecta principalmente a mujeres, produciendo vasculopatía, autoinmunidad y fibrosis de la piel y órganos viscerales¹. Durante la fase inicial predomina la disfunción vascular y de manera progresiva involucra a órganos como piel, pulmón, corazón, músculos, tendones, tracto digestivo, riñón y el estado general². Múltiples métodos han sido propuestos para medir la actividad de la ES, el pronóstico y evaluar la respuesta terapéutica, pero poco se evalúa la funcionalidad. La velocidad de la progresión de la enfermedad es muy variable entre cada paciente y la funcionalidad es el principal indicador de mejoría o deterioro sistémico. Entre los instrumentos que predicen sobrevida está el índice de discapacidad del Health Assessment Questionnaire (HAQ, «Cuestionario para la Evaluación de la Salud»). Aunque el HAQ se emplea en ES, fue elaborado para pacientes con artritis reumatoide. La adaptación para ES (scleroderma Health Assessment Questionnaire) tiene poca correlación con la severidad de la enfermedad³. En 1998, se diseñó una escala de funcionalidad en Inglaterra, pero los pacientes calificaron su discapacidad sustancialmente más alta que su terapeuta, por lo que no fue utilizada⁴. Otra prueba se refiere solo a la movilidad de la mano en esclerodermia o HAMIS Test⁵. Ante este panorama, Ruof et al.⁶ diseñaron un cuestionario autoadministrado de funcionalidad para ES (Systemic Sclerosis Questionnaire [SySQ]), que valora la dificultad en la realización de actividades de la vida diaria, y la intensidad y la frecuencia de los síntomas con mayor impacto funcional en la ES. Este instrumento se diseñó originalmente en idioma alemán y ha sido validado a otras lenguas, pero no al español. Recientemente se publicaron las escalas indicadas para evaluar ES, sin embargo, no se incluye ninguna escala de funcionalidad elaborada de forma específica para la ES⁷, por lo que nuestro objetivo fue validar transculturalmente la escala de funcionalidad de SySQ en pacientes mexicanos con ES y evaluar su relación con la escala de discapacidad HAQ, la severidad de la enfermedad y la calidad de vida.

Pacientes y métodos

Se realizó un estudio observacional analítico en el Servicio de Medicina Interna del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, del Instituto Mexicano del Seguro Social. Incluimos a todos los pacientes de una cohorte con diagnóstico de ES con base en los criterios del *American College of Rheumatology* de 1980 y confirmados en su clasificación con el *American College of Rheumatology* y la *European League Against Rheumatism* de 2013⁸, que supieran leer y escribir, y firmaran la carta de consentimiento informado. No se incluyeron pacientes con síndromes de sobreposición a la evaluación clínica, enfermedad mixta del tejido conectivo, con comorbilidades que afectaran la calidad de vida independientemente de la ES, o aquellos con algún impedimento para responder el cuestionario. El protocolo fue aprobado por el comité local de investigación y ética en investigación con el número de registro R-2010-3501-40.

Fase 1. Traducción y adaptación transcultural

La traducción y la adaptación cultural siguieron la metodología usada por otros estudios recomendada por Falcão et al.⁹. El instrumento fue inicialmente traducido del alemán al español por una traductora nativa, creando la primera versión en español. La traducción inicial fue revertida al lenguaje original y después fue comparada con el instrumento original. Las discrepancias encontradas fueron revisadas conjuntamente por un médico internista, un reumatólogo y la traductora, adaptándolos y generando una segunda versión en español. La equivalencia semántica fue analizada con base en el vocabulario y la gramática correspondientes, equivalencia idiomática, traducción de expresiones idiomáticas y equivalencia conceptual, ya que los términos podrían tener equivalencia semántica sin equivalencia conceptual.

Después de la traducción del cuestionario de SySQ, se realizó una evaluación de contenido por un panel de 5 expertos

(2 reumatólogos, 2 investigadores clínicos, un internista). Estos incluyeron 3 dominios concernientes a las actividades de la vida diaria, la intensidad y la frecuencia de los síntomas. Tres dominios se asignaron en 4 categorías: 1) síntomas generales; 2) síntomas musculoesqueléticos; 3) síntomas cardiopulmonares, y 4) síntomas del tracto digestivo, que son los principales órganos afectados y representan el mayor impacto en la funcionalidad de los pacientes con ES. Esta escala incluye una sección de capacidad para realizar una acción (0=ninguna dificultad, 1=una cierta dificultad, 2=alguna dificultad, 3=incapaz de hacer); otra sección describe la intensidad de los síntomas (0=no, 1=leve, 2=moderado, 3=muy intenso), y finalmente hay una sección sobre la frecuencia de los síntomas (0=no, 1=a veces, 2=a menudo, 3=siempre). La puntuación final de la escala se calcula promediando el máximo valor obtenido en cada dominio (bloque de preguntas) dividido entre 3 (dado que son 3 dominios), y ese valor va de 0 (funcionalidad normal) a 3 (funcionalidad mínima).

Posteriormente esta versión fue aplicada a un grupo de 10 pacientes, agregando a cada una de las preguntas la opción «No aplica» a fin de identificar las preguntas que no fueron entendidas o que no son usadas regularmente por nuestra población y, por lo tanto, consideradas como culturalmente inapropiadas. Las preguntas con más del 25% de «No aplica» fueron analizadas por el comité y luego reemplazadas por otras con el mismo concepto. Las opiniones de las pacientes sobre la claridad y la facilidad para contestar los reactivos fueron consideradas y se corrigió la apariencia en 2 ocasiones y el contenido en 3 preguntas. Estos cambios condujeron a la nueva versión reaplicada a los pacientes, hasta que ningún reactivo obtuvo «No aplica» en más del 15% de los pacientes, generando la versión mexicana al español del cuestionario.

Fase 2. Aplicación del cuestionario y valoración de las medidas psicométricas

En la segunda fase incluimos 70 pacientes consecutivos en consulta de seguimiento de una cohorte de 210 pacientes con ES. Se les aplicó el autocuestionario de funcionalidad SySQ (fig. 1), ajustado con preguntas correctoras que se muestran y explican en la figura 2. Se aplicó el autocuestionario de discapacidad (HAQ), el cuestionario de calidad de vida SF-36¹⁰, y el del índice de severidad de Medsger¹¹, tomando para esta evaluación estudios de laboratorio e imagen que no sobrepasaran los 3 meses desde el día de la cita.

La versión final del cuestionario traducido fue evaluada a través de 3 entrevistas con cada paciente: inicialmente por 2 entrevistadores diferentes para evaluar la reproducibilidad interobservador, y 14 días después por el primer entrevistador para evaluar la reproducibilidad intraobservador. Las respuestas del cuestionario SySQ de la primera entrevista fueron tomadas para el análisis de consistencia interna calculando el alfa de Cronbach. La reproducibilidad se evaluó tomando en cuenta todas las ocasiones en que se realizó la prueba con kappa de Cohen. Para relacionar al autocuestionario SySQ con escalas que pueden incidir en la funcionalidad, calculamos el coeficiente de correlación de Spearman con la escala de discapacidad HAQ y con la escala de severidad de la enfermedad de Medsger como un buen indicador de daño específico a órganos¹². Utilizamos el cuestionario de calidad de vida SF-36 propuesto como el adecuado para esta variable relacionada con la salud en esclerodermia en un metaanálisis^{13,14}.

Recolección de datos clínicos y paraclínicos

El examen clínico fue realizado el mismo día de la evaluación funcional para cada uno de los pacientes incluidos en el estudio.

Los parámetros paraclínicos fueron aceptados dentro de un intervalo de los últimos 3 meses, recolectada rutinariamente durante el seguimiento. Incluimos edad, género, subtipo de ES (difuso o limitado), duración de la enfermedad desde el primer síntoma de ES y anticuerpo asociado a esclerodermia por análisis inmunoenzimático. La severidad de la afección a piel y órganos internos se evaluó por la escala modificada de Rodnan y la escala de Medsger, respectivamente^{11,15}. La afección vascular periférica se evaluó con la escala de Medsger en gangrena o amputación, úlceras y cicatrices; en ausencia de estos datos se evaluó el fenómeno de Raynaud activo espontáneo o poniendo las manos en agua a 12 °C durante 2 a 5 min para buscar un cambio de coloración a palidez, hiperemia o cianosis¹⁶.

Análisis estadístico

Calculamos el tamaño de la muestra en 47 pacientes considerando un coeficiente de correlación mínimo de 0,4, más un 10% de posibles pérdidas y con un poder estadístico del 80% recalculamos la muestra en 52 pacientes. Inicialmente el muestreo fue aleatorio; sin embargo, muchos sujetos no cumplían los criterios de inclusión, optando por incluirlos consecutivamente desde toda la cohorte.

Los resultados con distribución normal son presentados como media \pm desviación estándar. Las variables ordinales son expresadas en porcentaje, mediana y rango mínimo y máximo.

Utilizamos el alfa de Cronbach para evaluar la consistencia interna del cuestionario en su versión final aplicada en la primera entrevista; el coeficiente kappa, para identificar la proporción de concordancias observadas entre la primera y la segunda respuesta al cuestionario en un mismo día (interobservador) y entre la inicial y otra 2 semanas después (intraobservador), considerando valores entre 0 (sin concordancia) y 1 (máxima concordancia).

Consideramos validez del autocuestionario SySQ al obtener un alfa de Cronbach >0,8 y una kappa de Cohen >0,6. Consideramos identificar regular o buena correlación con las escalas de discapacidad de HAQ, calidad de vida (SF-36) y severidad de la enfermedad de Medsger^{7,10–14}. El análisis fue realizado con el software SPSS v21.

Resultados

Incluimos 70 pacientes con ES, de $51,32 \pm 11,95$ (17–78) años de edad, 65 (93%) mujeres, 45 (64,3%) presentaron la variedad cutánea difusa, y 25 (35,7%) cutánea limitada, 5(7%) de ellos sin afección dérmica o «sine sclerodermia»^{17,18}. Su evolución fue de 7 (0,5–40) años (tabla 1). Los órganos más frecuentemente involucrados fueron piel (93%), sistema vascular (77%) y gastrointestinal (77%); el menos afectado fue el riñón (8,5%) (tabla 1).

Cada uno de los 3 dominios de SySQ se afectaron en algún grado en alrededor del 70% de los casos. La funcionalidad (SySQ) se afectó más frecuentemente en la capacidad de presión o de alcanzar (82,9%) y de forma menos habitual al caminar (57,1%); la puntuación total fue 1,66 (0,6–3,0) (tabla 2). La frecuencia de síntomas fue alta en el 10% de los pacientes y en el 58,5% de menor grado, por ello fue el dominio de mayor puntuación (2,1–3). A pesar de que la habilidad para realizar actividades de la vida diaria afectó al 70% de los pacientes, esta fue de muy poco grado, por lo que tuvo la menor puntuación (1,0–3) (tabla 2). La consistencia interna fue tan buena como en el instrumento original, ya que el alfa de Cronbach fue de 0,96 para el total del instrumento y en el artículo original el alfa de Cronbach fue de 0,93. Observamos una buena reproducibilidad de la prueba basal por duplicado en un primer día y evaluado por diferentes investigadores (kappa de Cohen 0,911) y una segunda prueba con intervalo de 2 semanas por un mismo investigador (kappa de Cohen 0,618).

| Marque con una "X" la respuesta a la pregunta | Sin dificultad | Dificultad leve | Dificultad | Grave Imposible |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| HABILIDAD | | | | |
| ¿Puede usted? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Cortar carne con un cuchillo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Bañarse y secarse sin ayuda | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Subirse los calcetines | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Usted mismo ponerse crema | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Abrir y cerrar la llave del agua | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Levantarse solo de una silla sin apoyo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Ir a la cama y levantarse solo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Caminar solo por la calle | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Subir escaleras | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Comer una manzana | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Comer comida entera sin picar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| INTENSIDAD | No | Ligeramente | Moderado | Fuerte |
| ¿Qué tanto? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene dolor en los dedos al tocar o tomar las cosas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene sensación de rigidez en las manos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene sensación de rigidez en los brazos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene sensación de rigidez en las piernas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene dolores en las manos con el frío | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene dolores en los pies con el frío | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Cuando sale a la calle tiene falta de aire | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Cuando sube de dos a diez escalones ¿Le falta el aire? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Le falta el aire al vestirse | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene Tos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene expectoración (flemas) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Se siente cansado al respirar profundamente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| FRECUENCIA | Nunca | Algunas veces | A menudo | Siempre |
| ¿Qué tan seguido? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene debilidad en las manos al tratar de tomar las cosas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Se le caen de las manos las cosas que sostiene | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Siente dolores en las manos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene las manos frías | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene dolor al pasar saliva o comida | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Se cansa al pasar saliva o comida | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Cuando come, se le queda la comida atorada en el cuello | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene acidez estomacal | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene eructos | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Tiene dolores en los pies con el frío | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Figura 1. Versión mexicana en español de la escala autoadministrada de funcionalidad Systemic Sclerosis Questionnaire.

Puntuación. *Primero.* Se obtuvieron 32 puntuaciones en 3 dominios. Elegimos la puntuación más alta por cada dominio (11 reactivos de habilidad, 12 de intensidad y 9 de frecuencia). Así, las puntuaciones iniciales quedan reducidas a 3. *Segundo.* Para evitar confusiones en puntuaciones bajas (0 y 1) se requiere mirar las preguntas correctoras, como se describe en el apartado de material y métodos. *Tercero.* Se calcula la media de los 3 valores de los dominios: a) habilidades; b) intensidad, y c) frecuencia. Esa será la puntuación final del cuestionario SySQ. Interpretación: 0 = sin dificultad o sin síntomas; 1 = dificultad leve, presencia de síntoma ligero y/o en algunas ocasiones; 2 = dificultad grave, síntomas moderados y/o que se presentan frecuentemente, y 3 = incapacidad, sintomatología fuerte o intensa y que se presentan siempre.

El 70% de los pacientes incluidos presentaron una funcionalidad afectada, catalogándose principalmente «con cierta dificultad», los síntomas que limitan su funcionalidad fueron en la mayoría «de intensidad moderada», y «a menudo» en frecuencia (tabla 2).

El cuestionario de discapacidad de HAQ utiliza un rango de puntaje total de 0 a 3, similar a SySQ. Con HAQ obtuvimos un puntaje total un poco menor al obtenido con SySQ (1,0-2,8). Los 8 dominios de la escala HAQ fueron afectados en el 58 al 65% de los pacientes, y con una mediana de discapacidad leve (tabla 3). Al respecto, el dominio de habilidades de la escala SySQ también tuvo una mediana en el rango descrito como dificultad leve para realizar las actividades de la vida diaria (tablas 2 y 3). El coeficiente de correlación de Spearman entre la escalas HAQ y la SySQ fue moderado ($r = 0,573$, $p = 0,0001$).

Utilizamos el cuestionario SF-36 (mejor 0-peor 100) para analizar la calidad de vida. En el dominio físico encontramos 35,9 (2,8-82,5). El dominio que más afectó a los pacientes fue el dolor corporal (98,4%; 45,0-100), seguido del rol físico (45,7%; (0,0-100) (tabla 4). El dominio mental afectó al 45% (9,3-90,8), la vitalidad y la salud mental al 100% de los pacientes (50,10-100 y 48,10-96, respectivamente), y el rol emocional afectó al 75,7% (33,3, 0-100) (tabla 4).

La correlación de Spearman fue inversa entre HAQ y el dominio mental del SF-36 ($r = -0,390$, $p = 0,001$) y el dominio físico del SF-36 ($r = -0,620$, $p = 0,0001$). La relación también fue inversa entre la escala de funcionalidad SySQ y el dominio mental del SF-36 ($r = -0,435$, $p = 0,0001$) y el dominio físico del SF-36 ($r = -0,680$, $p = 0,0001$) (tabla 5).

Preguntas correctoras. Cuando el paciente obtenga puntuaciones 0 y 1 en un reactivo. Se replantearán las preguntas de los reactivos SySQ con el empleo de preguntas correctoras. Si obtienen puntuación 2 o 3 se omite este paso.

Señale en cuales actividades de la vida diaria tiene dificultad como para requerir de ayuda:

- cortar carne con cuchillo
- bañarse y sentarse sin ayuda
- ponerse los calcetines
- ponerse crema usted mismo
- abrir y cerrar la llave del agua
- levantarse solo de una silla sin apoyo
- recostarse y levantarse solo de la cama
- camina una calle plana
- subir escaleras
- comer una manzana
- comer comida entera sin cortarlo en piezas pequeñas

Señale si son tan intensos estos síntomas que le impidan hacer sus actividades diarias:

- dolor en los dedos al tocar o sostener cosas
- sensación de rigidez en las manos
- sensación de rigidez en los brazos
- sensación de rigidez en las piernas
- dolor en las manos con el frío
- dolor en los pies con el frío
- cuando sale a la calle tiene falta de aire
- cuando sube de dos a diez escalones ¿le falta el aire?
- falta el aire al vestirse
- tiene tos
- tiene expectoración (flema)
- se le dificulta respirar profundamente

Señale si son tan frecuentes sus síntomas que le impidan realizar sus actividades diarias:

- debilidad en las manos al sostener las cosas
- se le caen de las manos las cosas que sostiene
- siente dolores en las manos
- siente las manos frías
- tiene dolor al pasar saliva o comida
- se cansa al pasar saliva o comida
- cuando come, se le queda la comida atorada en la garganta
- acidez estomacal
- eructos

Ejemplo: Si en el reactivo Habilidad para realizar actividades el paciente contestó lo siguiente:

¿Puede usted ...

1. cortar carne con cuchillo (0) (sin dificultad)
2. bañarse y sentarse sin ayuda (1) (Dificultad leve)
3. ponerse los calcetines (2) (Dificultad grave)
4. ponerse crema usted mismo (3) (Imposible)

La puntuación será (3). Es decir, el mayor valor de los reactivos que componen el dominio a) Habilidad para realizar actividades. En todos los dominios en que se obtenga una puntuación de (2) ó (3) no es necesario mirar las preguntas correctoras.

Segundo. Mirar las preguntas correctoras. Muchas personas se confunden en este punto. La labor se facilita si se comprende el significado de las preguntas correctoras. Su finalidad es evitar puntuaciones demasiado bajas que se producen si el paciente responde que realiza sus actividades sin dificultad (0) o con dificultad leve (1), pero reconoce que precisa ayuda de otra persona, algún tipo de auxilio, ayuda técnica para realizar esas mismas actividades o que los síntomas son tan intensos o frecuentes que afectan sus actividades de la vida diaria. En ese caso la puntuación inicial del dominio de (0) ó (1) se convierte en (2), pero nunca en (3). Si un dominio obtiene puntuación (2) ó (3) omitir preguntas correctoras.

Ejemplo:

Si en el dominio Intensidad de los síntomas el enfermo contestó:

¿Qué tan frecuente son sus síntomas....

1. Debilidad en las manos al sostener las cosas (0) nunca
2. Se le caen de las manos las cosas que sostiene (1) algunas veces

Pero, si después señaló que algún síntoma limita sus actividades de la vida diaria, entonces la puntuación es dos en lugar de uno.

Tercero. Calcular la media. Hallar la media de los 3 valores correspondientes a los 3 dominios descritos: a) Habilidades, b) Intensidad, c) Frecuencia. Esa será la puntuación final del cuestionario SySQ. La puntuación del SySQ oscila entre 0 (sin dificultad) a 3 (incapacidad), 0 (sin síntomas) a 3 (síntomatología fuerte o intensa) y 0 (sin síntomas) a 3 (siempre). En caso de no contestar algún reactivo se asigna el valor más alto de los restantes que formen dicho dominio. Si hubiera un dominio completo sin respuesta, carece de validez.

Figura 2. Preguntas correctoras para la versión al español del cuestionario de funcionalidad Systemic Sclerosis Questionnaire.

La correlación de SySQ fue moderada con la severidad de la enfermedad de Medsger en tendón ($r=0,458$; $p < 0,0001$), y regular para pulmón, corazón, vascular y muscular (tabla 5).

El grado de limitación de las actividades de la vida diaria SySQ con la escala de severidad de Medsger global tuvo una correlación de moderada a buena ($r=0,563$, $p < 0,0001$), lo que muestra que el grado de disfunción en las actividades diarias tiene una correlación directa con el grado de afectación a órganos en la ES. El análisis por dominios que mejor correlación mostró fue el tendón y la intensidad del fenómeno de Raynaud ($r=0,401$, $p < 0,003$) (tabla 5).

Discusión

La versión en español del cuestionario de funcionalidad de esclerosis sistémica (SySQ) probó tener validez y ser confiable para pacientes mexicanos con ES, empleando una metodología para la traducción y adaptación cultural que es reproducible y refleja en cierto grado la severidad de la afección orgánica.

En contraste con otras enfermedades reumáticas, pocos cuestionarios han sido diseñados para pacientes con ES. De esta forma, la limitación funcional en estos pacientes ha sido medida en ensayos clínicos por medio del índice de discapacidad HAQ-DI, instrumento

Tabla 1
Características de los pacientes

| Demográficas | |
|---|----------------------------|
| Edad (años), media \pm desviación estándar | 58 \pm 12 |
| Género, n (%) | |
| Femenino | 65 (93) |
| Masculino | 5 (7) |
| Evolución (años), mediana (mín-máx) | 7 (0,5-40) |
| Presentación clínica. Subtipo de esclerodermia sistémica, n (%) | |
| Difusa cutánea | 45 (64) |
| Limitada cutánea | 25 (36) |
| Anticuerpos, n (%) ^a | |
| Anticuerpos antinucleares | 67 (88,2) |
| Nucleolar | 24 (35,3) |
| Anti-Scl70 | 16 (23,5) |
| Anticentrómero | 14 (20,6) |
| Anti-RNP | 7 (10,3) |
| Órgano o sistema | Mediana (mín-máx) |
| Estado general | 0 (0-3) |
| Vascular periférico | 1 (0-4) |
| Piel | 1 (0-4) |
| Tendón | 1 (0-4) |
| Muscular | 1 (0-3) |
| Tracto gastrointestinal | 1 (0-2) |
| Pulmón | 1 (0-4) |
| Corazón | 0 (0-4) |
| Riñón | 0 (0-2) |
| | Pacientes afectados, n (%) |
| | 18 (26) |
| | 54 (77) |
| | 65 (93) |
| | 41 (59) |
| | 46 (66) |
| | 54 (77) |
| | 38 (54) |
| | 15 (21) |
| | 6 (9) |

Anti-RNP: anticuerpos antirribonucleoproteína; máx: máximo; mín: mínimo.

^a Inmunofluorescencia indirecta o inmunoanálisis asociado a enzimas (ELISA).**Tabla 2**
Cuestionario de funcionalidad Systemic Sclerosis Questionnaire

| Dominio | Mediana (mín-máx) | Pacientes afectados, n (%) |
|-------------------------------|-------------------|----------------------------|
| Limitación de las actividades | 1 (0-3) | 48 (69) |
| Intensidad de los síntomas | 2 (0-3) | 49 (70) |
| Frecuencia de los síntomas | 2 (1-3) | 50 (71) |

máx: máximo; mín: mínimo.

Tabla 3
Escala de discapacidad Health Assessment Questionnaire

| Dominios | Mediana (mín-máx) | Pacientes afectados, n (%) |
|------------|-------------------|----------------------------|
| Vestirse | 1 (0-3) | 41 (58) |
| Levantarse | 1 (0-3) | 41 (58) |
| Comer | 1 (0-3) | 45 (64) |
| Caminar | 1 (0-3) | 43 (62) |
| Higiene | 1 (0-3) | 39 (56) |
| Alcanzar | 1 (0-3) | 45 (64) |
| Prensión | 1 (0-3) | 45 (64) |
| Otras | 1 (0-3) | 46 (65) |

máx: máximo; mín: mínimo.

Tabla 4
Calidad de vida SF-36

| Dominio | Mediana (mín-máx) | α de Cronbach |
|-----------------------|-------------------|----------------------|
| <i>Dominio físico</i> | | |
| Función física | 47,5 (0-100) | 0,938 |
| Rol físico | 45,7 (0-100) | 0,874 |
| Dolor corporal | 45 (0-100) | 0,944 |
| Salud general | 27,5 (0-85) | 0,867 |
| <i>Dominio mental</i> | | |
| Rol emocional | 33,3 (0-100) | 0,662 |
| Función social | 50 (0-100) | 0,87 |
| Vitalidad | 50 (10-100) | 0,878 |
| Salud mental | 48 (10-96) | 0,806 |

máx: máximo; mín: mínimo.

Tabla 5
Correlación de Spearman de Systemic Sclerosis Questionnaire con Health Assessment Questionnaire, SF-36 y Medsger

| | Coefficiente de correlación | p |
|---------------------|-----------------------------|---------|
| HAQ | 0,573 ^a | <0,001 |
| SF-36 | -0,564 ^a | <0,001 |
| Dominio mental | -0,435 ^a | <0,001 |
| Dominio físico | -0,638 ^a | <0,001 |
| Medsger | 0,563 | <0,0001 |
| General | -0,044 | 0,716 |
| Vascular periférico | 0,401 ^a | 0,003 |
| Piel | 0,202 | 0,093 |
| Tendón | 0,458 ^a | <0,0001 |
| Muscular | 0,260 ^b | 0,029 |
| Gastrointestinal | 0,194 | 0,107 |
| Pulmonar | 0,360 ^b | 0,002 |
| Cardiaco | 0,336 ^b | 0,004 |
| Renal | 0,116 | 0,339 |

HAQ: Health Assessment Questionnaire.

^a Correlación moderada a buena. Coeficiente de correlación de Spearman entre los instrumentos analizados.^b Correlación débil.

desarrollado para medir la discapacidad en pacientes con artritis reumatoide. Otros instrumentos han sido desarrollados y validados, la mayoría centrados en órganos específicos involucrados en la ES^{10,11}. Previamente este instrumento fue publicado por nuestro grupo como resumen presentado en un congreso¹⁹, y posteriormente ha sido traducido y validado al portugués y al italiano^{20,21}. En México no existen instrumentos específicos en idioma español para evaluar la funcionalidad en estos pacientes.

Ruof et al.⁶ desarrollaron el cuestionario en idioma alemán abarcando síntomas generales, gastrointestinales, cardiopulmonares y musculoesqueléticos. Nosotros evaluamos las escalas SySQ, HAQ y SF-36 con la finalidad de encontrar las diferencias y similitudes al catalogar la capacidad de realizar actividades de la vida diaria de estos pacientes y la relación con el daño a diferentes órganos. Encontramos una buena relación entre la funcionalidad y la severidad del fenómeno de Raynaud, que al ser este de las primeras manifestaciones de la enfermedad representa un impacto desde el inicio de la ES y, por otro lado, con la afección tendinosa que suele mostrarse durante la evolución progresiva de la enfermedad. Otros dominios que tuvieron significación estadística en la relación del estado funcional y la severidad de la enfermedad fueron las manifestaciones musculares, cardíacas y pulmonares como vínculo directo entre funcionalidad y organicidad evaluable a través del cuestionario SySQ.

En nuestro estudio, el cuestionario traducido a la lengua española mostró ser reproducible, evidenciando que puede ser utilizado en nuestra población. La validez y adaptación transcultural del instrumento original se realizó con la finalidad de poder ser aplicado en población mexicana.

En nuestro estudio encontramos un espectro de pacientes similar a los encontrados en estudios previos donde se han probado índices de funcionalidad para ES, aunque los instrumentos utilizados no eran específicos para esta enfermedad⁵⁻⁷.

El poder de nuestro estudio se sustenta en los datos objetivos con los que se cuenta en la clínica de ES en nuestro hospital, para la evaluación integral de los pacientes, lo que nos da los elementos necesarios para la correcta aplicación de los índices de severidad.

Es importante considerar que el cuestionario no evalúa directamente el fenómeno de Raynaud o la afección renal; sin embargo, la presencia de dolor es un dato indirecto que demuestra la existencia de este fenómeno vascular, y la afección renal no es frecuente en nuestra población²². Por otra parte, la esfera psicológica del paciente influye en la autoapreciación de sus habilidades para realizar actividades de la vida diaria, frecuencia e intensidad de sus síntomas, con la consecuente mayor o menor apreciación de estos.

Además, el dominio psicológico no se considera en el SySQ, por lo que se podría complementar con otras herramientas capaces de identificar esta afectación.

Conclusiones

La versión en lengua española del cuestionario SySQ es válida, confiable, reproducible y precisa para evaluar funcionalidad en la población mexicana con ES. Nuestra versión al español del auto-cuestionario SySQ de funcionalidad tuvo una relación congruente e inversa con la escala de discapacidad de HAQ, así como con los rubros físico y mental de la escala de calidad de vida SF-36; además, mostró estar más relacionada con la severidad de la afección a tendón y sistema vascular periférico en ES. Es necesaria la construcción de nuevas y mejores herramientas que nos permitan evaluar no solo la severidad de los síntomas, sino la actividad y cronicidad de la ES. Así mismo, evaluar la funcionalidad en ES puede ser un indicador indirecto de respuesta a los tratamientos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Los autores agradecen a la maestra Hannelore Rayle Staib la traducción de la escala SySQ del alemán al idioma español.

Bibliografía

1. Allanore Y, Simms R, Distler O, Trojanowska M, Pope J, Denton CP, et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15002.
2. Becker MO, Riemekasten G. Risk factors for severity and manifestations in systemic sclerosis and prediction of disease course. *Expert Rev Clin Immunol*. 2016;12:115–35.
3. Medsger TA Jr. Natural history of systemic sclerosis and the assessment of disease activity, severity, functional status, and psychologic well-being. *Rheum Dis Clin North Am*. 2003;29:255–73.

4. Silman A, Akeson A, Newman J, Henriksson H, Sandquist G, Nihill M, et al. Assessment of functional ability in patients with scleroderma: A proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol*. 1998;25:79–83.
5. Sandqvist G, Nilsson JÅ, Wuttge DM, Hesselstrand R. Development of a modified hand mobility in scleroderma (HAMIS) test and its potential as an outcome measure in systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2014;41:2186–92.
6. Ruof J, Brühlmann P, Michel BA, Stucki G. Development and validation of a self-administered systemic sclerosis questionnaire (SySQ). *Rheumatology (Oxford)*. 1999;38:535–42.
7. Pope J. Measures of systemic sclerosis (scleroderma): Health Assessment Questionnaire (HAQ) and Scleroderma HAQ (SHAQ), physician- and patient-rated global assessments, Symptom Burden Index (SBI), University of California, Los Angeles, Scleroderma Clinical Trials Consortium Gastrointestinal Scale (UCLA SCTC GIT) 2.0. Baseline Dyspnea Index (BDI) and Transition Dyspnea Index (TDI) (Mahler's Index), Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR), and Raynaud's Condition Score (RCS). *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63 Suppl 11:S98–111.
8. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: An American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum*. 2013;65:2737–47.
9. Falcão DM, Ciconelli RM, Ferraz MB. Translation and cultural adaptation of quality of life questionnaires: An evaluation of methodology. *J Rheumatol*. 2003;30:379–85.
10. Khanna D, Furst DE, Clements PJ, Park GS, Hays RD, Yoon J, et al. Responsiveness of the SF-36 and the Health Assessment Questionnaire Disability Index in a systemic sclerosis clinical trial. *J Rheumatol*. 2005;32:832–40.
11. Medsger T, Silman A, Steen V, Black C, Akeson A, Bacon P, et al. A disease severity scale for systemic sclerosis: Development and testing. *J Rheumatol*. 1999;26:2159–67.
12. Khanna D, Merkel PA. Outcome measures in systemic sclerosis: An update on instruments and current research. *Curr Rheumatol Rep*. 2007;9:151–7.
13. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Panopalis P, Newton E, Baron M. Health-related quality of life in systemic sclerosis: A systematic review. *Arthritis Rheum*. 2009;61:1112–20.
14. Vilagut G, Ferrer M, Rajmil L, Rebollo P, Permanyer-Miralda G, Quintana JM, et al. [The Spanish version of the Short Form 36 Health Survey: A decade of experience and new developments] Spanish. *Gac Sanit*. 2005;19:135–50.
15. Poormoghim H, Lucas M, Fertig N, Medsger TA. Systemic sclerosis sine scleroderma. *Arthritis Rheum*. 2000;43:444–51.
16. Vera-Lastra O, Saucedo-Casas CA, Cruz Domínguez MD, Mendoza Alvarez SA, Sepulveda-Delgado J. Systemic sclerosis sine scleroderma in Mexican patients. Case reports. *Reumatol Clin*. 2017, pii: S1699-258X(16)30159-00.
17. Clements PJ, Lachenbruch PA, Seibold JR, Zee B, Steen VD, Brennan P, et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: An assessment of interobserver variability in 3 independent studies. *J Rheumatol*. 1993;20:1892–6.
18. Lau CS, Khan F, Brown R, McCallum P, Belch JJ. Digital blood flow response to body warming, cooling, and rewarming in patients with Raynaud's phenomenon. *Angiology*. 1995;46:1–10.
19. Cruz-Domínguez MP, Casarrubias-Ramírez M, Gasca MV, Vera-Lastra OL, Jara-Quezada LJ, Montes-Cortés DH. Self-administered systemic sclerosis questionnaire Validation of a Spanish version (SYSQ) in Mexicans [abstract]. *Arthritis Rheum*. 2011;63:665.
20. Lacerda RI, Medeiros L, Medeiros EA. Translation, cultural adaptation and validation into portuguese (Brazil) in Systemic Sclerosis Questionnaire (SySQ). *Rev Bras Reumatol*. 2014;54:95–101.
21. Uras C, Giannantoni P, Tabolli S, Di Giulio P, Peghetti A, Cianchini G, et al. Measuring disability of women with systemic sclerosis: Validation of the italian version of the systemic sclerosis questionnaire. *G Ital Dermatol Venereol*. 2016;151:332–9.
22. Rojas-Serrano J, Codina-Velásquez H, Medrano-Ramírez G, Abraham SJ, Vera-Lastra O, Vázquez-Mellado J. [Lower incidence of severe damage to target organs in Mexican patients with systemic sclerosis and diffuse skin affection] Spanish. *Reumatol Clin*. 2008;4:3–7.