

Carolina Estepa Guillén

**CONSULTA ENFERMERA DIRIGIDA POR MEDIDAS DE
RESULTADO INFORMADAS POR EL PACIENTE (PROMs)
EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

TRABAJO DE FIN DE MÁSTER

Dirigido por la Dra. Eva de Mingo Fernández

Máster en Investigación en Ciencias de la Enfermería



Barcelona

2023

“Si buscas resultados distintos,
no hagas siempre lo mismo”

Albert Einstein

Agradecimientos

A Eva, por trasmitirme que mi proyecto merecía la pena y crearme la motivación necesaria para finalizarlo; sin tu dedicación no estaría escribiendo estas líneas.

A mis compañeras de Máster, Nuria, Laura, Cris y Pat, que, sin duda, tenerlas cerca ha sido mi suerte y la inspiración para no abandonar.

A Estibaliz por ser inspiración y mi toma a tierra. Gracias por tu generosidad infinita.

A Bali, que no podría sentirme más afortunada y arropada por ellas en los momentos que siempre lo necesito. Con ellas aprendí el significado de ser enfermera, pero también qué importante es la palabra amistad.

A los amigos nuevos, pero que son como los de siempre, y que dicen que de la oscuridad también se aprende.

A mi familia, que haga lo que haga, me proponga lo que me proponga, ellos confían en mí. Gracias por vuestro apoyo siempre...estoy hecha de pedacitos vuestros. Lo siento por estos dos años que no he podido estar tanto tiempo con vosotros.

A Quique y a nuestra Nineta, que me falta vida y palabras para agradecerlos tanto. Os quiero.

Índice de contenido

Índice de contenido.....	4
Índice de tablas.....	6
Índice de figuras.....	7
Índice de abreviaturas y siglas	8
Resumen.....	9
Abstract.....	10
1. Introducción	11
2. Justificación	13
3. Marco conceptual	14
3.1. Descripción de la Dermatomiositis Juvenil (DMJ)	14
3.2. Impacto de la enfermedad. Calidad de vida en los pacientes con DMJ.....	18
3.3. Patient Reported Experience Measures (PREMs). Patient Reported Outcomes (PROMs). Patient Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS).	20
3.4. Evolución del rol de la Enfermera de Reumatología	22
3.5. Necesidades de atención no cubiertas	24
3.6. Teoría de la Incertidumbre de Mishel Merle.....	25
4. Estrategia de búsqueda.....	26
5. Aportaciones e interés del estudio	28
6. Objetivos e Hipótesis.....	29
6.1. Objetivo general	29
6.2. Objetivos específicos.....	29
6.3. Hipótesis.....	29
7. Método.....	30
7.1 Diseño del estudio	30
7.2 Ámbito de estudio.....	30

7.3	Población y muestra	31
7.3.1	Selección de muestra	31
7.3.2	Criterios de inclusión	31
7.3.3	Criterios de exclusión	31
7.4	Variables de estudio	32
7.5	Instrumentos de recogida de información	34
7.6	Método de recogida de datos	39
7.7	Análisis de datos	41
8.	Aspectos éticos	42
9.	Aplicabilidad y utilidad de los resultados.....	44
10.	Limitaciones del estudio	45
11.	Cronograma.....	46
12.	Presupuesto	47
13.	Bibliografía.....	48
14.	Anexos.....	57
	Anexo A. Cuestionario de recogida de variables sociodemográficas	57
	Anexo B. Cuestionario de recogida de variables demográficas y clínicas enfermedad.....	58
	Anexo C. Grado de satisfacción del paciente/ familia	60
	Anexo D. Aceptabilidad consulta enfermera basada en PROMs	61
	Anexo E. Solicitud de autorización al Comité de Ética	62
	Anexo F. Hoja de información para los participantes del estudio y Asentimiento para menores de edad.	70
	Anexo G. Hoja de información y Consentimiento al paciente mayor de edad y a los padres- tutores del menor de edad.....	72
	Anexo H. Autorización del uso de instrumentos de medida validados	75

Índice de tablas

Tabla 1. Criterios diagnósticos dermatomiositis juvenil. Adaptado de New England Journal of Medicine. Bohan y Peter, 1975.....	15
Tabla 2. Nuevos Criterios clasificatorios EULAR/ACR.De: Arthritis Rheumatol. Lundberg et al. 2017	16
Tabla 3. Descriptores empleados en la estrategia de búsqueda. Elaboración propia.	27

Índice de figuras

Figura 1. Diagrama de flujo del proceso de inclusión de pacientes. Fuente: Elaboración Propia	39
Figura 2. Esquema del estudio. Fuente: Elaboración Propia	40
Figura 3. Medidas y tiempos temporales estudio. Fuente: Elaboración Propia.....	41
Figura 4. Procedimiento Obtención Consentimiento. Fuente: Elaboración Propia.....	43
Figura 5 Diagrama de Gantt. Fuente: Elaboración Propia	46

Índice de abreviaturas y siglas

ACP:	Atención Centrada en la Persona
AEP:	Asociación Española de Pediatría
CER:	Consultas de Enfermería en Reumatología
CHAQ:	Childhood Health Assesment Questionnaire, Cuestionario de Evaluación de la Salud Infantil
CHQ:	Child Health Questionnaire, Cuestionario de Salud Infantil
CSUR:	Centros, Servicios y Unidades de Referencia
CVRS:	Calidad de Vida Relacionada con la Salud
DMJ:	Dermatomiositis Juvenil
ERN:	Redes Europeas de Referencia
EULAR:	European Alliance of Associations for Rheumatology
EVA:	Escala Visual Analógica
IMACS:	International Myositis Assessment and Clinical Studies Group
JDMAR:	Juvenile Dermatomyositis Multidimensional Assessment Report
PRCSG:	Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group
PREMs:	Patient Reported Experience Measures. Medición de experiencia reportada por el paciente
PRES:	Paediatric Rheumatology European Association
PRINTO:	Paediatric Rheumatology International Trials Organization
PROMIS:	Patient Reported Outcomes Measurement Information System
PROMs:	Patient Reported Outcome Measures. Medidas de resultados informadas por el paciente.
SER:	Sociedad Española de Reumatología
SERPE:	Sociedad Española de Reumatología Pediátrica
SHARE:	Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe
XHUP:	Xarxa Hospitalària d'Utilització Pública
XUEC:	Xarxes d'Unitats d'Expertesa Clínica

Resumen

Introducción: La Dermatomiositis Juvenil es la miopatía idiopática inflamatoria crónica más frecuente en la infancia que afecta predominantemente a piel y a músculo. El cuidado de estos pacientes es multidisciplinar dando atención a los síntomas clínicos, a la aparición de complicaciones y a aquellos aspectos que afectan a la calidad de vida de los pacientes y sus familias. Este estudio propone una consulta enfermera de reumatología dirigida por medidas de resultado informadas por los pacientes como estrategia de apoyo.

Objetivos: Explorar la viabilidad y aceptabilidad de la consulta enfermera en reumatología basada en medidas de resultado informadas por pacientes como medida de apoyo aceptable en la detección de necesidades no cubiertas y realizar un protocolo para la atención de pacientes con Dermatomiositis Juvenil.

Material y métodos: Estudio cuasiexperimental prospectivo pretest-postest de un solo grupo con pacientes diagnosticados de DMJ del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. Se administrarán cuestionarios validados que evalúen el estado de salud global y calidad de vida. Los datos demográficos, variables clínicas de la enfermedad, la satisfacción y la viabilidad consulta enfermera se recogerán mediante cuestionarios ad hoc. Se realizará análisis descriptivo de las variables y pruebas estadísticas para la comparación de medias en grupos relacionados con SPSS 27.0 para Windows. Los datos cualitativos que se obtengan serán codificados en categorías y temas.

Relevancia y utilidad: Se espera que esta forma de dirigir la consulta enfermera mejore la calidad de la atención recibida, la identificación de necesidades y la autogestión de la enfermedad de los pacientes y familia. De obtener resultados favorables fomentaría la autonomía enfermera e impulsaría nuevos proyectos de investigación en el ámbito de la atención a los pacientes pediátricos y su familia.

Palabras Clave: Dermatomiositis juvenil, necesidades de atención no cubiertas, medidas de resultado informadas por el paciente, consulta enfermera

Abstract

Introduction: Juvenile Dermatomyositis is the most common chronic inflammatory idiopathic myopathy in childhood predominantly affecting skin and muscle. The care of these patients is multidisciplinary giving attention to the clinical symptoms, to the appearance of complications and to those aspects that affect the quality of life of patients and their families. This study proposes a rheumatology nurse consultation based on patient-reported outcome measures as a strategy to deliver supportive care.

Objectives: To explore the feasibility and acceptability of the rheumatology nurse consultation based on patient-reported outcomes as an acceptable support measure in the detection of unmet needs and to develop a protocol for the care of patients with Juvenile Dermatomyositis.

Material and methods: Prospective quasi-experimental pretest-posttest single-group study with patients diagnosed with JDM at the Hospital Sant Joan de Déu in Barcelona. Validated questionnaires assessing global health status and quality of life will be administered. Demographic data, clinical variables of the disease, satisfaction and feasibility of nursing consultation will be collected by means of ad hoc questionnaires. Descriptive analysis of the variables and statistical tests for the comparison of means in related groups will be performed with SPSS 27.0 for Windows. The qualitative data obtained will be coded into categories and themes.

Relevance and usefulness: It is expected that this way of conducting the nursing consultation will improve the quality of care received, the identification of needs and the self-management of the disease of the patients and family. If favorable results are obtained, it would foster nursing autonomy and promote new research projects in the field of care for pediatric patients and their families.

Keywords: Juvenile dermatomyositis, unmet care needs, patient-reported outcomes, nurse-led rheumatology clinic.

1. Introducción

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es una enfermedad sistémica rara que, aunque afecta predominantemente a piel y a tejido músculo esquelético, puede afectar potencialmente a cualquier órgano. El inicio precoz del tratamiento, con el fin de no demorar el control de la actividad sistémica, minimiza la aparición de complicaciones como la calcinosis y mejora el pronóstico a medio y largo plazo (1,2).

Dentro de las enfermedades reumatológicas pediátricas, la DMJ es la miopatía idiopática inflamatoria crónica más frecuente en la edad pediátrica, con una incidencia aproximada de 3-4 casos por millón de niños al año y con una alta morbilidad, en torno al 70-80%, en gran parte relacionada con la recaída de la enfermedad (2,3).

El propósito del tratamiento es el control de los síntomas y la prevención de las complicaciones (4). A nivel europeo, están publicadas las guías de práctica clínica en las que, mediante consenso de opinión de expertos y recomendaciones basadas en la evidencia, se postulan las principales estrategias de tratamiento (5). Sin embargo, existe escasa evidencia de la aportación del rol enfermero en el cuidado de los pacientes DMJ y sus familias que vayan dirigidas tanto a la atención del bienestar físico como psicosocial y de aquellos aspectos que afectan a la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de estos. Al respecto, conviene mencionar que, para las familias de pacientes con miositis inflamatoria idiopática juvenil, la calidad de vida es uno de los elementos que refieren como la variable más importante de la atención de alta calidad según el estudio realizado por Tory Ho et al (6).

La evidencia nos muestra que el cuidado de niños con enfermedad crónica reumática implica un enfoque multidisciplinar para poder ofrecer una mejor atención a sus necesidades desde el momento del diagnóstico hasta el periodo de transición a hospitales de adulto (7). Es bajo este prisma, donde la enfermera desempeña un papel decisivo proporcionando un cuidado integral tanto a los pacientes como a sus familias ayudándoles a adaptarse al cambio que supone el diagnóstico de una enfermedad reumatológica.

La enfermera especializada en reumatología es el profesional sanitario de contacto para los pacientes una vez realizado el diagnóstico de enfermedad

reumática, debido a su papel de enlace y coordinación entre las distintas especialidades, su proximidad, así como en la prestación de apoyo en todas las etapas de la enfermedad (8). En los últimos años, se ha podido constatar el impacto positivo en términos de resultados de salud, satisfacción y calidad de vida para pacientes y familias, que ha supuesto la incorporación en los equipos multidisciplinares de la figura de enfermera con un rol avanzado; observándose también el impacto dentro de las consultas de enfermería en reumatología (CER) (9,10).

Las CER surgieron como complemento a la atención brindada por reumatólogos en la realización de ensayos clínicos a pacientes con Artritis Reumatoide y hacia el año 2000, a raíz de la aparición de fármacos biológicos, cobraron relevancia en España por la necesidad de formación y de realizar un control estrecho y una evaluación sistemática del enfermo (11,12). Estas consultas son definidas como modelos organizativos asistenciales enfermeros centrados en el paciente y familia donde se proporciona educación sanitaria sobre la patología y tratamiento, seguimiento, apoyo y gestión de recursos (13,14).

Las principales actividades educativas que se llevan a cabo en las CER van dirigidas tanto a empoderar al paciente y familia en el manejo de su enfermedad, como a optimizar su seguimiento, repercutiendo de manera positiva en su CVRS (8). La recopilación y el registro de medidas de autoinforme en ciertas enfermedades reumáticas inflamatorias también son recogidas por la enfermera en la consulta y se muestran útiles para obtener una aproximación real del impacto de la enfermedad y del tratamiento (15,16). Sin embargo, en la DMJ, el alcance que tendría incluir en las CER la participación del paciente y la familia, mediante el uso de medidas de resultados informadas por el paciente (PROMs) como herramienta de identificación de necesidades individuales, es limitado.

Es por lo anterior que, optimizar la atención en DMJ mediante el abordaje multidisciplinar donde la enfermera tenga un rol activo y se incluya también la perspectiva del paciente mediante el uso de PROMs, va a ser fundamental para aproximarse a todos aquellos aspectos que le son importantes tanto al paciente como a su familia, pudiendo, asimismo, servir de guía en los cuidados enfermeros.

2. Justificación

La escasez de estudios previos y el limitado conocimiento de los factores que influyen en la calidad de vida de los pacientes y en sus familias, así como la relevancia de lograrlos identificar, junto a las dificultades derivadas de la rareza de esta condición, enfatizan la necesidad de comprometernos con la investigación para adquirir conocimientos y definir estrategias que permitan ayudar en el día a día de los pacientes con Dermatomiositis Juvenil.

En la actualidad no existen guías de práctica clínica que orienten la actuación enfermera para el abordaje de la DMJ. En la atención de los pacientes con DMJ, las enfermeras se basan en su experiencia profesional y hacen extensivos los recursos utilizados en la atención a pacientes con otras enfermedades reumatológicas. Es por ello por lo que se hace necesario realizar una detección de necesidades referidas por estos pacientes mediante el uso de PROMs para poder ofrecer una mejor atención posterior mediante un proceso enfermero que resulte efectivo, con un programa inicial y de seguimiento, y que mejore la calidad de vida de los pacientes con DMJ y sus familias.

La Consulta Enfermera de Reumatología donde se llevará a cabo este proyecto, es de reciente implantación y, por tanto, es necesaria la evidencia que permita evaluar los efectos de las intervenciones que se proponen y conocer si el uso de PROMs en DMJ permite promover la atención centrada en los pacientes y sus familias.

3. Marco conceptual

3.1. Descripción de la Dermatomiositis Juvenil (DMJ)

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente en la infancia, pero, sin embargo, en la actualidad, se considera una afección rara de la que se desconoce la causa exacta de aparición. La patogénesis de la DMJ es multifactorial. Se sospecha que ciertos mecanismos genéticos, ambientales e inmunes pueden tener un papel en el desarrollo de la enfermedad. La incidencia aproximada es de 3-4 casos por millón de niños al año (17).

Aproximadamente, de todos los casos de dermatomiositis, el 16-20% se inician en la infancia. Se observa un pico de incidencia entre los 5 y los 14 años, aunque pueden desarrollar DMJ los niños de cualquier edad y es infrecuente la aparición por debajo del año (2). Las niñas tienen más probabilidades de verse afectadas que los niños (18).

La DMJ es considerada como enfermedad autoinmune sistémica y se caracteriza por erupciones cutáneas patognomónicas: pápulas de Gottron (que son unas pápulas violáceas en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas, las interfalángicas, los codos y las rodillas) y eritema en heliotropo (que se manifiesta como un exantema eritematoso o violáceo, periorbitario de forma simétrica en ambos párpados superiores y pudiendo observarse también edema palpebral o facial) (19).

Otras manifestaciones cutáneas características son los cambios capilares en el lecho ungueal, eritema malar y facial, signo del chal (máculas violáceas o eritematosas sobre la región posterior del hombro y cuello), úlceras orales y/o cutáneas y edema de extremidades (20). Entre las manifestaciones musculoesqueléticas se evidencia una progresión de debilidad muscular proximal (cintura escapular y pélvica), siendo habitualmente simétrica y parcheada. En algunas presentaciones de la enfermedad, también pueden verse afectados otros órganos como el corazón, pulmones y tracto gastrointestinal, pudiéndose observar también síntomas constitucionales (malestar general, fatiga, anorexia, irritabilidad y fiebre) (17).

Entre las complicaciones, la presencia de calcinosis (calcificación de tejidos blandos) puede observarse durante el curso de la enfermedad siendo una complicación difícil de tratar y causando morbilidad a largo plazo pudiendo llegar a disminuir la CVRS de los pacientes y conducir a discapacidad. La calcinosis se relaciona con mayor gravedad de la enfermedad cutánea, presencia de vasculopatía y/o por retraso en el inicio del tratamiento (21). La aparición de lipodistrofia (déficit simétrico de tejido adiposo subcutáneo) y acantosis (engrosamiento de la piel) durante el curso de la enfermedad, así como la presencia de osteoporosis por el uso prolongado de corticoides o debido a la inmovilidad secundaria a la debilidad muscular grave, son otras de las complicaciones en la DMJ (22).

Los criterios propuestos por Bohan y Peter en 1975 (23) son los criterios para el diagnóstico clásico de la DMJ (*Tabla 1*). Para establecer el diagnóstico definitivo deben cumplirse más de tres criterios junto con lesiones características. Para un diagnóstico probable se cumplirían dos criterios junto con lesiones cutáneas típicas y para un diagnóstico posible, un criterio con lesiones cutáneas características.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DERMATOMIOSITIS JUVENIL DE BOHAN Y PETER 1975

- | | |
|----------|--|
| 1 | Debilidad muscular simétrica predominio proximal |
| 2 | Aumento plasmático de al menos uno de los enzimas musculares: transaminasas, creatin-quinasa (CK), lactato deshidrogenasa (LDH) y aldolasa |
| 3 | Cambios electromiográficos (denervación y alteración miopática) |
| 4 | Alteraciones en biopsia muscular con evidencia histológica de necrosis e inflamación |
| 5 | Rash heliotropo, rash eritematoso en cara, tórax, zonas extensoras extremidades o pápulas de Gottron. |

Tabla 1. Criterios diagnósticos dermatomiositis juvenil. Adaptado de *New England Journal of Medicine*. Bohan y Peter, 1975.

Para solventar las limitaciones en los criterios de Bohan y Peter en la exclusión de otros tipos de miopatía y encontrar criterios clasificatorios que ayudaran a la inclusión en estudios a pacientes comparables, International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) desarrolló unos criterios clasificatorios para adultos y niños con miopatía (Tabla 2) que describen con datos clínicos y de laboratorio, la probabilidad de que el paciente tenga una miopatía inflamatoria con una sensibilidad y especificidad determinada (24).

CLASSIFICATION CRITERIA FOR ADULT AND JUVENILE IIM

2275

Table 2. The European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology (EULAR/ACR) classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies (IIMs)

When no better explanation for the symptoms and signs exists, these classification criteria can be used			
Variable	Score points		Definition
	Without muscle biopsy	With muscle biopsy	
Age of onset			
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 18 years and < 40 years	1.3	1.5	$18 \leq$ age (years) at onset of first symptom assumed to be related to the disease < 40
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 40 years	2.1	2.2	Age (years) at onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 40
Muscle weakness			
Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal upper extremities	0.7	0.7	Weakness of proximal upper extremities as defined by manual muscle testing or other objective strength testing, which is present on both sides and is usually progressive over time
Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal lower extremities	0.8	0.5	Weakness of proximal lower extremities as defined by manual muscle testing or other objective strength testing, which is present on both sides and is usually progressive over time
Neck flexors are relatively weaker than neck extensors	1.9	1.6	Muscle grades for neck flexors are relatively lower than neck extensors as defined by manual muscle testing or other objective strength testing
In the legs, proximal muscles are relatively weaker than distal muscles	0.9	1.2	Muscle grades for proximal muscles in the legs are relatively lower than distal muscles in the legs as defined by manual muscle testing or other objective strength testing
Skin manifestations			
Heliotrope rash	3.1	3.2	Purple, lilac-colored, or erythematous patches over the eyelids or in a periorbital distribution, often associated with periorbital edema
Gotttron's papules	2.1	2.7	Erythematous to violaceous papules over the extensor surfaces of joints, which are sometimes scaly. May occur over the finger joints, elbows, knees, malleoli, and toes
Gotttron's sign	3.3	3.7	Erythematous to violaceous macules over the extensor surfaces of joints, which are not palpable
Other clinical manifestations			
Dysphagia or esophageal dysmotility	0.7	0.6	Difficulty in swallowing or objective evidence of abnormal motility of the esophagus
Laboratory measurements			
Anti-Jo-1 (anti-histidyl-transfer RNA synthetase) autoantibody present	3.9	3.8	Autoantibody testing in serum performed with standardized and validated test, showing positive result
Elevated serum levels of creatine kinase (CK)* or lactate dehydrogenase (LDH)* or aspartate aminotransferase (ASAT/AST/SGOT)* or alanine aminotransferase (ALAT/ALT/SGPT)*	1.3	1.4	The most abnormal test values during the disease course (highest absolute level of enzyme) above the relevant upper limit of normal
Muscle biopsy features—presence of:			
Endomysial infiltration of mononuclear cells surrounding, but not invading, myofibers		1.7	Muscle biopsy reveals endomysial mononuclear cells abutting the sarcolemma of otherwise healthy, non-necrotic muscle fibers, but there is no clear invasion of the muscle fibers
Perimysial and/or perivascular infiltration of mononuclear cells		1.2	Mononuclear cells are located in the perimysium and/or located around blood vessels (in either perimysial or endomysial vessels)
Perifascicular atrophy		1.9	Muscle biopsy reveals several rows of muscle fibers, which are smaller in the perifascicular region than fibers more centrally located
Rimmed vacuoles		3.1	Rimmed vacuoles are bluish by hematoxylin and eosin staining and reddish by modified Gomori trichrome stain

* Serum levels above the upper limit of normal.

Tabla 2. Nuevos Criterios clasificatorios EULAR/ACR. De: *Arthritis Rheumatol. Lundberg et al. 2017*

Es de importancia resaltar también el papel de los hallazgos en la investigación en el área de la inmunología clínica y genética, que permiten ampliar el conocimiento de pruebas diagnósticas más específicas y menos invasivas como los autoanticuerpos de miositis que no tan sólo proporcionan información sobre el diagnóstico, sino también en el pronóstico de los pacientes con DMJ (25).

A pesar de los avances en las estrategias terapéuticas, la severidad y el curso de la enfermedad es muy variable. La investigación sugiere que un tercio de los niños diagnosticados de DMJ, experimentarán la remisión permanente después de dos años de actividad (curso monocíclico de la enfermedad) tras la instauración de un tratamiento adecuado. A cerca del 60 % de los pacientes con DMJ pasarán a cursar una enfermedad crónica de curso continuo o de curso policíclico, por lo que la remisión y cura son poco probables, experimentando fluctuaciones entre episodios de remisión y recaída a lo largo de su vida (26).

En el año 2017 se publicaron las recomendaciones Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe (SHARE) para el diagnóstico y tratamiento del paciente con DMJ (5). Entre las recomendaciones propuestas para lograr un resultado clínico óptimo, se define el manejo multidisciplinar en la que incluye a enfermeras especialistas, así como a otros profesionales sanitarios, para poder proporcionar una vigilancia estrecha de la enfermedad y el bienestar de los pacientes, pero sin establecer las guías de actuación.

Entre los objetivos del tratamiento en los pacientes pediátricos con DMJ, se encuentran alcanzar la remisión de la enfermedad incluyendo el control de la actividad de la enfermedad, la prevención de daño orgánico y la mejora en la calidad de vida de los pacientes con la participación en las actividades de la vida diaria (5).

Las recomendaciones para el tratamiento farmacológico de la DMJ son comunes en todos los pacientes, utilizando los corticoides sistémicos asociados a metotrexato subcutáneo como pilar del tratamiento y escalando el tratamiento inmunosupresor en función de la evolución de la enfermedad. Este tratamiento inicial está condicionado por la gravedad de presentación clínica, como por la

afectación de órganos principales y/o por la presencia de enfermedad cutánea severa.

En el tratamiento de los pacientes con DMJ, también es importante incluir medidas de fotoprotección, para evitar la exacerbación de la inflamación muscular y aquellos síntomas que afectan a la piel. Además, se deben adoptar otras estrategias como la inclusión de un apropiado programa de ejercicio dirigido por fisioterapeutas y la monitorización de la actividad de forma periódica con escalas de medida válidas para población pediátrica (3,5). Es en la revisión reciente de McCann et al. (27) sobre los avances en el manejo de la DMJ, donde aparece el cuidado holístico como eje fundamental para los pacientes con este diagnóstico. Se resalta la necesidad de encontrar apoyo en aquellos aspectos prácticos que afectan a la vida cotidiana y el soporte psicológico por parte de las enfermeras clínicas especialistas, así como también de los psicólogos.

3.2. Impacto de la enfermedad. Calidad de vida en los pacientes con DMJ.

Las enfermedades reumáticas pediátricas, al igual que otras enfermedades crónicas, tienen un impacto significativo en muchos aspectos de la vida de un niño. Debido a la rareza de esta patología, no es infrecuente que exista un retraso en la atención médica desde la aparición de los síntomas hasta que se inicia el abordaje diagnóstico. Este retraso en la identificación puede llevar a que los pacientes presenten complicaciones de la enfermedad. Por lo tanto, es crucial el reconocimiento temprano y la instauración del tratamiento lo antes posible, ya que estos factores desempeñan un papel fundamental en la mejora del pronóstico (28). Así mismo, cabe mencionar también, que una vez los pacientes acceden a centros especializados, para poder valorar la afectación de la enfermedad a nivel sistémico, se solicitan numerosas pruebas diagnósticas que van desde procedimientos menos invasivos a más invasivos, como es el caso de la realización de la biopsia muscular. Se solicita también la valoración por diferentes especialidades como son neumología, cardiología, digestivo y/u otras que podría llevarlos a un momento de angustia e incertidumbre (29).

Al mismo tiempo, la enfermedad no sólo impacta en aquellos aspectos de salud física sino también en otras esferas de su vida como en la familiar, escolar, emocional y/o social, que hacen necesarias intervenciones por parte de los

equipos multidisciplinares para que la calidad de vida de los pacientes y sus familias no se vea comprometida (29–33).

La OMS en 1994 describe la calidad de vida como «la percepción del individuo de su posición en la vida en contexto de la cultura y sistema de valores en los que vive y la relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones» (34). La medida de la calidad de vida, por tanto, es un concepto multidimensional, el cual representa la percepción subjetiva del paciente.

Diferentes estudios (35,36) coinciden que existe una correlación entre discapacidad física y empeoramiento de la calidad de vida entre los pacientes con DMJ, por lo que se evidencia el impacto de la enfermedad en la vida de estos.

Según el estudio de Tory, et al. (6) la calidad de vida es uno de los elementos que las familias de pacientes con miositis inflamatoria idiopática juvenil refieren como la variable más importante de la atención de alta calidad. En su estudio demostraron la importancia que tiene el hecho de dar voz a los propios pacientes y a sus familiares para conocer las cuestiones que más les importan. La percepción de profesionales sanitarios y familias era discordante en cuanto al orden de prioridad en la atención. Mientras los pacientes con dermatomiositis juvenil y sus familias calificaron la calidad de vida general como la medida de calidad más importante, los profesionales sanitarios la clasificaron en quinto lugar. También hubo una serie de otras medidas que fueron clasificadas como más importantes por los pacientes y sus padres, incluyendo fatiga, dolor, interrupción de fármacos como los corticoides y efectos secundarios de los medicamentos. Ambos grupos coincidieron en las cinco medidas de calidad más importantes: calidad de vida general, diagnóstico oportuno, acceso a la atención reumatológica, normalización de la función/fuerza y capacidad de autocuidado. El anterior hecho, podría deberse a que los profesionales sanitarios están más familiarizados con las escalas y mientras las familias se basan en su propia experiencia, los profesionales sanitarios se basan en aproximaciones de la experiencia de pacientes con la misma condición.

Otros factores que impactan negativamente sobre la calidad de vida relacionada con la salud en los niños diagnosticados de DMJ, son el dolor, la debilidad muscular y el sueño según la Guía de Reumatología de la Sociedad Británica (37).

Por otro lado, hay que tener en cuenta que la enfermedad en la edad pediátrica supone un impacto en la familia. Las familias pueden enfrentarse a sentimientos de soledad y desconcierto, especialmente al principio del curso de la enfermedad, acerca de dónde acudir para obtener información y conseguir ayuda para la toma de decisiones (38). Las preocupaciones respecto a lo que sucederá en el futuro de sus hijos/as pueden hacerles atravesar por momentos de angustia e incertidumbre, así como resultar en un impacto negativo en el funcionamiento familiar (30).

3.3. Patient Reported Experience Measures (PREMs). Patient Reported Outcomes (PROMs). Patient Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS).

Al margen de la realización de pruebas complementarias que ayuden a monitorizar la actividad de la enfermedad, en el seguimiento de los pacientes con enfermedades reumáticas, se realiza una evaluación clínica sistematizada que incluye la medición de parámetros metrológicos y/o cuestionarios que varían según la enfermedad y la edad del paciente (39). En la práctica de reumatología pediátrica, se reconoce cada vez más que la evaluación periódica de los resultados informados por los padres y los niños puede ayudar a aumentar la calidad de la atención prestada (40). Así pues, los términos PREMs y PROMs se han vuelto necesarios para comprender la experiencia y el impacto de la enfermedad en el paciente. El uso de estas medidas en la práctica clínica permite, no exclusivamente la mejora de la calidad de la atención, sino identificar las necesidades no cubiertas para poder iniciar el proceso de empoderamiento y definir resultados que sean significativos para los pacientes facilitando la comunicación y la toma de decisiones compartidas (41–43).

Los PREMs (Patient-Reported Experience Measures), miden aspectos relevantes de la calidad percibida de los procesos de atención sanitaria y complementan el valor de las medidas de resultado informadas por el paciente (PROMs). Los PREMs se reconocen por la evaluación que hacen los pacientes sobre su propia experiencia en la interacción del paciente con el sistema sanitario (44). Son instrumentos reconocidos para medir la calidad de los servicios de salud de forma objetiva diferenciándose de la satisfacción y pudiendo recoger la visión del paciente sobre la atención recibida, los tratamientos o el soporte

brindado. Los PREMs se centran en el proceso asistencial, midiendo que sucede realmente e identificando áreas de mejora (45).

En el último tiempo, el punto de vista del paciente ha ido alcanzando relevancia dentro del campo de la investigación, de la gestión sanitaria y de la atención clínica. Los PROMs, mediante la aplicación de cuestionarios autoinformados estandarizados y validados, permiten medir los resultados desde la perspectiva del paciente. Estos resultados reportados por los pacientes son definidos como: «informes del estado de salud de un paciente que provienen directamente del mismo, sin interpretación de la respuesta por parte del profesional médico o de otra persona» (46).

Mediante el uso de PROMs, se pueden medir varios tipos de resultados, como la capacidad funcional física (limitaciones para la realización de actividades), capacidad funcional social (limitaciones de tipo laboral o académicas), la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), la satisfacción del paciente, capacidad funcional afectiva y cognitiva (irritabilidad, vigilia, autoestima, sensación de bienestar, ansiedad o afrontamiento), cumplimiento terapéutico y síntomas físicos y psicológicos o aquellos no observables (fatiga, irritabilidad...) (47).

En el año 2004, con el objetivo de generar medidas estandarizadas, se inició el proceso de la iniciativa Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) (48). PROMIS es un conjunto de medidas PROMs que engloban diferentes dominios de salud física, mental y social que permite la generalización de resultados estandarizados y, sobre todo, utilizar la misma métrica en distintas poblaciones, independientemente de los problemas de salud o trastornos crónicos de las personas que se evalúan y que se han desarrollado también para la población infantil (49).

Un problema manifiesto al tratar de utilizar PROMs es la dificultad de encontrar un instrumento que capte lo que verdaderamente importa a los pacientes según las conclusiones del grupo de trabajo creado acerca de las medidas de resultados centradas en el paciente publicadas en 2016 por el Consorcio Internacional de Investigación de Enfermedades Raras (50). Iniciativas como la propuesta por los estadounidenses o como la del grupo International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) y Paediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO) en colaboración con el Pediatric

Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG) en 2011 en su esfuerzo por definir de forma internacional medidas de resultado estandarizadas y reconocidas, están permitiendo el desarrollo y validación de instrumentos de evaluación para la DMJ (51).

Si bien es cierto, existen aún limitaciones ya que la mayoría de los instrumentos disponibles para incluir la perspectiva del paciente, siguen siendo útiles como herramientas de investigación y no siempre se utilizan de forma rutinaria. Asimismo, según la revisión sistemática de Kelly et al. (52), encontraron que los resultados reportados en los ensayos clínicos en pacientes DMJ eran variados e inconsistentes. Se evidenciaba la limitada inclusión de la perspectiva del paciente en la investigación de la DMJ ya que sólo 4 dominios de los 34 utilizados a lo largo de los 20 ensayos clínicos, eran medidas de resultado informadas por el paciente: la calidad de vida, el dolor, la fatiga, la ansiedad/depresión.

Sigue siendo, por tanto, un desafío desarrollar una herramienta que capte todos los aspectos importantes del funcionamiento biopsicosocial para los niños con DMJ y sus familias, al mismo tiempo que sea factible y eficiente de administrar considerando la edad de los pacientes (26) y otro desafío incluir de forma rutinaria el uso de PROMs.

3.4. Evolución del rol de la Enfermera de Reumatología

Las primeras consultas de enfermería en reumatología (CER) surgieron como un modelo organizativo asistencial y con competencias propias de Enfermería tras la necesidad de brindar cuidados a los pacientes con enfermedades reumáticas. La aparición de nuevas estrategias de tratamiento y los avances clínicos para el manejo de estos pacientes, así como la propia disposición de las enfermeras a ampliar y avanzar en sus funciones y competencias, han sido elementos claves para dar impulso a la evolución del rol de la enfermera de Reumatología (53).

A diferencia de otros países como sería el caso de Reino Unido, donde la figura está perfectamente establecida (54), en España no existe un desarrollo formal de la enfermera especialista en Reumatología hoy en día y carece de un marco competencial definido. Sin embargo, las CER en nuestro país están sufriendo un rápido crecimiento en los últimos años y mostrando una evolución constante a pesar de la existente heterogeneidad entre los diferentes Servicios/Unidades de

Reumatología en el estado español (55) y encontrando un menor desarrollo en las Unidades Pediátricas.

En referencia a lo anterior, la Sociedad Española de Reumatología, en un esfuerzo por establecer estándares de calidad que disminuyeran la variabilidad en la atención al paciente con patología reumática, consideraron que, en una Unidad de Reumatología, debe haber una consulta de enfermería y, al menos una enfermera por cada tres consultas de Reumatología (56). Sin embargo, no en todos los centros pediátricos donde se atienden a pacientes con enfermedades reumáticas se encuentran establecidas las CER.

Las enfermeras de Reumatología, como miembros integrales del equipo multidisciplinar, proporcionan una atención holística y centrada en los pacientes y cuyo objetivo es brindar atención rentable, así como de alta calidad. Sus intervenciones asistenciales se enfocan en las necesidades de cuidado de los aspectos psicosociales, necesidades educativas y de apoyo a la autogestión de los pacientes y no debiendo centrarse exclusivamente en las manifestaciones clínicas propias de su enfermedad. Su papel de enlace entre el paciente y otros profesionales, así como la accesibilidad y la atención continuada, son clave en la evolución de las enfermedades reumáticas (11).

En las CER, se consideran como intervenciones asistenciales indispensables, la realización de educación sanitaria a pacientes y familiares, la evaluación global de salud por el paciente, la valoración de la escala visual analógica (EVA) de dolor y la realización del registro de las diferentes actividades de enfermería (14).

La implementación de intervenciones específicas de enfermeras especialistas dentro del ámbito clínico influye positivamente en los resultados de los pacientes de manera significativa, así como en la satisfacción, la mejora en el acceso a los servicios y en datos de costo efectividad (57,58). Como señala el estudio de Muñoz Fernández S. et al. (59), las consultas de enfermería reumatológica mejoran los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes con enfermedades reumáticas.

3.5. Necesidades de atención no cubiertas

En el Plan de Salud de Catalunya 2021-2025, se fomenta la participación de los ciudadanos en el desarrollo de políticas públicas: «Es necesario incorporar el nuevo paradigma que aporta el modelo de atención centrada en la persona (ACP), acompañando a la persona, dándole apoyo, haciéndola participar junto con su familia en la toma de decisiones respecto a su vida, desde las vertientes de la atención psicológica, sanitaria y social. Para ofrecer una buena ACP, es necesario también proporcionar una atención más humanizada, que tenga en cuenta la experiencia de pacientes y usuarios en los servicios de salud y su interacción con todos los profesionales de los circuitos asistenciales» (60).

La escucha de percepciones y necesidades de los pacientes son elementos claves que se han de evaluar desde la perspectiva de los propios usuarios para mejorar los servicios. Por tanto, para garantizar cuidados de calidad, es importante solicitar a los pacientes que identifiquen las necesidades de atención no cubiertas para poder definir objetivos adecuados en el manejo de la enfermedad.

En Enfermería se conoce muy bien la necesidad de escuchar al paciente para poder orientar la atención de una forma ajustada a su realidad, para hacer que comprendan la enfermedad y el tratamiento y para poder alentarlos a participar en la atención. La comunicación efectiva, forma parte de las buenas prácticas de enfermería y es fundamental en la relación enfermera- paciente (61).

Con el objetivo que los pacientes logren una mayor sensación de control, autoeficacia y empoderamiento, la enfermera debe atender sus necesidades expresadas y promover habilidades de autogestión (62). Es en el primer contacto con el paciente, tras su valoración inicial como parte del proceso de atención de Enfermería, donde se realiza la detección de los problemas y las necesidades reales y potenciales desde una perspectiva física, emocional, social y espiritual; explorando aquellas estrategias de afrontamiento, recursos de los que disponen y atendiendo también a sus preocupaciones. La valoración integral se puede realizar mediante los patrones funcionales de M. Gordon que permite poner en práctica el marco teórico (63).

En un estudio cualitativo previo con niños diagnosticados de DMJ que se llevó a cabo en Reino Unido (64), las enfermeras describían como necesidades no cubiertas: la imagen corporal por los cambios que la enfermedad causaba en la piel y la debilidad muscular, el manejo de la enfermedad, el cumplimiento terapéutico, los efectos de las terapias como el aumento de peso, contar con menos amigos, dificultades escolares y familiares, dificultades de salud mental y aceptación.

Debido al impacto multidimensional de la DMJ, las necesidades deben ser exploradas con carácter holístico como punto de partida para brindar apoyo para el autocuidado, para favorecer el proceso de aprendizaje en salud y empoderamiento de los pacientes y disminuir las incertidumbres que se deriven tras recibir el diagnóstico.

3.6. Teoría de la Incertidumbre de Mishel Merle

Los modelos conceptuales y las teorías de enfermería son considerados patrones que guían el pensamiento sobre cómo ser enfermero/a y hacer enfermería. Este proyecto estará enmarcado según la Teoría de Incertidumbre de Mishel Merle considerada como Teoría de rango medio (65).

Mishel en 1988 definió la incertidumbre como «la incapacidad de determinar el significado de los hechos que guardan relación con la enfermedad y aparece cuando la persona que toma la decisión no es capaz de otorgar valores definidos a los objetos o hechos, o no es capaz de predecir con precisión qué resultados se obtendrán» (66). Mishel plantea que la incertidumbre que experimentan los padres de niños enfermos puede presentarse bajo la forma de: ambigüedad respecto a la enfermedad, imprevisibilidad, falta de información acerca de la enfermedad y complejidad o inconsistencia de la información.

En 1990, Mishel (67) reconceptualizó su teoría inicial para incluir la experiencia de vivir con incertidumbre de forma constante y continua. De esta manera, abordaba también lo que les sucedía a los que padecen una enfermedad crónica y su familia, que deben de aceptar la incertidumbre como parte de la realidad que viven y aceptándola como una oportunidad para así encontrar un nuevo sentido a la enfermedad.

Este estudio se servirá de una de las afirmaciones teóricas de Mishel (65): «Cuanto más tiempo dure la incertidumbre en el contexto de la enfermedad, más inestable será el modo de funcionamiento del individuo aceptado previamente».

El autor McCormick (68), en su revisión sobre el concepto de la incertidumbre en la enfermedad, propone que las enfermeras y otros profesionales de la salud puedan encargarse de modificar el impacto de los resultados emocionales negativos de la enfermedad, tales como angustia emocional; así como también promover percepciones positivas de la incertidumbre, y fomentar habilidades de afrontamiento que pueden ayudar a los pacientes a asignar sentido a sus vidas.

Es por lo anterior, que se selecciona el modelo conceptual basado en la Teoría de la Incertidumbre de Mishel que permita establecer la relación enfermera-paciente-familia en las CER para percibir las diferentes señales de continua incertidumbre y actuar de forma temprana sirviendo como un recurso de apoyo en el proceso de afrontamiento del diagnóstico de DMJ.

4. Estrategia de búsqueda

Se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica del tema de estudio para sustentar las bases de este proyecto de investigación con el objetivo de obtener información relevante y basada en la evidencia.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos especializadas: Cumulative Index of Nursing and Allied Literature Complete (CINAHL), Medline/PubMed, Dialnet y Web of Science (WOS) durante el período comprendido de enero a febrero de 2023.

También han servido de consulta páginas web de sociedades científicas nacionales de pediatría y de reumatología, como la Asociación Española de Pediatría (AEP), la Sociedad Española de Reumatología pediátrica (SERPE), Sociedad Española de Reumatología (SER) e internacionales como Paediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO), European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) y Paediatric Rheumatology European Association (PRES).

La estrategia de búsqueda se llevó a cabo con combinación de lenguaje natural (palabras clave en título y resumen) y lenguaje controlado con descriptores en Ciencias de la Salud (MeSH/DeCS) (Tabla 3).

MeSH	DeCS
Juvenile myositis or Juvenile dermatomyositis or Idiopathic inflammatory myopathy or Dermatomyositis (D003882) Pediatrics (D010372) Adolescent (D000293) Child (D002648)	Miositis Juvenil o Dermatomiositis Juvenil o Miopatía inflamatoria idiopática o Dermatomiositis Pediatría Adolescente Niño
Nusing assessment (D009730) Symptom assessment (D063189) Needs assessment (D020380) Patient reported outcome Measures, PROMs (D000071066)	Evaluación en Enfermería Evaluación de síntomas Evaluación de necesidades Medidas de Resultado Informadas por el Paciente
Nurse (D009726) Nurse Specialist (D000072184) Clinic, nurse led (D057184) Nurses, Pediatric (D000072222)	Enfermeras y Enfermeros Enfermeras especialistas Patrones de práctica, enfermeras Enfermeras Pediátricas

Tabla 3. Descriptores empleados en la estrategia de búsqueda. Elaboración propia.

En la búsqueda se hizo uso de dos operadores booleanos, AND y OR. Los filtros utilizados fueron aquellos registros publicados en los últimos 10 años, en idioma inglés y castellano. En algunas búsquedas también se filtró por edad de población de estudio.

5. Aportaciones e interés del estudio

Existe escasa evidencia que aporte información acerca del proceso de recolección de PROMs desde la consulta enfermera de reumatología con la retroacción posterior a los pacientes y familiares. Conocer si esta forma de atención a los pacientes con diagnóstico DMJ y sus familias es viable y aceptable, puede ser de especial interés para aproximarnos a conocer e identificar todas aquellas necesidades de salud que son importantes en este contexto. En este mismo sentido, también puede contribuir en el establecimiento organizativo de la propia consulta enfermera.

De igual forma, el uso de PROMs y su evaluación posterior de forma conjunta en la Consulta Enfermera de Reumatología, podría resultar en una estrategia de apoyo en la autogestión de la enfermedad, optimizando así su seguimiento desde la atención ambulatoria.

Al incluir estas medidas en la práctica clínica, se podría detectar de manera temprana cualquier cambio o deterioro en la CVRS, la actividad de la enfermedad e incluso alertarnos de la aparición de complicaciones disminuyendo así la morbilidad asociada. Esto a su vez, hacerlo junto al paciente y su familia sustentado en un modelo multidisciplinar, contribuiría en la toma de decisiones informadas y a la adaptación del plan de atención a las necesidades específicas individuales o familiares de tal forma que, permitiría establecer intervenciones eficaces y mejorar los cuidados de enfermería.

El conjunto de resultados obtenidos permitiría la elaboración de un protocolo para la atención de este perfil concreto de pacientes y que sería de utilidad para su posterior implementación como marco de referencia en nuestro entorno de atención y con replicabilidad en centros de atención especializada que atiendan a pacientes con esta misma patología.

En caso de obtener resultados favorables, también se podría hacer extensivo a otras enfermedades reumáticas pediátricas que requieran de una atención similar.

6. Objetivos e Hipótesis

6.1. Objetivo general

Explorar la viabilidad y aceptabilidad de la consulta enfermera en reumatología basada en PROMs en pacientes DMJ como medida de apoyo aceptable en la detección de necesidades no cubiertas y realizar un protocolo para la atención de pacientes con DMJ y su familia.

6.2. Objetivos específicos

- Evaluar el estado de salud global autoinformada por el paciente o por los familiares (como proximidad) en los pacientes DMJ.
- Identificar el impacto en la calidad de vida de los pacientes DMJ de la consulta enfermera basada en PROMs.
- Explorar las necesidades de atención no cubiertas de los pacientes en relación con su enfermedad.
- Evaluar el grado de satisfacción y aceptabilidad de la consulta enfermera basada en PROMs para los pacientes o por los familiares (como proximidad).

6.3. Hipótesis

La consulta de enfermería en reumatología basada en PROMs permite la identificación de las necesidades de atención no cubiertas, siendo una herramienta viable y aceptable de apoyo para pacientes DMJ y sus familias, y conduce a una mejor calidad de vida.

7. Método

7.1 Diseño del estudio

Se trata de un estudio cuantitativo cuasiexperimental de tipo prospectivo pretest-postest de un solo grupo. La intervención se llevará a cabo en la consulta enfermera basada en PROMs. Para este estudio se seleccionará a todos los pacientes que cumplan los criterios de inclusión comenzando en septiembre 2023 y terminando en marzo 2024 con la recopilación de datos.

7.2 Ámbito de estudio

El ámbito de estudio de la presente investigación será la Consulta Enfermera de la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu (HSJD) de Barcelona.

HSJD forma parte de la Xarxa Hospitalària d'Utilització Pública (XHUP) de Catalunya. Es un hospital terciario monográfico materno-infantil que da servicio a los sectores sanitarios del Baix Llobregat, Alt Penedès-Garraf y Barcelona Esquerre, con algo más de 305.296 visitas anuales a Consultas Externas según la memoria de actividad del HSJD del año 2021 (69).

El equipo de Reumatología pediátrica atiende a más de 2.000 pacientes con enfermedades reumáticas. El centro ha sido reconocido como centro experto para el tratamiento de las enfermedades autoinflamatorias y autoinmunes en la infancia y adolescencia, siendo incluido en les Xarxes d'Unitats d'Expertesa Clínica (XUEC) y también por parte del Sistema Nacional de Salud con la designación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR). Así mismo es uno de los centros expertos de las Redes Europeas de Referencia (ERN). En concreto, la Unidad de Reumatología es miembro de las redes [ERN-RITA](#) (para enfermedades minoritarias autoinmunes, incluyendo enfermedades reumáticas pediátricas, autoinflamatorias, vasculitis e inmunodeficiencias primarias), [ERN ReCONNET](#) (para enfermedades raras y complejas del tejido conjuntivo y musculoesquelético) y [ERN BOND](#) (para enfermedades minoritarias óseas) (70).

7.3 Población y muestra

7.3.1 Selección de muestra

La población de estudio de este proyecto serán los pacientes diagnosticados de DMJ que realizan el seguimiento en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. La población actual de pacientes diagnosticados de DMJ en el hospital de referencia es de 45 pacientes, extraídos de la base de datos nacional donde se incluyeron pacientes desde 2013 hasta la actualidad.

Los pacientes serán reclutados en las visitas de seguimiento programada en el hospital donde serán informados del estudio e invitados a la participación. El tamaño de la muestra se alcanzará mediante muestreo no probabilístico intencional consecutivo. Se incluirán tantos pacientes como sea posible durante el período de reclutamiento previsto por 6 meses, habiendo obtenido el consentimiento por escrito y firmado antes de entrar a formar parte del estudio y que cumplan todos los criterios de inclusión.

7.3.2 Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de DMJ definido por el cumplimiento de criterios para el diagnóstico probable o definitivo de DMJ según criterio de Bohan y Peter y/o según criterio del médico experto.
- Obtención del consentimiento informado para la participación en el estudio de los padres o tutores legales del menor. Obtención del asentimiento informado en los casos que corresponda por edad.

7.3.3 Criterios de exclusión

- Existencia de cualquier tipo de barrera que no permita comprender los documentos y el concepto del estudio, pudiendo ser idiomática o de comprensión.

7.4 Variables de estudio

Las variables independientes que se van a estudiar son:

- Variables sociodemográficas de las pacientes recogidas mediante cuestionario ad-hoc (Anexo A):
 - Edad actual (años). Variable cuantitativa discreta
 - Sexo (hombre, mujer). Variable cualitativa dicotómica nominal
 - Situación socioeconómica familiar (bajo, medio, alto). Variable ordinal
 - Nivel de estudios progenitores (sin estudios, primarios, secundarios, universitarios). Variable ordinal
 - Número de miembros en la unidad familiar. Variable cuantitativa discreta

- Variables demográficas enfermedad recogidas mediante la historia clínica electrónica (Anexo B):
 - Edad al diagnóstico (años). Variable cuantitativa discreta
 - Edad al inicio de la enfermedad (años). Variable cuantitativa discreta
 - Tiempo desde el diagnóstico DMJ (meses). Variable cuantitativa continua.
 - Tiempo desde la 1º visita Unidad de Reumatología HSJD (meses). Variable cuantitativa continua.

- Variables Clínicas recogidas mediante la historia clínica electrónica (Anexo B). Variables cualitativas nominales:
 - Categorizador de la patología /Situación actual de la enfermedad:
 - Activa con tratamiento (sí o no)
 - Activa sin tratamiento (sí o no)
 - Inactiva con tratamiento (sí o no)
 - Inactiva sin tratamiento (sí o no)
 - Complicaciones clínicas

- Daño cutáneo (Calcinosis persistente, lipoatrofia/lipodistrofia (sí o no)
- Daño muscular (Debilidad muscular no atribuible a enfermedad muscular activa, Atrofia muscular) (sí o no)
- Síndrome activación macrofágico (SAM) (sí o no)
- Metabolismo óseo (Osteoporosis con fractura, necrosis avascular) (sí o no)
- Digestivas (disfagia persistente, perforación intestinal, dismotilidad / estreñimiento / diarrea / dolor abdominal persistente) (sí o no)
- Daño Pulmonar (Fibrosis pulmonar, Hipertensión pulmonar) (sí o no)
- Infecciosas (Infección crónica (diagnóstico presuntivo con o sin cultivo positivo) que requiere > 6 meses de tratamiento antimicrobiano o que persiste con o sin síntomas clínicos > 6 meses y asociada con discapacidad (ausencia de la escuela, trabajo, guardería, Múltiples infecciones >3 infecciones (en el mismo sitio o en sitios diferentes, con los mismos organismos o diferentes) que requieren tratamiento antimicrobiano o discapacidad (ausencia de la escuela, el trabajo, la guardería) durante un período de 6 meses.) (sí o no)
- Cardiológicas (disfunción miocárdica, Hipertensión Arterial) (sí o no)
- Psiquiátricas (sí o no)
- Otras (sí o no)

Las variables dependientes son:

- Estado de salud global autoinformada por el paciente o por los familiares (como proximidad).
- Calidad de vida del paciente DMJ.
- Necesidades de atención no cubiertas.
- Grado de satisfacción del paciente/ familia. Variable cuantitativa politómica ordinal.

- Aceptabilidad consulta enfermera basada en PROMs.

Variables Viabilidad consulta enfermera basada en PROMs:

- Número de pacientes incluidos
- Tasa de respuesta a los cuestionarios
- Tasa de abandono
- Aceptación del paciente para completar los cuestionarios como parte del seguimiento.

7.5 Instrumentos de recogida de información

Los instrumentos se han seleccionado en base a otras iniciativas realizadas en revisiones previas sobre los instrumentos disponibles para medir PROMs en DMJ y recomendaciones de expertos (36,52,71–77).

La evaluación de PROMs en niños y adolescentes es aceptada si son medidas apropiadas a la edad y cumplen con el propósito de la evaluación. Cuando los niños son demasiado pequeños o la patología impide realizar autoinformes, se pueden usar medidas reportadas por el cuidador, padre o madre o tutor legal sobre el estado de salud de su hijo (medidas de proximidad) pero no equivalente al autoinforme del niño (75). De lo anterior se deriva, que siempre que sea posible se solicitará a los propios pacientes que informen directamente sobre su estado de salud. A continuación, se detallan los cuestionarios seleccionados donde se excluye el informe de evaluación multidimensional específico para DMJ, conocido como Juvenile Dermatomyositis Multidimensional Assessment Report (JDMAR) (78), por estar en proceso de validación en el momento actual(79):

- **Escala Visual Analógica (EVA) del paciente/ de los padres para la evaluación del bienestar general (76)**

La evaluación global por parte del paciente, o por parte de los padres si el paciente tiene dificultades para completarlo por sí mismo según la edad, del bienestar general en el momento de la evaluación utilizando una escala analógica visual de 10 cm, donde 0 (extremo izquierdo de la línea) = sin evidencia

de enfermedad y extremo derecho de la línea = cantidad extrema o máxima de enfermedad. Se registra en centímetros (rango = 0-10 cm) con un dígito después del punto decimal.

Los pacientes mayores de 10 años pueden completar la evaluación de forma independiente a sus padres. En este caso, se incluye una cara sonriente en el extremo que corresponde a 0 y una cara triste en el extremo que corresponde a 10 para mejorar la comprensión de la escala.

Según Rider et al. (74) mide un concepto importante con buenas propiedades psicométricas y apropiado para el uso clínico y de investigación con validez para DMJ.

- **Cuestionario de evaluación de la salud Infantil (CHAQ) (80)**

CHAQ ha sido usado en una variedad de enfermedades pediátricas, incluyendo la DMJ y permite la medición de la función física. Consta de 30 preguntas cubriendo 8 dominios funcionales: vestirse y arreglarse, levantarse, comer, caminar, higiene, alcance, agarre y actividades sociales; estos constituyen el índice de discapacidad (ID). Los pacientes autoinforman su nivel funcional en función de su nivel de dificultad para realizar las diversas actividades cotidianas. El puntaje CHAQ-ID varía de 0 a 3. (0= sin ninguna dificultad, 1= con alguna dificultad, 2 = con mucha dificultad, 3 =incapaz de hacerlo; así como la respuesta "no aplicable" si es un niño pequeño que no puede realizar una actividad determinada). La media de las puntuaciones en los 8 dominios proporciona la escala de discapacidad en la realización de las actividades de la vida diaria.

Para medir el dolor, el CHAQ también incorpora una escala analógica visual de 10 cm, donde 0 (extremo izquierdo de la línea) = sin dolor y extremo derecho de la línea = dolor extremo o máximo. Se registra en centímetros (rango = 0-10 cm) con un dígito después del punto decimal.

CHAQ ha sido adaptado y sometido a validación transcultural al idioma español europeo por Inocencio et al. en el año 2001 (81) concluyendo que es una herramienta fiable y válida.

El permiso para el uso de material derivado de CHAQ y CHQ se otorga a través de la cooperación científica del titular de los derechos de autor ICORE de

Woodside CA y HealthActCHQ Inc. de Boston, Massachusetts, EE. UU. Todas las consultas relacionadas con CHAQ deben dirigirse a gsingh@stanford.edu
Se puede acceder a la solicitud de autorización del uso de instrumentos de medida validados en **Anexo H**.

- **Sistema de Información de resultados informados por el paciente (PROMIS) (48,82,83)**

PROMIS es una medida de resultado informado por el paciente (PROMs) desarrollada por los Institutos Nacionales de Salud (www.healthmeasures.net). Se caracteriza por poseer cobertura en la evaluación integral de la salud física, mental y social para la obtención de los resultados informados por el paciente en pediatría por su validación en niños de 8 a 17 años y en los padres de niños de 5 a 17 años. Las medidas se han sometido a una extensa evaluación psicométrica en una variedad de enfermedades crónicas, incluidas las enfermedades reumáticas (82,84).

Las medidas son genéricas y no específicas de la enfermedad, por lo que permite su uso en enfermedades raras como es el caso de la DMJ. PROMIS proporciona eficiencia de la administración siendo breve y práctico, y está disponible para la atención clínica e investigación sin necesidad de licencia de honorarios.

Los niños (de 8 a 17 años) y los padres/tutor legal (de los pacientes de 5 a 8 años) completarán las versiones de paciente/padre-representante de las escalas de **PROMIS®** (Pediatric v2.0 – Profile – 25) en idioma español. Los pacientes que no puedan autocompletar los cuestionarios podrán recibir ayuda de su padre/tutor y así se hará constar en el cuestionario. En aquellos cuestionarios que no sean completados por el paciente figurará la relación que tienen con el paciente (padre, madre, tutor legal, otro cuidador, desconocido).

PROMIS® (Pediatric v2.0 – Profile – 25) se compone de múltiples ítems para evaluar la función Física- Movilidad (4 ítems) y para la evaluación de los síntomas de Ansiedad (4 ítems), síntomas de Depresión (4 ítems), Fatiga (4 ítems), Relaciones entre iguales (4 ítems), Interferencia del dolor (4 ítems), Intensidad del dolor (1 ítem).

Todas las medidas pediátricas de PROMIS utilizan “En los últimos 7 días...” como período de referencia. Los dominios de función usan las opciones de

respuesta "sin dificultad", "con poca dificultad", "con alguna dificultad", "con mucha dificultad" y "no pude hacerlo". Los dominios de síntomas utilizan como opción de respuesta: "nunca", "casi nunca", "a veces", "a menudo" y "casi siempre".

- **Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS)(36)**

Mediante el **Cuestionario de Salud Infantil™ [CHQ; también conocido como CHQ PF-50]** ya que ha sido una herramienta PROM validada por Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO)(36) para evaluar la CVRS de los pacientes con DMJ de 5 a 18 años.

Se estima que se requiere de 10 a 15 minutos para completarlo. Se instruye a los padres para que tomen en consideración el período de 4 semanas anterior a la compilación del cuestionario.

El CHQ informado por los padres incluye 14 conceptos de salud y bienestar mediante una prueba de 50 preguntas: funcionamiento físico, rol socio-emocional, rol de la conducta social, rol físico-social, dolor corporal, conducta general, salud mental, autoestima, percepción general de salud, cambios en la salud, impacto emocional de los padres, impacto de tiempo en los padres, actividades familiares, cohesión familiar. Puntúa mediante escala tipo Likert con puntuaciones más altas que indican estados de salud mejores o más positivos. Las medias generales para las escalas y elementos individuales de CHQ se pueden derivar utilizando un enfoque de calificación simple sumado (suma de las respuestas de los ítems dividida por el número de ítems completados; menos el puntaje más bajo posible dividido por el rango de puntuación posible). Este método produce un perfil para cada uno de los 14 conceptos de salud. Se obtiene de cada concepto de salud una puntuación que va de 0 a 100, donde 0 significa poco bienestar y 100 significa excelente bienestar. Se pueden agregar dos puntajes de componentes resumidos de salud física y salud psico-social con puntuaciones transformadas a escala de 0 a 100. Es un cuestionario validado en español europeo (85).

El permiso para el uso de material derivado de CHAQ y CHQ se otorga a través de la cooperación científica del titular de los derechos de autor ICORE de Woodside CA y HealthActCHQ Inc. de Boston, Massachusetts, EE. UU. Todas

las consultas relacionadas con CHQ deben dirigirse a:
licensing@healthactchq.com

Se puede acceder a la solicitud de autorización del uso de instrumentos de medida validados en el **Anexo H**.

- **Las necesidades de atención no cubiertas**

Serán exploradas mediante una pregunta de sí/no "¿Tiene necesidades de atención no cubiertas debido a la Dermatomiositis Juvenil de las que no se ha hecho mención en los cuestionarios proporcionados?" seguido de una pregunta abierta: "En caso afirmativo, ¿Cuáles dirías que son esas necesidades?".

El análisis de las preguntas abiertas proporcionará más información para dirigir las intervenciones enfermeras y la aplicación práctica del proceso.

- **Grado de satisfacción del paciente/ familia (Anexo C)**

El nivel de satisfacción se medirá mediante un cuestionario creado ad hoc y basado en los dominios del modelo de satisfacción del paciente propuesto por Hill (86) en una consulta dirigida por enfermeras en reumatología donde la satisfacción era definida como «el grado en que los pacientes perciben que se satisfacen sus necesidades».

El cuestionario abarca 6 dominios: Disposición de la información, empatía con el paciente, calidad y competencia técnica, actitud hacia el paciente, acceso y continuidad con el cuidador y satisfacción general.

Uso de escalas de Likert de cinco puntos para respuestas que van desde 1 – "Totalmente de acuerdo", 2 – "De acuerdo", 3 – "No estoy seguro", 4 – "En desacuerdo" y 5 – "Totalmente en desacuerdo".

- **Aceptabilidad consulta enfermera basada en PROMs (Anexo D)**

Se solicitará a los pacientes mediante un cuestionario ad hoc que califiquen su acuerdo con las afirmaciones en cuanto a sus experiencias de detección de necesidades, comunicación enfermera- paciente y apoyo. La puntuación se obtendrá mediante una escala Likert de cinco puntos que irán desde 1 –

"Totalmente de acuerdo", 2 – "De acuerdo", 3 – "No estoy seguro", 4 – "En desacuerdo" y 5 – "Totalmente en desacuerdo". Se dará la posibilidad a los pacientes a hacer cualquier otro comentario sobre la consulta enfermera basada en PROMs mediante una pregunta abierta final.

7.6 Método de recogida de datos

El período de recogida de datos tendrá una duración de 6 meses según cronograma (ver apartado 7). Los pacientes que cumplan los criterios de inclusión/exclusión serán informados del estudio por la enfermera especialista en una visita de seguimiento programada en el hospital y serán evaluados para selección (Figura 1).

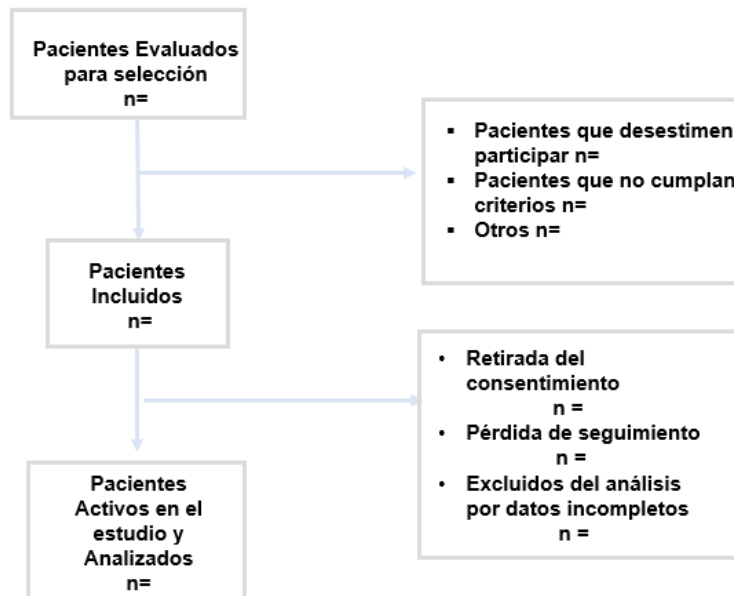


Figura 1. Diagrama de flujo del proceso de inclusión de pacientes. Fuente: Elaboración Propia

En la consulta se les entregará la hoja de información del estudio y se les dará tiempo a que puedan leerla. Posteriormente se explicará de forma verbal los objetivos, métodos e implicaciones de la participación en el estudio y se resolverán las posibles dudas acerca del estudio. Con aquellos pacientes que deseen participar, se procederá a la firma del consentimiento informado por parte de los padres y/o tutores legales, firma del consentimiento del paciente y asentimiento por parte del menor maduro como corresponda.

Al comienzo del estudio se asignará un código de identificación a cada sujeto de estudio. La asignación se realizará desde su inclusión en el estudio previa firma de los consentimientos pertinentes.

Los datos demográficos de la historia clínica electrónica se recopilarán al inicio. También una encuesta de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) será completada al inicio.

Para la recopilación de los datos PROMs desde la Consulta Enfermera se establecerán tres tiempos (como trayectoria de progresión). Esto se realizará al inicio (T1); 3 meses después (T2) y 6 meses después (T3), que son tiempos que coinciden con las visitas de rutina de seguimiento (Figura 2).

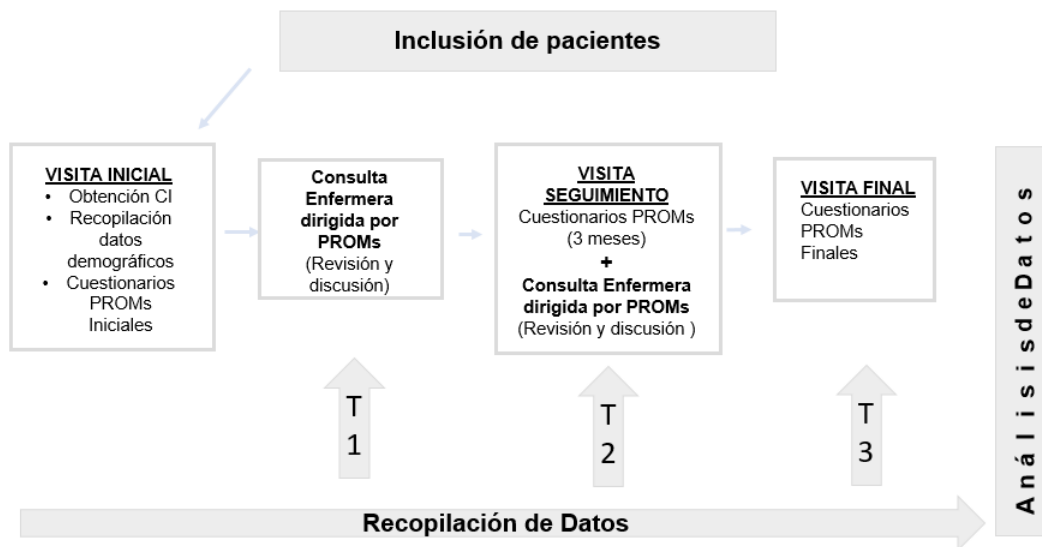


Figura 2. Esquema del estudio. Fuente: Elaboración Propia.

Los pacientes completarán los cuestionarios (Figura 3) que le sean apropiados por edad y serán instruidos para contestar todos los ítems presentados previa a la Consulta Enfermera dirigida por PROMs. Se explicará al paciente que no habrá respuestas que sean correctas o erróneas en la cumplimentación del cuestionario. Se destinará un espacio para minimizar el número de interrupciones y no se establecerá límite de tiempo para completarlos. El paciente entregará los cuestionarios PROMs a la enfermera referente. La enfermera asegurará que todos los ítems han sido completados en su totalidad y revisará las puntuaciones generales, que se basarán en los puntajes

específicos de cada cuestionario. Posteriormente se establecerá un tiempo de consulta de 30 a 45 minutos para la discusión de resultados obtenidos en los PROMs, identificando las necesidades del paciente y elaborando un informe de intervenciones consensuadas con el paciente y la familia, teniendo la posibilidad de realización de derivaciones a otros profesionales del equipo interdisciplinar (trabajo social, psicología/psiquiatría, servicio de rehabilitación u otros) en caso de que existiera la necesidad.

Los pacientes completarán el cuestionario de necesidades de atención no cubiertas, cuestionario de satisfacción, el cuestionario de aceptabilidad y cuestionario de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) al final (T3).

Variables de estudio	Instrumento de medida	Punto temporal
Estado de salud global autoinformada	EVA paciente/padres CHAQ PROMIS® Pediatric v2.0 – Profile – 25	T1/T2/T3
Calidad de vida relacionada con la salud	CHQ PF-50	T1/T3
Necesidades de atención no cubiertas	Cuestionario Ad hoc	T1/T3
Satisfacción	Cuestionario Ad hoc	T3
Aceptabilidad	Cuestionario Ad hoc	T3

Figura 3. Medidas y tiempos temporales estudio. Fuente: Elaboración Propia.

7.7 Análisis de datos

Se realizará estadística descriptiva de las variables del estudio con frecuencias absolutas y relativas en el caso de las variables cualitativas y $Md \pm SD$ (media, desviación estándar), y rango (mínimo y máximo) o P50 (P25-P75) (mediana, rango intercuartílico) de las variables cuantitativas, según sigan o no una distribución normal.

Se procederá al análisis de las puntuaciones obtenidas en los diferentes cuestionarios. Se excluirán del análisis aquellos cuestionarios que consten incompletos en un 15% de los datos. Para las variables categóricas se utilizará

la prueba de McNemar. Para las variables numéricas se estudiará la normalidad de las distribuciones y se usará la prueba T o el Test-Wilcoxon según si el tipo de variable es de intervalo u ordinal. Para verificar la normalidad de distribución de las variables, utilizaremos la prueba de Kolmogorov- Smirnov si la muestra es superior a 50 o mediante el uso de Shapiro-Wilk en caso de que la muestra sea menor.

En todos los casos el nivel de significación empleado será 5% o $p < 0,05$.

El análisis estadístico de los datos se realizará con software estadístico Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) para Windows, Versión 27.0. Armonk, NY: IBM Corp.

Para los datos cualitativos obtenidos en las preguntas abiertas, los temas serán identificados mediante la lectura de las declaraciones de los pacientes y codificados para una posterior asignación en categorías y temas. Se contará la frecuencia de los temas mencionados en las respuestas cuando sea oportuno.

8. Aspectos éticos

El proyecto será remitido al Comité de Ética e Investigación clínica (CEIm) del Hospital Sant Joan de Déu para su aceptación de acuerdo con el respeto de los principios éticos para la investigación médica sobre sujetos humanos detallados en la Declaración de Helsinki (según la 64ª Asamblea General, en Fortaleza, Brasil, octubre 2013) (87).

Se diseñará un documento que garantice el anonimato y la confidencialidad de las personas que participen en el estudio. La información obtenida se someterá a un trato privado y personal, codificándola por medio de números que clarifiquen cada registro. La consideración de guardar así la información garantiza el cumplimiento según el Reglamento (UE) núm. 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016 (88), relativo a la protección de las personas físicas en relación con el tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos, y de la Ley Orgánica 3/2018, del 5 de diciembre, de protección de datos de carácter personal y garantía de los derechos digitales. El acceso y almacenamiento de los cuestionarios cumplimentados y de los datos de carácter personal como el consentimiento informado serán limitados a la investigadora principal y custodiados en el departamento de investigación del Hospital Sant

Joan de Déu de Barcelona. A su vez, los pacientes que participen en la investigación serán informados de la confidencialidad que adoptarán sus datos dentro del estudio y se les ratificará que la documentación no será empleada para otros fines distintos quedando almacenados en un banco de datos. Los datos se destruirán pasados 3 años de la finalización de este proyecto. Una vez informados a los participantes del estudio de su derecho a la privacidad de sus datos, les serán entregados la hoja del consentimiento informado, el cual garantiza al individuo a decidir su colaboración con la investigación estando debidamente informado de acuerdo con la normativa vigente expuesta anteriormente. El procedimiento de obtención del consentimiento se ve reflejado en la Figura 4.

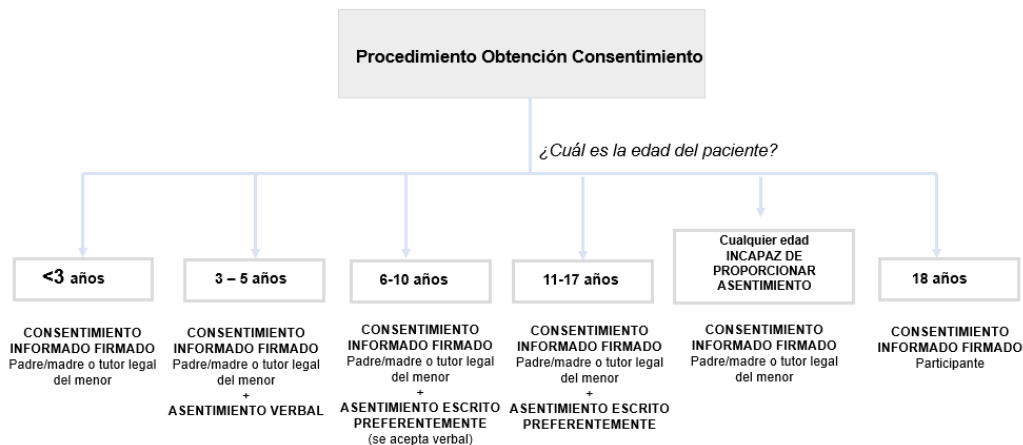


Figura 4. Procedimiento Obtención Consentimiento. Fuente: Elaboración Propia

Este documento también cuenta con la dirección electrónica del investigador principal, para poder llevar a cabo consultas sobre preguntas o dudas y también para ceder, cancelar o rectificar sus datos. La investigadora principal firmará un acuerdo de confidencialidad de datos y se comprometerá a que estas consideraciones se hayan respetado en todo momento dentro del proyecto de investigación y se comprometerá también a comunicar los resultados obtenidos en el estudio, tanto los favorables como los desfavorables.

La autora declara no tener conflictos de interés.

En los anexos se adjuntan los modelos pertinentes a este apartado:

- Solicitud de autorización al comité de ética (Anexo E).

- Hoja de información para los participantes del estudio y Asentimiento para menores de edad. (Anexo F).
- Hoja de información y Consentimiento al paciente mayor de edad y a los padres-tutores del menor. (Anexo G).
- Autorización del uso de instrumentos de medida validados (Anexo H)

9. Aplicabilidad y utilidad de los resultados

1. Por su impacto asistencial:

Mediante el desarrollo de este proyecto de investigación se pretende poder demostrar que los pacientes pediátricos diagnosticados de DMJ perciben un mayor apoyo si los acompaña una enfermera en el proceso de la enfermedad mediante la CER y haciendo uso de PROMs para la detección de necesidades. Así como el hecho que la implicación enfermera en el proceso asistencial incide en la satisfacción del paciente y la de sus familiares mejorando la calidad de la atención recibida resultará beneficiosa a diferentes niveles:

- (i) Autonomía Enfermera.
- (ii) Experiencia Paciente y Familia, a favor de otras publicaciones que lo destacan como fundamental para fortalecer los sistemas de salud mejorando la comunicación con el paciente, facilitando la toma de decisiones compartidas y la autogestión de la enfermedad.
- (iii) Dar paso a otros proyectos de investigación liderados por enfermeras de práctica avanzada.

2. Por su impacto bibliométrico:

Los resultados del presente proyecto serán preparados para ser enviados para su publicación en revistas especializadas. Está prevista su presentación en el congreso anual organizado por la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (SERPE) y en el congreso PReS (sociedad científica europea para profesionales de la salud en el campo de la reumatología pediátrica) para el año 2025.

10. Limitaciones del estudio

Serán consecuencia de los criterios de inclusión/exclusión utilizados en el estudio.

El tipo de diseño del estudio donde no existe aleatorización de los pacientes no permitirá establecer con seguridad absoluta que las diferencias sean a causa de la intervención. Asimismo, la presencia de factores no controlados o desconocidos podrían influir en los resultados que se obtengan e incluso poder observarse la reactividad de los participantes o efecto Hawthorne.

Al tratarse de una enfermedad considerada minoritaria, el número de posibles pacientes candidatos será un número relativamente pequeño, y esto limitará el análisis de la intervención y los datos deberán ser interpretados con cautela, aunque estadísticamente serían relevantes. La pérdida en el tamaño muestral podría conllevar a una pérdida de información o influir en el tiempo para alcanzar la representatividad. El estudio se realizará en un único centro siendo una limitación geográfica, lo que puede condicionar a la generalización de resultados en otros entornos de atención.

11. Cronograma

La temporalización y planificación de las diferentes fases del proyecto queda representada mediante el siguiente Diagrama de Gantt (Figura 5).

- **FASE I:** Ideación del objeto de estudio. Elaboración del proyecto de investigación con revisión bibliográfica del tema. Duración 3 meses.
- **FASE II:** Obtención de permisos. Solicitud de aprobación de la investigación al Comité de Investigación y al Comité de Ética del centro. Duración 2 meses.
- **FASE III:** Inclusión de participantes Administración de cuestionarios. Realización intervención y recogida de datos. Duración 6 meses
- **FASE IV:** Análisis de los datos, transcripción de datos al sistema informático y análisis estadístico de los datos informatizados. Interpretación de los datos y valoración de los resultados obtenidos por parte del investigador. Duración 3 meses.
- **FASE V:** Conclusiones y redacción de informe final. Duración 2 meses.
- **FASE VI:** Difusión de resultados. Impacto bibliométrico. Duración 3 meses.

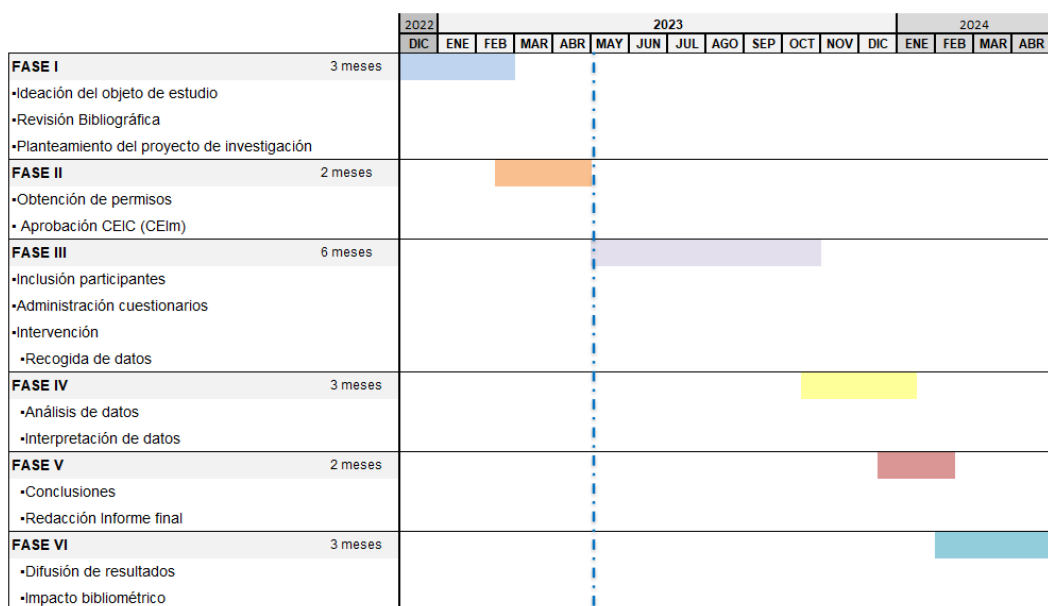


Figura 5 Diagrama de Gantt. Fuente: Elaboración Propia

12. Presupuesto

Para la ejecución de este proyecto de investigación se precisan los siguientes recursos:

Gastos de personal:

Tiempo profesional (equivalente a 3 meses a tiempo completo)	5500 €
No se solicita personal adscrito al proyecto.	0 €

Adquisición de bienes y contratación de servicios:

Material inventariable:

No se solicita. Coinciden con los recursos de los que se dispone inicialmente.	0 €
--	-----

Material fungible:

Material de oficina e impresiones	300 €
-----------------------------------	-------

Depreciación productos

Ordenador portátil personal (33% anual)	800 €
---	-------

Contratación de servicios:

Gastos servicio estadístico	800 €
Gastos servicio de traducción	700 €
Gastos de publicación	2500 €

Difusión y publicación

Inscripciones congresos	400 €
Dietas	200 €
Transporte	200 €
Alojamiento	400 €

Total, Gastos	11.800 €
----------------------	-----------------

13. Bibliografía

1. Foster H, Brogan PA. Juvenile dermatomyositis. En: Oxford University Press, editor. Paediatric Rheumatology. 2018. p. 280-5.
2. Iglesias Jiménez E. Dermatomiositis juvenil. En: Camacho M, Calvo I, editores. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Reumatología pediátrica Serie: Protocolos de la AEP [Internet]. 3.ª ed. 2020. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-reumatologia-0>
3. Nuño Nuño L, Iglesias Jiménez E. Miopatías inflamatorias. En: López Robledillo JC, Gámir Gámir ML, editores. Manual SER de diagnóstico y tratamiento en Reumatología pediátrica. ERGON; 2019. p. 123-30.
4. Sánchez-Manubens J, Clemente EI, Jou C, González Enseñat MA, Iglesias E. Dermatomiositis juvenil. *Pediatría Catalana*. 2015;75(2):64-71.
5. Belluti Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(2):329-40.
6. Tory HO, Carrasco R, Griffin T, Huber AM, Kahn P, Robinson AB, et al. Comparing the importance of quality measurement themes in juvenile idiopathic inflammatory myositis between patients and families and healthcare professionals. *Pediatric Rheumatology*. 2018;16(1):1-7.
7. Foster HE, Minden K, Clemente D, Leon L, McDonagh JE, Kamphuis S, et al. EULAR/PReS standards and recommendations for the transitional care of young people with juvenile-onset rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis*. 1 de abril de 2017;76(4):639-46.
8. Grupo de Enfermería de la Sociedad Valenciana de Reumatología. GESVR. Propuesta de contenidos de una Consulta de Enfermería en Reumatología [Internet]. 2013. Disponible en: https://svreumatologia.es/wp-content/uploads/ficheros/libreto_enfer_13.pdf
9. Sánchez-Gómez MB, Ramos-Santana S, Gómez-Salgado J, Sánchez-Nicolás F, Moreno-Garriga C, Duarte-Clíments G. Benefits of advanced practice nursing for its expansion in the Spanish context. Vol. 16, *International Journal of Environmental Research and Public Health*. MDPI AG; 2019.
10. Lempp H, Baggott R, Scott DL, Parker L, Bosworth A, Georgopoulou S, et al. The value, impact and role of nurses in rheumatology outpatient care: Critical review of the literature. *Musculoskeletal Care*. 2020;18(3):245-55.

11. GEMINIS Group. Guía de enfermería reumatológica [Internet]. 2018. Disponible en: <https://screumatologia.cat/wp-content/uploads/2021/02/Guia-dinfermeria-reumatologica.-Projecte-Geminis-Sandoz-2018-Societat-Catalana-de-Reumatologia.pdf>
12. De la Torre Aboki J. Aportación de la consulta de enfermería en el manejo del paciente con artritis reumatoide. *Reumatol Clin.* 2010;6 (Supl. 3).
13. SER. La enfermería en reumatología [Internet]. 2016. Disponible en: <https://www.ser.es/wp-content/uploads/2016/08/Enfermeria.pdf>
14. Muñoz Fernández S, Lázaro y De Mercado P, Alegre López J, Almodóvar González R, Alonso Ruiz A, Ballina García FJ, et al. Estándares de calidad asistencial para las consultas de enfermería en reumatología. *Reumatol Clin.* 2013;9(4):206-15.
15. García LC, de Yébenes MJG, Vázquez NM, Martín JMM, Quesada CD, García-Díaz S, et al. Openreuma consensus on the role of nursing in the care of patients with rheumatoid arthritis and diffuse interstitial lung disease. *Invest Educ Enferm.* 2022;40(3).
16. Carrillo I, López-Pineda A, García-Díaz S, López A, Valencia Muntalà L, Juanola X, et al. Proposals for the incorporation of the nursing role in the certification of axial spondyloarthritis units. Literature review and expert consensus. Vol. 18, *Reumatol Clin.* 2022.
17. Bou R, Ricart S. Dermatomiositis juvenil. *Anales de Pediatría Continuada.* 2010;8(4):183-90.
18. PRINTO. Dermatomiositis [Internet]. 2016. Disponible en: <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/IE/info/4/Juvenile-Dermatomyositis>
19. Marsol IB. Manifestaciones cutáneas de las miopatías inflamatorias idiopáticas. *Piel.* 2005;20(1):22-7.
20. Cobos GA, Femia A, Vleugels RA. Dermatomyositis: An Update on Diagnosis and Treatment. Vol. 21, *American Journal of Clinical Dermatology.* Adis; 2020. p. 339-53.
21. Cinar OK, Papadopoulou C, Pilkington CA. Treatment of Calcinosis in Juvenile Dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2021; Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11926-020-00974-9>
22. Pilkington CA, Feldman BM, Watchareewan S. Juvenile Dermatomyositis and Other inflammatory muscle diseases. En: Lindsey CB, Mellins ED, Wedderburn L, Fuhlbrigge RC, Laxer RM, Petty RE, editores. *Textbook of Pediatric Rheumatology.* Eighth. 2021. p. 360-76.

23. Bohan, Anthony;Peter JB. Polymyositis and Dermatomyositis (Second of Two Parts). *New England Journal of Medicine*. 1975;292(8):403-7.
24. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. *Arthritis and Rheumatology*. 2017;69(12):2271-82.
25. Rider LG, Nistala K. The juvenile idiopathic inflammatory myopathies: pathogenesis, clinical and autoantibody phenotypes, and outcomes. *J Intern Med*. 2016;280(1):24-38.
26. Neely J, Ardalan K, Huber A, Kim S, Abel N, Abulaban K, et al. Baseline characteristics of children with juvenile dermatomyositis enrolled in the first year of the new Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance registry. *Pediatric Rheumatology*. 2022;20(1):1-10.
27. McCann LJ, Livermore P, Wilkinson MGL, Wedderburn LR. Juvenile dermatomyositis. Where are we now? *Clin Exp Rheumatol*. 2022;40(2):394-403.
28. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *The Lancet*. 2008;371(9631):2201-12.
29. Livermore P, Gray S, Mulligan K, Stinson JN, Wedderburn LR, Gibson F. Being on the juvenile dermatomyositis rollercoaster: A qualitative study. *Pediatric Rheumatology*. 2019;17(1):1-9.
30. Kountz-Edwards S, Aoki C, Gannon C, Gomez R, Cordova M, Packman W. The family impact of caring for a child with juvenile dermatomyositis. *Chronic Illn*. 2017;13(4):262-74.
31. Lloyd OC, McCann LJ. Looking at the impact of juvenile dermatomyositis. *British Journal of School Nursing*. 2013;8(5):232-7.
32. Boros C, McCann L, Simou S, Cancemi D, Ambrose N, Pilkington CA, et al. Juvenile Dermatomyositis: what comes next? Long-term outcomes in childhood myositis from a patient perspective. *Pediatric Rheumatology [Internet]*. 2022;20(1):1-10. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12969-022-00754-y>
33. Ardalan K, Adeyemi O, Wahezi DM, Anne E, Curran ML, Neely J, et al. Parent Perspectives on Addressing Emotional Health for Children and Young Adults with Juvenile Myositis. 2022;73(1):18-29.
34. Hubanks L, Kuyken W, World Health Organization. *Quality of Life Assessment:an annotated bibliography*. 1994. p. No. WHO/MNH/PSF/94.1. Unpublished.

35. Tollisen A, Sanner H, Flatø B, Wahl AK. Quality of life in adults with juvenile-onset dermatomyositis: A case-control study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2012;64(7):1020-7.
36. Apaz MT, Saad-Magalhaes C, Pistorio A, Ravelli A, De Oliveira Sato J, Marcantoni MB, et al. Health-related quality of life of patients with juvenile dermatomyositis: results from the paediatric rheumatology international trials organisation multinational quality of life cohort study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2009;61(4):509-17.
37. Oldroyd AGS, Lilleker JB, Amin T, Aragon O, Bechman K, Cuthbert V, et al. British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Rheumatology (United Kingdom)*. 2022;61(5):1760-8.
38. Cure JM Foundation. Myositis and You: A Guide to Juvenile Dermatomyositis for parents, families, and health care providers. Rider LG, Pachman LM, Miller FW, Bollar H, editores. Vol. 47, *Rheumatology*. 2007. 385-385 p.
39. Comité científico de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Reumatología Pediátrica. Serie: Protocolos AEP [Internet]. 2020. Disponible en: [Protocolos de Reumatología | Asociación Española de Pediatría \(aeped.es\)](https://www.aeped.es/protocolos)
40. Filocamo G, Consolaro A, Ferrari C, Ravelli A. Introducing new tools for assessment of parent- and child-reported outcomes in paediatric rheumatology practice: a work in progress. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2013;31(6):964-8.
41. Consolaro A, Morgan EM, Giancane G, Rosina S, Lanni S, Ravelli A. Information technology in paediatric rheumatology. *Clin Exp Rheumatol*. 2016;34(Suppl.101):11-6.
42. Zigler CK, Randell RL, Reeve BB. Assessing Patient-Reported Outcomes in Pediatric Rheumatic Diseases: Considerations and Future Directions. Vol. 48, *Rheumatic Disease Clinics of North America*. W.B. Saunders; 2022. p. 15-29.
43. Alonso-Caballero J, Ferrer-Fores M. Resultados reportados por los pacientes (PROs) [Internet]. 2017. Disponible en: https://fundaciongasparcasal.org/wp-content/uploads/2021/02/Monografia-4-Politica_Resultados-reportados-por-los-pacientes.pdf
44. Escarabill J, Almazán C, Barrionuevo-Rosas L, Moharra M, Fité A, Jiménez J. Elementos clave que influyen en la experiencia del paciente (PREM). Barcelona; 2020.

45. De Bienassis K, Kristensen S, Hewlett E, Roe D, Mainz J, Klazinga N. Measuring patient voice matters: Setting the scene for patient-reported indicators. *International Journal for Quality in Health Care*. 2021;33(1).
46. U.S. Department of Health and Human Services FDA Center for Drug Evaluation and Research, U.S. Department of Health and Human Services FDA Center, for Biologics Evaluation and Research, U.S. Department of Health and Human Services FDA Center for Devices and Radiological Health. Guidance for industry: Patient-reported outcome measures: Use in medical product development to support labeling claims: Draft guidance. *Health Qual Life Outcomes*. 11 de octubre de 2006;4.
47. Deshpande P, Sudeepthi BI, Rajan S, Abdul Nazir C. Patient-reported outcomes: A new era in clinical research. *Perspect Clin Res*. 2011;2(4):137.
48. Fernández-López JA. PROMIS®: A platform to evaluate health status and the results of interventions. *Semergen* [Internet]. 2014;40(7):355-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2014.06.015>
49. Alonso J, Bartlett SJ, Rose M, Aaronson NK, Chaplin JE, Efficace F, et al. The case for an international patient-reported outcomes measurement information system (PROMIS®) initiative [Internet]. Vol. 11, *Health and Quality of Life Outcomes*. 2013. Disponible en: <http://www.hqlo.com/content/11/1/210>
50. Morel T, Cano SJ. Measuring what matters to rare disease patients - Reflections on the work by the IRDiRC taskforce on patient-centered outcome measures. *Orphanet J Rare Dis*. 2 de noviembre de 2017;12(1).
51. Ruperto N, Martini A. International research networks in pediatric rheumatology: The PRINTO perspective. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16(5):566-70.
52. Kelly AH, Singh-Grewal D, Sumpton D, Hasset G, Manera KE, Tong A. Range and consistency of outcome measures reported in randomised trials in dermatomyositis: a systematic review. *Clin Exp Rheumatol*. 2022;40(2):358-65.
53. Minnock P. *Medicine Matters rheumatology* [Internet]. El papel de la enfermera clínica especialista/enfermera practicante avanzada en la práctica de la reumatología: pasado, presente y futuro. 2018. Disponible en: <https://rheumatology.medicinematters.com/nursing/treatment/the-role-of-the-clinical-nurse-specialist-advanced-nurse-practit/15464290?searchResult=11.Nursing&searchBackButton=true>
54. Royal College of Nursing. *A Competency Framework for Rheumatology Nurses*. 2020. p. 37.

55. Fernández Sánchez SP, Rusiñol Badals M, Padró Blanch I, Paytubí Garí C, Laiz Alonso A, Moragues Pastor C. Actividad de la enfermera de reumatología en España. *Reumatol Clin*. 2017;13(1):4-9.
56. Alonso Ruiz A, Vidal Fuentes J, Tornero Molina J, Carbonell Abelló J, Lázaro Y De Mercado P, Aguilar Conesa MD. Estándares de calidad asistencial en reumatología. *Reumatol Clin*. 2007;3(5).
57. Randall S, Crawford T, Currie J, River J, Betihavas V. Impact of community based nurse-led clinics on patient outcomes, patient satisfaction, patient access and cost effectiveness: A systematic review. *Int J Nurs Stud* [Internet]. 2017;73:24-33. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2017.05.008>
58. van den Hout WB, Tijhuis GJ, Hazes JMW, Breedveld FC, Vliet Vlieland TPM. Cost effectiveness and cost utility analysis of multidisciplinary care in patients with rheumatoid arthritis: a randomised comparison of clinical nurse specialist care, inpatient team care, and day patient team care. *Ann Rheum Dis*. 2003;62(4):308-15.
59. Muñoz-Fernández S, Aguilar MD, Rodríguez A, Almodóvar R, Cano-García L, Gracia LA, et al. Evaluation of the impact of nursing clinics in the rheumatology services. *Rheumatol Int*. 2016;36(9):1309-17.
60. Departament de Salut. Pla de salut de Catalunya 2021-2025. Barcelona: Direcció General de Planificació en Salut; 2021. Generalitat de Catalunya. Departament de Salut; 2021.
61. McKenna L, Brown T, Williams B, Lau R. Empathic and listening styles of first year undergraduate nursing students: A cross-sectional study. *Journal of Professional Nursing*. 2020;36(6):611-5.
62. Cuzco C, Torres-Castro R, Torralba Y, Manzanares I, Muñoz-Rey P, Romero-García M, et al. Nursing interventions for patient empowerment during intensive care unit discharge: A systematic review. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18(21):1-14.
63. Heater T, Kamitsuru S, Takáo C, editores. NANDA. Diagnósticos enfermeros Definiciones y clasificación. 2021-2023. 12a ed. 610 p.
64. Livermore P, Gibson F, Mulligan K, Wedderburn LR, McCann LJ, Gray S. Mapping the current psychology provision for children and young people with juvenile dermatomyositis. *Rheumatol Adv Pract*. 2021;5(3):1-8.
65. Raile M, Marriner A. Modelos y Teorías en Enfermería. Modelos y teorías en enfermería. 2011. 797 p.
66. Mishel MH. Uncertainty in Illness. *Image: the Journal of Nursing Scholarship*. 1988;20(4):225-32.

67. Mishel MH. Reconceptualization of the Uncertainty in Illness Theory. *The Journal of Nursing Scholarship*. 1990;22(4):256-62.
68. McCormick KM. A Concept Analysis of Uncertainty in Illness. *Journal of Nursing Scholarship* Second Quarter. 2002;127.
69. del Castillo Rey M, Pons Serra M, Gómez Fernández E, Arias Enrich A. Memoria de actividad 2021 [Internet]. Barcelona; Disponible en: https://www.sidhospitalbarcelona.org/sites/default/files/content/file/2023/05/03/4/2021-memoria-castellano-hospital-sant-joan-deu-barcelona_1.pdf
70. Hospital Sant Joan de Déu Barcelona. Unidad de Reumatología [Internet]. 2019. Disponible en: <https://www.sidhospitalbarcelona.org/es/servicios-asistenciales/reumatologia>
71. Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(2):329-40.
72. Neely J, Ardalan K, Huber A, Kim S, Abel N, Abulaban K, et al. Baseline characteristics of children with juvenile dermatomyositis enrolled in the first year of the new Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance registry. *Pediatric Rheumatology*. 2022;20(1):1-10.
73. Rider LG, Aggarwal R, Machado PM, Hogrel JY, Reed AM, Christopher-Stine L, et al. Update on outcome assessment in myositis. *Nature Reviews Rheumatology*. mayo de 2018;14(5):303-18.
74. Rider LG, Werth VP, Huber AM, Alexanderson H, Rao AP, Ruperto N, et al. Measures of adult and juvenile dermatomyositis, polymyositis, and inclusion body myositis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. noviembre de 2011;63(SUPPL. 11).
75. Zigler CK, Randell RL, Reeve BB. Assessing patient-reported outcomes in pediatric rheumatic diseases: Considerations and future directions. 2023;48(1):15-29.
76. Rider LG, Feldman BM, Perez MD, Rennebohm RM, Lindsley CB, Zemel LS, et al. Development of validated disease activity and damage indices for the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. Physician, Parent, and Patient Global Assessments. *Arthritis Rheum*. 1976;40(11):1976-83.
77. McCann LJ, Pilkington CA, Huber AM, Ravelli A, Appelbe D, Kirkham JJ, et al. Development of a consensus core dataset in juvenile dermatomyositis for clinical use to inform research. *Ann Rheum Dis*. 1 de febrero de 2018;77(2):241-50.
78. Varnier G, Ferrari C, Consolaro A, Marafon D, Pilkington C, Maillard S, et al. PRE-S-FINAL-2012: Introducing a new approach to clinical care of juvenile

- dermatomyositis: the juvenile dermatomyositis multidimensional assessment report. *Pediatric Rheumatology*. diciembre de 2013;11(S2).
79. Giancane G, Rosina S, Consolaro A, Ruperto N. Outcome Scores in Pediatric Rheumatology. *Curr Rheumatol Rep [Internet]*. 2021;23(4). Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11926-021-00988-x>
 80. Huber AM, Hicks Jeanne E., Lachenbruch PA, Perez MD, Zemel RM. Validation of the Childhood Health Assessment Questionnaire in the Juvenile Idiopathic Myopathies. *Juvenile Dermatomyositis Disease Activity Collaborative Study Group. J Rheumatol*. 2001;28(5):1106-11.
 81. De Inocencio J, García-Consuegra J, Merino R, Calvo I, García JJ, Ruperto N, et al. The European Spanish version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol*. 2001;19(4 Suppl 23):141-5.
 82. Craig J, Feldman BM, Spiegel L, Dover S. Comparing the measurement properties and preferability of patient-reported outcome measures in pediatric rheumatology: Promis vs chaq. *Journal of Rheumatology*. 2021;48(7):1065-72.
 83. Khanna D, Krishnan E, Dewitt EM, Khanna PP, Spiegel B, Hays RD. The future of measuring patient-reported outcomes in rheumatology: Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS). *Arthritis Care Res (Hoboken)*. noviembre de 2011;63(SUPPL. 11).
 84. DeWalt DA, Gross HE, Gipson DS, Selewski DT, DeWitt EM, Dampier CD, et al. PROMIS® pediatric self-report scales distinguish subgroups of children within and across six common pediatric chronic health conditions. *Quality of Life Research*. 10 de septiembre de 2015;24(9):2195-208.
 85. De Inocencio J, Garcia-Consuegra J, Merino J, Calvo I, Garcia JJ, Ruperto N, et al. The European Spanish version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Reumatología clínica y experimental*. 2001;19(4 Suppl 23):S141-5.
 86. Hill J. Patient satisfaction in a nurse-led rheumatology clinic. *J Adv Nurs*. 1997;25(2):347-54.
 87. Asociación Médica Mundial. Declaración de Helsinki de la AMM - Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos [Internet]. 64^a Asamblea General, Fortaleza, Brasil. 2013. Disponible en: <https://www.wma.net/es/policias-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/>

88. Reglamento General de Protección de Datos. Reglamento (UE) 2016/ 679 del Parlamento Europeo y del Consejo, del 27 de abril de 2016, relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos y por el que se deroga la Directiva 95/ 46/ CE (Reglamento general de protección de datos). Diario oficial de la Unión Europea, serie L. 2016;119:4.

14. Anexos

Anexo A. Cuestionario de recogida de variables sociodemográficas

Identificación Participante	Fecha			
Por favor, responde marcando con una X en la casilla o rellene las siguientes preguntas:				
• Sexo:				
<input type="checkbox"/> Hombre	<input type="checkbox"/> Mujer			
• ¿Cuál es tu edad actual?				
<input type="text"/> años				
• ¿Cuál crees que es la situación socioeconómica que más define a tu familia?				
<input type="checkbox"/> Baja	<input type="checkbox"/> Media	<input type="checkbox"/> Alta		
• Nivel de estudios progenitores:				
<input type="checkbox"/> Sin estudios	<input type="checkbox"/> Estudios Primarios			
<input type="checkbox"/> Estudios Secundarios	<input type="checkbox"/> Estudios universitarios			
• Número de personas que conviven en casa:				
<input type="text"/> personas				
• Cuestionario cumplimentado por:				
<input type="checkbox"/> Paciente	<input type="checkbox"/> Padre	<input type="checkbox"/> Madre	<input type="checkbox"/> Tutor legal	<input type="checkbox"/> Otro cuidador

Anexo B. Cuestionario de recogida de variables demográficas y clínicas enfermedad

Identificación Participante**Fecha**

A rellenar por la enfermera en la CER

- Edad al diagnóstico:

 años

- Edad al inicio de la enfermedad:

 años

- Tiempo desde el diagnóstico DMJ:

 meses

- Tiempo desde la 1º visita Unidad de Reumatología HSJD:

 meses

- Categorizador de la patología /Situación actual de la enfermedad:

- Activa con tratamiento Sí No
- Activa sin tratamiento Sí No
- Inactiva con tratamiento Sí No
- Inactiva sin tratamiento Sí No

1 de 2

A rellenar por la enfermera en la CER

■ Complicaciones Clínicas

Daño cutáneo (Calcinosis persistente, lipoatrofia/lipodistrofia)

Sí No

Daño muscular (Debilidad muscular no atribuible a enfermedad muscular activa, Atrofia muscular)

Sí No

Síndrome activación macrofágico (SAM)

Sí No

Metabolismo óseo (Osteoporosis con fractura, necrosis avascular)

Sí No

Digestivas (disfagia persistente, perforación intestinal, dismotilidad / estreñimiento / diarrea / dolor abdominal persistente)

Sí No

Daño Pulmonar (Fibrosis pulmonar, Hipertensión pulmonar)

Sí No

Infecciosas (Infección crónica (diagnóstico presuntivo con o sin cultivo positivo) que requiere > 6 meses de tratamiento antimicrobiano o que persiste con o sin síntomas clínicos > 6 meses y asociada con discapacidad (ausencia de la escuela, trabajo, guardería, Múltiples infecciones >3 infecciones (en el mismo sitio o en sitios diferentes, con los mismos organismos o diferentes) que requieren tratamiento antimicrobiano o discapacidad (ausencia de la escuela, el trabajo, la guardería) durante un período de 6 meses.)

Sí No

Cardiológicas (disfunción miocárdica, Hipertensión Arterial)






Sí No

Psiquiátricas






Sí No

Otras

Anexo C. Grado de satisfacción del paciente/ familia

Identificación Participante	Fecha					
<p>Este cuestionario ha sido diseñado para conocer tu opinión general sobre la atención en la clínica ambulatoria de reumatología. Nos interesan tus opiniones e impresiones, ya sean BUENAS o MALAS.</p> <p>Por favor, coloca una marca ✓ en la columna que identifique más tu opinión en relación con la atención que has recibido en el momento actual.</p> <p>MARCA SOLO UNA CASILLA PARA CADA DECLARACIÓN</p> <p style="text-align: center;">GRACIAS POR LA AYUDA</p>						
						
	Totalmente de acuerdo	De acuerdo	No estoy seguro	En desacuerdo	Totalmente en desacuerdo	
No parecen escuchar nada de lo que les digo durante mi consulta						
La persona que veo en la consulta se interesa por mi familia						
Siempre tratan de darme una explicación clara y sencilla						
Hay algunas cosas sobre mi atención en la consulta que podrían mejorarse						
Durante mi consulta me dan poca o ninguna explicación sobre mi enfermedad						
La persona que veo en la consulta realmente sabe de lo que está hablando						
Estoy satisfecho/a con la atención que recibo en la consulta						
Me dan todo el tiempo que necesito para mi consulta						
La persona que veo en la consulta no entiende lo que es tener DMJ						
Puedo contactar con la persona que veo en la consulta si tengo un problema con mi DMJ						

Anexo D. Aceptabilidad consulta enfermera basada en PROMs

Identificación Participante	Fecha				
					
	Totalmente de acuerdo	De acuerdo	No estoy seguro	En desacuerdo	Totalmente en desacuerdo
Acudir a la consulta de Enfermería me ha ayudado a comunicar mis necesidades					
Valoro de forma positiva la oportunidad de hablar					
Me encantaría acudir a la consulta de Enfermería en el futuro					
En la consulta se han tratado aspectos importantes para mí					
Poder hablar en la consulta me ha servido para ver que hay ayuda disponible					
He necesitado ayuda para completar los cuestionarios					
He podido hablar de todos los aspectos que me preocupan					
La frecuencia de las visitas ha sido adecuada					
El tiempo en la consulta ha sido apropiado					
Me han ofrecido apoyo desde la consulta					
Me hubiera gustado poder completar los cuestionarios desde casa					
Valoro positivamente poder comentar los resultados obtenidos en la consulta					

Anexo E. Solicitud de autorización al Comité de Ética

Sol·licitud d'avaluació d'estudi Comitè de Recerca PSSJD / Comitè de Recerca HSJD-IRSJD / CEIm

Data de la sol·licitud d'avaluació: 18/09/2023

1. **Títol del projecte (ha de ser igual que el del protocol de recerca):** Consulta enfermera dirigida por medidas de resultado informadas por el paciente (Proms) en Dermatomiositis Juvenil

2. **Codi que el promotor dóna al projecte:** Escrigui el codi

3. **Nom i adreça del promotor:** Escrigui el nom i adreça del promotor.

4. **Nom, adreça i forma de contacte de la CRO (quan n'hi hagi):** Escrigui el nom, adreça i forma de contacte del CRO.

5. **Investigador principal del projecte i centre al que pertany:** Carolina Estepa Guillén Servicio Infermeria/Unitat de Reumatologia. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

6. **Investigador principal al nostre centre (HSJD / PSSJD) (només una persona):**

Nom i cognoms: Carolina Estepa Guillén
NIF: 38451839-W
Llicenciat o graduat en: Infermeria
Servei: Pediatría
Centre: Hospital Sant Joan de Déu
Adreça de correu electrònic (institucional): carolina.estepa@sjd.es

Persona de contacte: (Omplir si es diferent de l'investigador)	Nom i cognoms: Escrigui el nom i cognoms. NIF: Escrigui el NIF.
Telèfon de contacte: Escrigui el telèfon de contacte.	Correu electrònic: Escrigui la direcció electrònica.
Adreça: Escrigui la adreça.	

7. Equip investigador (Altres investigadors/es i Serveis /Departaments /Institucions implicats: especificar els investigadors amb activitat assistencial que participen i els centres o serveis en el cas d'inclusió de pacients):

Supervisor de estudio: Montserrat Gutiérrez Juárez. Infermera de Suport i Recerca
Servicio de realización de estudio: Unitat Reumatologia

8. Recursos humans, materials, infraestructures de SJD que es necessiten per a la realització del projecte:

Especifiqueu quins i si els serveis o els seus responsables n'han estat informats:

Laboratoris (extracció i gestió de mostres, Bioquímica, Hematologia, Microbiologia, Genètica, Oncologia Molecular)	<input type="checkbox"/>
Anatomia Patològica	<input type="checkbox"/>
Biobanc	<input type="checkbox"/>
Servei de Diagnòstic per la imatge	<input type="checkbox"/>
Microscòpia confocal i Laboratoris de la UB, UPC, PSSJD i FSJD	<input type="checkbox"/>

Qui ha estat informat? Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

Marqueu aquí, si no en calen:

9. Resum (màxim 300 paraules) especificant, objectius, disseny i variables de mesura.

Introducció: La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es la miopatia idiopàtica inflamatoria crònica més frecuente en la infancia que afecta predominantemente a piel y a tejido músculo esquelético. La atención de estos pacientes se realiza de forma multidisciplinar dando atención tanto a los síntomas clínicos y la aparición de complicaciones, como a aquellos aspectos que afectan a la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes y sus familias. En este estudio se propone una consulta enfermera de reumatología (CER) basada en medidas de resultado informadas por los pacientes (PROMs) como estrategia de apoyo a los pacientes con diagnóstico de DMJ y su familia.

SJDSant Joan de Déu
Fundació de Recerca

Objetivos: Explorar la viabilidad y aceptabilidad de la consulta enfermera en reumatología basada en PROMs en pacientes DMJ como medida de apoyo aceptable en la detección de necesidades no cubiertas y realizar un protocolo para la atención de pacientes con DMJ.

Material y métodos: Estudio cuasiexperimental de tipo prospectivo pretest-postest de un solo grupo. Se reclutarán pacientes diagnosticados de DMJ del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. Se administrarán los siguientes cuestionarios validados previa la atención en la consulta enfermera reumatología: EVA, CHAQ, CHQ, PROMIS y cuestionarios ad hoc de datos demográficos y variables clínicas de la enfermedad, de satisfacción y de viabilidad consulta enfermera. Se realizará un análisis descriptivo de las variables incluidas en el estudio y pruebas estadísticas para la comparación de medias en grupos relacionados. Los datos se analizarán con SPSS 27.0 para Windows. Para los datos cualitativos obtenidos en las preguntas abiertas, los temas serán codificados para una posterior asignación en categorías y temas.

10. Es tracta d'un estudi:

- Unicèntric
 Multicèntric. En aquest cas:

Si es tracta d'un projecte en col·laboració (consorcis, multicèntrics, etc.) amb altres Centres/Universitats/Empreses o d'altres països, cal **especificar les tasques** que té el personal investigador del nostre centre: Fes clic o escrigui en aquesta capçalera.

Disposa de l'aprovació d'un altre CEIm?

- No
 Si (adjuntar-lo a la sol·licitud)

11. Es presenta a alguna convocatòria de finançament?

- No Si (indiqueu quina): Fes clic o escrigui en aquesta capçalera.

12. Es disposa de finançament?

- No Si Intern / Hospital / Centre: Haga clic o pulse aquí para escribir texto.

- Ajut o Beca competitiva. Quina?: Escriu la tipologia.
 Altres. Quin?:Haga clic o pulse aquí para escribir texto.

13. L'estudi suposa alguna despesa econòmica pel centre?

No Si



Queda cobert pel finançament? No Si



Especificar com es cobriran les despeses:

Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

14. L'estudi ha estat presentat prèviament i ha estat valorat/aprovat per aquest Comitè de Recerca i/o aquest Comitè d'Ètica d'Investigació (CEIm)?

No
 Si:

- Indiqueu la referència del Comitè de Recerca (en cas de que n'hi hagi): Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

- Indiqueu la referència del CEIm: Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

- S'ha fet alguna modificació respecte l'aprovat prèviament?

No
 Si:

No es modifica el projecte com a tal, només la forma de presentació i/o títol i/o nom de l'investigador per a una convocatòria.

Es modifica disseny, població, objectiu, etc → Cal presentar al CEIm una esmena al protocol ja aprovat. A banda, si necessiteu una aprovació com a projecte nou per a una convocatòria, marqueu la casella següent:

Si, el necessito

15. El treball té alguna implicació pels pacients o organització assistencial?

No

Si → quina implicació té? Té l'acord del responsable del servei per la realització de l'estudi? (anotar també el nom del responsable del Servei). Se obtiene el acuerdo del responsable de la Unidad de Reumatología para la realización del estudio, Dr. Jordi Antón López

16. La inclusió de pacients en l'estudi està lligada a una prescripció farmacològica?

- No
 Si → Cobreix l'estudi el cost del fàrmac? Si no és així, està el fàrmac classificat com MATMA o MHDA? Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

17. Si l'estudi inclou la participació activa de persones, la recollida de dades de salut o obtenció de mostres biològiques, caldrà adjuntar a la sol·licitud el full d'informació i consentiment (FIP/CI). S'adjunta?

- Si Adults i/o pares/tutors
 Menors d'edat però majors de 12 anys
- No: Es recullen dades de salut però els pacients ja no es visiten al centre i/o no és factible demanar el consentiment de tots (exemple: estudi de revisió d'històries clíniques). *
- Es fan servir mostres de Biobanc, que tenen el consentiment signat.
- Els pacients han signat el consentiment d'ús de dades per recerca i l'estudi no comporta cap intervenció diferent de la pràctica habitual.

* Si no es disposa del consentiment dels pacients per a l'ús de les seves dades assistencials per a la recerca ni és factible demanar el consentiment, haureu d'adjuntar la petició d'exempció de consentiment i el document de compromís de l'investigador principal de gestió de dades d'acord a la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales. Podeu demanar ambdós documents a la secretaria del CEIm: freerca.ceic@sjd.es

18. Es tracta d'un projecte on només es faran servir mostres biològiques ja obtingudes prèviament?

- No.
 Si. Indiqueu-ne la procedència: Fes clic o escriu en aquesta capçalera.
 Biobanc: indiqueu quin i si totes les mostres es van obtenir amb el

SJDSant Joan de Déu
Fundació de Recerca

consentiment del Biobanc. Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

Col·lecció. Indiqueu: número de registre al Registro Nacional de Biobancos del ISCIII, el nom del responsable de la col·lecció i si totes les mostres incloses es van obtenir amb el consentiment de col·lecció. Fes clic o escriu en aquesta capçalera.

19. El projecte consisteix únicament en una recollida de dades de la història clínica?

- No. Contempla participació activa de pacients i/o seguiment prospectiu.
 Si

20. El projecte inclou la recollida d'informació sobre eficàcia o seguretat de medicaments? EOM: estudis observacionals amb medicaments.

- No
 Si. Recordem que el 2.01.2021 va entrar un nou Reial Decret (Reial Decret 957/2020) que modifica les condicions en què s'han de realitzar aquests estudis. Ja no cal enviar-los a classificar a l'AEMPS. És important, però, que reviseu el contingut d'aquest Reial Decret, per tal de saber com procedir i quina informació s'exigeix que consti en el protocol, per a que pugui ser aprovat pel CEIm. Trobareu el document per a consultar-lo a l'apartat de "[Documents d'interès](#)". També cal que mireu al web del CEIm a la pestanya "Com presentar un projecte al CEIm", l'apartat de "Requisits i documents a presentar".

*** Si l'estudi ja ha estat aprovat prèviament per un altre CEIm, NO ES TORNARÀ A AVALUAR d'acord a la nova regulació. No cal enviar-los al nostre CEIm per a la seva avaluació.**

21. L'objecte de la investigació és un producte sanitari (PS)?*

- No
 Si. En aquest cas:
 Disposa del marcat CE (cal adjuntar-lo a la sol·licitud).
 No disposa del marcat CE. Informem que un cop aprovat pel CEIm, li caldrà l'autorització de l'AEMPS.
 Disposa del marcat CE, però s'usa en una indicació diferent de l'autoritzada. Informem que un cop aprovat pel CEIm, li caldrà l'autorització de l'AEMPS.

* Es considera PS qualsevol instrument, dispositiu, equip, programa informàtic, implant, reactiu, material (kits de diagnòstic in vitro) o un altre article destinat pel fabricant a ser utilitzat en persones, la finalitat de diagnosticar, prevenir, fer seguiment, fer pronòstic, o tractar o alleujar una malaltia, discapacitat, alteració anatòmica o fisiològica i que no exerceix la seva acció principal prevista per mecanismes farmacològics, immunològics ni metabòlics, però a la funció puguin contribuir aquests mecanismes.

22. Protecció de dades. Marqueu les caselles que apliquin al vostre projecte:

SJD

Sant Joan de Déu
Fundació de Recerca

- Tractament de dades genètiques.
- Les dades provenen de tercers fora de l'entorn del centre.
- Les dades s'envien a un altre centre, fora de l'entorn del centre.
- Les dades recollides s'emmagatzemaran en *clouds* o *hostings* externs al centre (REDCAP, similars)
- S'utilitzen noves tecnologies o un ús innovador de tecnologies consolidades; com geolocalització, Big Data, etiquetes de radiofreqüència o RFID, app's.
- Es realitzen transferències internacionals de dades a països fora de la UE i no considerats segurs*
- No aplica cap dels supòsits anteriors.

*Es consideren segurs: Espai Econòmic Europeu = UE+Liechtenstein, Islàndia y Noruega; Andorra; Argentina; Canadà; Suïssa, Illes Feroe, Guernsey, Israel, Illa de Mal, Jersey, Nova Zelanda i Uruguai.

Comentaris /observacions (a omplir pel Comitè de Recerca):

Escriure aquí els comentaris o observacions.

Data d'aprovació*	Escrigui la data d'aprovació.	Nom i signatura Escrigui el nom i signatura

* A emplenar per Comitè de Recerca

SJD

Sant Joan de Déu
Fundació de Recerca

Circuit per projectes de l'HSJD-IRSJD:

La persona responsable (o de contacte) del projecte enviarà al Comitè de Recerca (hospitalbarcelona.comite-recerca@sjd.es) la sol·licitud d'avaluació emplenada en **format Word**. El Comitè de Recerca valorarà la sol·licitud i la retornarà a l'IP amb el seu vistiplau.

En cas que sigui necessària l'aprovació del Comitè d'Ètica (CEIm), abans d'iniciar l'estudi (i en cas de presentar-se a una convocatòria pública, només si ja se li ha concedit l'ajut), caldrà enviar aquesta fitxa (ja amb el vistiplau del CR) juntament amb la documentació esmentada més avall (en format pdf) a l'adreça freerca.ceic@sjd.es.

Circuit per projectes del PSSJD:

La persona responsable (o de contacte) del projecte enviarà al Comitè de Recerca (elena.romerof@sjd.es) la sol·licitud d'avaluació emplenada. El Comitè de Recerca valorarà la sol·licitud i en cas que sigui necessària l'aprovació del Comitè d'Ètica (CEIm), abans d'iniciar l'estudi (i en cas de presentar-se a una convocatòria pública, només si ja se li ha concedit l'ajut), el CR li farà arribar aquesta fitxa amb el seu vistiplau juntament amb la documentació esmentada més avall (**en format PDF**).

Documentació a enviar al CEIm (independentment del circuit que es segueixi:

1. Protocol de recerca, identificat amb títol, número de versió i data.
2. FIP/CI, separat del protocol, identificat amb títol, número de versió i data o sol·licitud d'exempció.
3. Resum en català o castellà en cas que el protocol estigui redactat en anglès.
4. CV de l'investigador principal.
5. Memòria econòmica (si és zero, cal indicar-ho).
6. En estudis amb PS: Certificat CE i manual d'instruccions del producte.
7. Certificat de pòlissa d'assegurança per l'estudi (només si li cal).
8. Certificat d'aprovació d'un altre CEIm, si ja se'n disposa (només per projectes de recerca).
9. Els estudis observacionals amb medicaments prèviament aprovats per un altre CEIm, no requereixen que el nostre CEIm els torni a avaluar. No cal que se'ns enviïn.

Anexo F. Hoja de información para los participantes del estudio y Asentimiento para menores de edad.



Full d'informació i Assentiment per a menors d'edat per a l'ús de dades de salut en recerca en Dermatomiositis Juvenil

- A l'Hospital Sant Joan de Déu, a més de tenir cura dels nostres pacients fem investigació biomèdica, que permet progressar en el coneixement de la Medicina.
- La informació sobre la salut que ens dones quan et visitem és útil i necessària per a la investigació.
- Et volem demanar permís per a fer servir les teves dades de salut, les obtingudes durant les visites mèdiques habituals o les obtingudes en projectes de recerca en què hagi participat, per a fer-les servir en futurs estudis de recerca en l'àrea de Dermatomiositis Juvenil
- Només l'equip mèdic que ha recollit les teves dades les podrà relacionar amb tu. Abans de fer-les servir s'eliminarà qualsevol informació que et pogués identificar (nom, data de naixement, adreça de correu electrònic, etc) i se'ls donarà un codi.
- Podran tenir accés a la teva identitat les autoritats sanitàries, el Comitè d'Ètica d'Investigació i personal autoritzat, quan calgui per a comprovar dades i procediments de l'estudi, però sempre mantenint la confidencialitat.
- Si les teves dades de salut, només amb el codi, s'haguessin d'enviar fora del centre o a d'altres països, la persona responsable de la gestió de les teves dades es compromet a quedar protegides.
- Les teves dades seran conservades mentre sigui necessari per aconseguir la finalitat indicada en aquest document.
- Tens dret a consultar les seves dades i demanar que es rectifiquin, si hi ha un error, o a demanar que no es facin servir més. Ho podràs fer per correu electrònic: dpd@sjdhospitalbarcelona.org.
- Acceptar és totalment voluntari. Pots negar-t'hi o retirar el teu consentiment en qualsevol moment, si havies acceptat, sense haver d'explicar els motius. Això no afectarà a la relació amb els teus metges.
- Si acceptes, et demanarem que signis o posis el teu nom al següent full.

Moltes gràcies per la teva col·laboració.

SJD Sant Joan de Déu
Barcelona · Hospital

Jo..... accepto l'ús de les meves dades de salut
(nom i cognoms del pacient menor d'edat)

en les condicions en que se m'han explicat:

SI NO

Signatura del pacient.....

Data de signatura / /

Data de naixement del pacient: / /

Nom i cognoms de la persona que demana el consentiment:

Data / / Signatura:

Anexo G. Hoja de información y Consentimiento al paciente mayor de edad y a los padres- tutores del menor de edad.



Sant Joan de Déu
Barcelona - Hospital

Full d'informació i Consentiment al pacient major d'edat i als pares-tutors de menors d'edat per a l'ús de dades de salut en recerca en Dermatomiositis Juvenil

Si esteu llegint aquest document com a pare/mare o tutor d'un menor, tingueu en compte que on diu "vostè", "seu", etc, es refereix al vostre fill/a o tutelat/da.

A l'Hospital Sant Joan de Déu, a més de la tasca assistencial, es realitza investigació biomèdica, que permet progressar en el coneixement de la Medicina. En aquest sentit, la informació mèdica que s'obté durant el diagnòstic o control de les malalties, un cop utilitzades amb aquesta finalitat, resulten també útils i necessàries per a la investigació.

Amb aquest document li demanem permís per a fer servir les seves dades de salut, ja siguin les obtingudes durant les seves visites mèdiques habituals o les obtingudes en projectes de recerca en que vostè pogués participar, per a utilitzar-les en futurs estudis de recerca en l'àrea de Dermatomiositis Juvenil . Considerarem que accepta aquests usos amb la signatura d'aquest document.]

Les dades que es recullen per a ser usades en recerca es codificaran, això vol dir que no s'inclourà cap tipus d'informació que permeti identificar els participants. Només l'equip sanitari que ha recollit les dades i amb dret d'accés a les dades de la seva història clínica, podran relacionar les dades recollides amb la identitat del pacient.

La identitat dels participants no estarà a l'abast de cap altra persona a excepció d'una urgència mèdica o requeriment legal.

Podran tenir accés a la informació personal identificada, les autoritats sanitàries, el Comitè d'Ètica d'Investigació i personal autoritzat pel promotor de l'estudi, quan calgui per a comprovar dades i procediments de l'estudi, però sempre mantenint la confidencialitat d'acord a la legislació vigent.

Només es cediran a tercers i a d'altres països les dades codificades, que en cap cas contindran informació que pugui identificar al participant directament (com nom i cognoms, inicials, adreça, número de la seguretat social, etc). En el suposat que es produís aquesta cessió, seria per a la mateixa finalitat de l'àrea de recerca descrita més amunt i garantint la confidencialitat.

Si es realitzés una transferència de dades codificades fora de la UE, ja sigui a entitats del nostre grup, prestadors de serveis o a investigadors que col·laborin amb nosaltres, el responsable de la gestió de les seves dades es compromet a que les dades queden protegides per principis de precaució com contractes o d'altres mecanismes establerts per les autoritats de protecció de dades.

Les dades seran conservades mentre sigui necessari per a complir la finalitat indicada en aquest document.



Sant Joan de Déu
Barcelona - Hospital

De conformitat amb l'establert al Reglament (UE) 2016/679 de 27 d'abril relatiu a la protecció de les persones físiques en relació al tractament de les seves dades personals i a la Llei Orgànica 3/2018 de 5 de desembre de Protecció de Dades Personals i Garantia dels drets digitals., l'Hospital Sant Joan de Déu (Carrer Sant Joan de Déu nº 2 08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona), com a responsable del tractament, l'informa que pot contactar amb el Delegat de Protecció de Dades a través de dpd@sjdhospitalbarcelona.org, si té qualsevol dubte, queixa o necessita exercir algun dels seus drets esmentats tot seguit.

Vostè té dret a accedir a les seves dades, sol·licitar la rectificació de les dades inexactes o, si és el cas, sol·licitar la seva supressió. Així com limitar el seu tractament, oposar-se i retirar el consentiment del seu ús per a determinades finalitats. Aquests drets els pot exercir a través del correu electrònic dpd@sjdhospitalbarcelona.org. Així mateix l'informem del seu dret a presentar una reclamació davant de l'Agència Catalana de Protecció de Dades front qualsevol actuació del HSJD que consideri que vulnera els seus drets.

El seu consentiment és totalment voluntari. Pot negar-se a signar-lo o retirar el seu consentiment en qualsevol moment sense haver d'explicar els motius i això no repercutirà negativament en la seva assistència mèdica present o futura.

Moltes gràcies per la seva col·laboració.

Consentiment del pacient adult

Jo..... autoritzo l'ús de les meves dades de salut en les
(nom i cognoms del pacient)

condicions en que se m'han explicat:

SI NO

Signatura del pacient

Data de la signatura / /

Nom i cognoms de qui demana el consentiment:

Data / / Signatura:



Consentiment dels progenitors / tutors legals (quan el pacient és menor d'edat)

- Accepto lliurement l'ús de les dades de salut del meu fill/a o tutelat/da

.....
(nom i cognoms del menor)
en las condicions en que se m'han explicat:

SI NO

Data de naixement del menor: / /

Ambdós progenitors

Nom i cognoms del progenitor/a 1

Data / / Signatura:
(Manuscrita pel progenitor/a 1)

Nom i cognoms del progenitor/a 2

Data / / Signatura:
(Manuscrita pel progenitor/a 2)

Quan és només un dels progenitors el que autoritza, haurà de declarar una de les condicions següents::

Confirmo que l'altre progenitor/a no s'oposa a l'ús de les dades de salut del meu fill/a o tutelat/da.
Nom i cognoms del progenitor/a que signa

Data / / Signatura:
(Manuscrita pel progenitor/a)

El signant és l'únic progenitor/a o tutor/a legal.

Nom i cognoms del progenitor /a o tutor/a legal

Data / / Signatura:
(Manuscrita pel signant)

Nom i cognoms de qui demana el consentiment:

Data de la signatura / / Signatura:

Anexo H. Autorización del uso de instrumentos de medida validados

[Nombre del titular de los derechos]

[Dirección del titular de los derechos]

[junio 2023]

Soy Carolina Estepa Guillén, estudiante de la Universitat Rovira i Virgili cursando el máster oficial de Investigación en Ciencias de la Enfermería. Actualmente, me encuentro desarrollando el trabajo final de máster. Para realizar mi proyecto de investigación y obtener resultados, me interesaría poder utilizar diferentes instrumentos de medida que le indican como el titular de los derechos de autor. Es por lo mencionado anteriormente, que me gustaría solicitar su permiso para la utilización de los instrumentos y poder desarrollar mi proyecto de investigación titulado:

Consulta enfermera dirigida por medidas de resultado informadas por el paciente (PROMs) en dermatomiositis juvenil

Puede dirigir su respuesta a mi solicitud en la dirección que figura en mi firma. Agradecería, si usted no fuera el único titular de los derechos de estos instrumentos, dígame por favor a quien debiera dirigirme para obtener la autorización. También, le solicito que me informara si tiene alguna preferencia en cuanto a cómo debería mencionar los instrumentos a los que hago mención. Gracias de antemano por considerar esta solicitud.

Atentamente,

Carolina Estepa Guillén

Carolina.estepa@sjd.es

Dirección postal: Passeig Sant Joan de Déu nº2. Esplugues de Llobregat.

Barcelona 08050