
artículo original

Validación del Score de Condición de Raynaud en Argentina

Morbiducci Julieta S., Tamborenea M. Natalia, Romanini Felix, Bejarano Marisel, Lloves Nicolás, Argüello Juan, Castro María C., Secco Anastasia

Servicio de Reumatología, Hospital Bernardino Rivadavia, Ciudad de Buenos Aires

Palabras clave:

Fenómeno de Raynaud, esclerosis sistémica, Score de Condición de Raynaud, medidas de evaluación

Key words:

Raynaud's phenomenon, systemic sclerosis, Raynaud's Condition Score, outcome measures

Mail de contacto:

julietamorbiducci@gmail.com

RESUMEN

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio fue adaptar y validar el Score de Condición de Raynaud (SCR) en pacientes con Esclerosis Sistémica (SSc) que concurren a un hospital público de Argentina.

Materiales y Métodos: Para la adaptación, reumatólogos tradujeron al español la versión original en inglés. Para evaluar la validez de constructo se utilizó: Cuestionario de Capacidad Funcional HAQ (HAQ), Índice Duruöz (ID), validados al español para Argentina, Escala Visual Análoga (EVA) de Raynaud por un experto y Score de Rodnan modificado (mRSS). Para evaluar reproducibilidad, se evaluó de forma aleatoria un subgrupo de pacientes sin mediar cambios en el tratamiento ni en la condición clínica 10 días después de la evaluación basal.

Resultados: Se incluyeron 35 pacientes con diagnóstico de SSc. La correlación entre SCR y EVA del médico fue de 0.89; SCR y HAQ 0.58; SCR y mRSS 0.61; SCR e ID 0.57 indicando una muy buena correlación principalmente con el EVA del médico y siendo todos estadísticamente significativos. La reproducibilidad fue de 0.998.

Conclusiones: Los resultados muestran que el SCR es una herramienta confiable y válida para esta población argentina con SSc.

ABSTRACT

Objective: The aim of our study was to adapt and validate the Raynaud's Condition Score (RCS) in patients with Systemic Sclerosis (SSc) who attend a public hospital in Argentina.

Materials and Methods: For adaptation, rheumatologists translated to Spanish the original version in English. To assess the construct validity we used: Health Assessment Questionnaire (HAQ), Duruöz's Hand Index (DHI), spanish validation for Argentina, Raynaud Visual Analogue Scale (VAS) by an expert and Modified Rodnan skin score (mRSS). To assess reproducibility, a subgroup of patients was randomly evaluated with no changes in treatment or clinical condition ten days after the baseline evaluation.

Results: A total of 35 patients with SSc were included. The correlation between RCS and Raynaud VAS by an expert was 0.89; RCS and HAQ 0.58; RCS and mRSS 0.61; RCS and DHI 0.57 indicating a very good correlation mainly between the studied Score and the Raynaud VAS and being all statistically significant. The reproducibility was 0.998.

Conclusion: The results show that the RCS is a reliable and valid tool for this argentinian population with SSc.

Introducción

La esclerosis sistémica (SSc) es una enfermedad crónica multisistémica^{1,2} caracterizada por daño microvascular, alteraciones inmunológicas y fibrosis. La enfermedad vascular digital (vasculopatía) ocurre en casi todos los pacientes con esclerosis sistémica y se presenta como fenómeno de Raynaud (FR).³

El FR es un trastorno frecuente caracterizado por vasoespasmo intenso de las arterias digitales en relación a la exposición al frío o al estrés emocional existiendo un desequilibrio entre los factores vasoconstrictores y los vasodilatadores. El mismo cursa con fases de palidez asociado a cianosis y/o eritema.⁴ Los cambios de coloración digitales de las manos son el síntoma cardinal del FR aunque otros sitios pueden verse afectados tales como los dedos de los pies, labios y orejas.⁵ Sus causas pueden ser múltiples. Podemos hablar de un FR primario (idopático) el cual no se encuentra asociado con otras enfermedades o secundario a distintas patologías o afecciones incluidas las enfermedades del tejido conectivo como la SSc, Artritis Reumatoidea (AR), Lupus Eritematoso Sistémico (LES), Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) y Síndrome de Sjögren (SS). El examen físico, la utilidad de la capilaroscopia y las pruebas inmunológicas pueden diferenciar las formas primarias de las secundarias.^{4,6} El manejo de las formas leves a moderadas consiste en el uso de medidas no farmacológicas relacionadas con cambios en el estilo de vida y fármacos vasodilatadores de administración vía oral mientras que, los casos graves, constituyen una urgencia clínica requiriendo vasodilatadores endovenosos y, en algunos casos, tratamiento quirúrgico.⁶

El FR es frecuentemente el primer síntoma de la SSc.⁷ Se encuentra presente en más del 95% de pacientes con SSc y típicamente precede al inicio de la enfermedad sistémica por varios años. Su efecto en la calidad de vida y en la capacidad funcional depende de múltiples factores incluyendo frecuencia, duración y severidad de los ataques, presencia de úlceras digitales y concomitantes problemas relacionados con la esclerodermia, como el estiramiento de la piel, artritis, dolor y disnea.⁸

El Score de Condición de Raynaud (SCR) propone evaluar la dificultad que presenta el paciente con diagnóstico de SSc y FR en relación a: cantidad de ataques y duración de los mismos, dolor, entumecimiento, manifestaciones en dedos como úlceras digitales y qué grado de afectación por sí solo presenta.^{9,10}

El presente estudio propone la adaptación transcultural y validación del SCR el cual podría ser una herramienta útil para determinar la respuesta al tratamiento dado que en nuestro país no existen actualmente instrumentos validados para la evaluación del mismo.

Objetivo: adaptar transculturalmente y validar el SCR en pacientes con SSc que concurren a un hospital público de Argentina.

Materiales y métodos

Se trata de un estudio observacional, analítico y transversal llevado a cabo entre diciembre de 2018 y febrero de 2020.

Pacientes

Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de SSc según los criterios de clasificación ACR-EULAR 2013¹¹ y que presentaran FR. La elección del grupo etario corresponde a la edad de la población en la que se realizó la validación inicial del cuestionario SCR¹¹ el cual fue diseñado para evaluar frecuencia, duración, severidad e impacto del FR. Fueron excluidos del estudio todos los pacientes que presentaban de

manera concomitante otras enfermedades del tejido conectivo tales como LES, SS, MII, AR, Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo, Vasculitis Sistémicas, entre otras.

El SCR fue administrado de manera consecutiva a pacientes del servicio de Reumatología del Hospital Bernardino Rivadavia. El estudio se realizó de acuerdo a la regulación vigente para estudios observacionales siendo aprobado por el comité de ética institucional y se encuentra sujeto a las normas internacionales de investigación de Helsinki de la Asociación Médica Mundial. Todos los pacientes debieron dar su consentimiento informado escrito para participar del estudio.

Score

Tres especialistas en reumatología cuya lengua materna es el español realizaron, en forma simultánea pero independiente, una traducción de la versión del cuestionario original al español, obteniéndose posteriormente una versión única por consenso. Luego, un investigador colaborador cuya lengua materna es el inglés, realizó la re-traducción del mencionado score a la lengua original para compararla con la versión en inglés.

Una vez obtenida la versión final, los pacientes completaron el score el cual consistió en documentar diariamente por un periodo de 14 días el número de ataques de FR así como también: frecuencia, duración de los eventos en minutos y completaron una escala ordinal (0-10) la cual representa frecuencia, duración, severidad e impacto de los ataques tomando como puntaje final un promedio de los mismos durante el período de 2 semanas antes de la visita inicial y durante el período de 2 semanas antes de cada visita de evaluación posterior al tratamiento. Los datos del paciente se registraron de forma codificada siendo necesarias la primer letra del nombre y del apellido y los últimos 3 números del Documento Nacional de Identidad (DNI).

Para evaluar la validez de constructo de la escala, se compararon medidas validadas y adaptadas al español para Argentina tomando la discapacidad funcional mediante la versión argentina del Cuestionario de Capacidad Funcional HAQ (HAQ)¹²; la valoración de la habilidad de las manos en la cocina, durante el vestirse, la higiene personal, las tareas de oficina y durante el uso de la motricidad fina mediante la versión argentina del Índice Duruöz (ID)¹³; la evaluación global de un médico experto mediante la Escala Visual Análoga (EVA) de Raynaud de 0 a 100 mm teniendo en cuenta el período de 2 semanas en el que fue realizado el SCR siendo 0 ausencia de FR y 100 el máximo de severidad del mismo y el grado de compromiso cutáneo mediante el Score de Rodnan modificado (mRSS)¹⁴. Se tuvieron en cuenta, a su vez, las distintas estaciones del año para completar el Score.

Se tuvieron en cuenta variables demográficas y de tratamiento. Se consideraron los siguientes datos por el médico tratante: dato codificado del paciente (definido como la primer letra del nombre y del apellido así como los 3 últimos números del DNI), tratamiento realizado por el paciente para su FR (bloqueantes cálcicos, inhibidores de fosfodiesterasa, anti endotelina 1); años de evolución de la enfermedad (definido como el tiempo transcurrido en años desde la primera manifestación, distinta al FR, y constatada por un médico hasta el momento de la participación en este trabajo) así como también la clasificación de la enfermedad (SSc limitada o difusa según los subgrupos clínicos definidos por LeRoy y colaboradores en 1988)¹⁵, tabaquismo (dependiendo si presentaban antecedentes de tabaquismo o no) y medidas de sostén realizadas por el paciente (utilización de guantes, protección ante el frío, hidratación corporal).

Para evaluar reproducibilidad, un subgrupo de pacientes asistió a una segunda visita 10 días luego de la primera sin me-

diar cambios en el tratamiento ni en la condición clínica en la cual se realizó nuevamente el SCR y las restantes medidas.

Análisis estadístico

Las variables continuas se expresaron como media y desvío estándar (DE) o medianas y rango intercuartil (RIC) según distribución y tamaño muestral. Los datos categóricos se presentaron en proporciones. Se utilizó el Coeficiente de Correlación de Spearman para cuantificar el grado de correlación entre el SCR y los restantes índices utilizados para las variables continuas de distribución no normal y para las variables discretas. Se consideró 0.01-0.20 como baja correlación, 0.21-0.40 regular correlación, 0.41-0.60 buena correlación, 0.61-0.80 muy buena correlación y 0.81-0.99 excelente correlación. Se utilizó el coeficiente de correlación intraclass (CCI) para evaluar la reproducibilidad tomando como 0: totalmente no confiable a 1: perfectamente reproducible y considerándose un CCI ≥ 0.75 como excelente.

Resultados

Al no existir divergencias de relevancia en el proceso de traducción, se aceptó la versión final en español generada por consenso. (Fig 1.)

Se incluyeron un total de 35 pacientes con diagnóstico de SSc. Se detallan las características de la población en la Tabla I. En relación al tratamiento, 94% utilizaban medidas de sostén y 85% recibía tratamiento farmacológico. Entre los fármacos recibidos se encontraban: antagonistas de los canales de calcio, inhibidores de la fosfodiesterasa-5, anti endotelina-1. Los pacientes en tratamiento combinado recibieron en su mayoría dos fármacos siendo la combinación más frecuente: nifedipina y sildenafil. (Fig 2.)

Se tuvieron en cuenta las distintas estaciones del año para completar el Score: 22.9% (8) lo realizaron en verano, 34.3% (12) en otoño, 22.9% (8) invierno y 20% (7) primavera siendo la distribución de pacientes que realizaron la evaluación a lo largo del año similar en las distintas estaciones aunque algo superior en otoño.

La mediana del SCR en la primera visita fue de 4 (RIC: 2-5), EVA 42.5 (RIC: 30-55), HAQ 0.75 (RIC: 0.25-1.25), mRSS 6 (RIC: 2-10) e ID 5 (RIC: 1-12). En la primera visita el coeficiente de correlación de Spearman entre SCR y EVA del médico fue de 0.89; SCR y HAQ 0.58; SCR y mRSS 0.61 y SCR e ID 0.57 siendo todos estadísticamente significativos ($p \leq 0.01$) y demostrando una buena a excelente correlación. (Tabla II.)

En el análisis de reproducibilidad, el CCI del índice evaluado entre la primera y segunda visita fue de 0.998 (IC 95%: 0.98-1.0).

Discusión

Los resultados obtenidos en nuestro estudio demuestran que el SCR es una herramienta válida y reproducible para evaluar la intensidad y severidad del FR en pacientes argentinos con SSc.

Disponer de un instrumento estandarizado es una herramienta útil para medir la actividad de la enfermedad y la respuesta terapéutica. La adaptación transcultural tiene como objetivo generar una medida comparable aplicable a diferentes idiomas, culturas y países.^{16,17}

Existen numerosos artículos que describen al FR como manifestación en la SSc, sus características e importancia; sin embargo, es escasa la información que se tiene en la actualidad sobre índices validados para evaluarlo. Por dicho motivo, la afectación que genera el FR y el daño por sí mismo que origi-

Figura 1. Score de Condición de Raynaud

SCORE DE CONDICIÓN DE RAYNAUD

Día (Marcar con un círculo) Entrega de cuestionario

Lunes Martes Miércoles Jueves Viernes Sábado Domingo

Dato codificado del

Paciente (primera letra del nombre y apellido + 3 últimos números del documento)

Fecha de hoy:

En el día de hoy, ¿cuántas veces ha estado fuera de su casa expuesto al frío?

Si no tuvo ataque en el día de hoy marque con un X

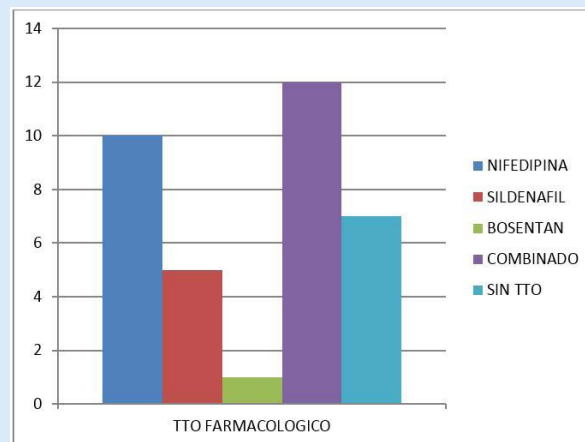
Número de ataques de Raynaud	Duración (minutos)	Número de ataques de Raynaud	Duración (minutos)	Número de ataques de Raynaud	Duración (minutos)
1		6		11	
2		7		12	
3		8		13	
4		9		14	
5		10		15	

Puntaje de condición del Fenómeno de Raynaud

Marque con un círculo el número que mejor indique la dificultad que tuvo en el día de hoy debido a su fenómeno de Raynaud (cantidad de ataques y duración de los mismos, dolor, entumecimiento, manifestaciones en dedos como las úlceras digitales y qué grado de afectación por sí solo presenta)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sin dificultad										Extrema dificultad

Figura 2. Distribución de Fármacos recibidos por FR (n=35)



Referencias: FR: Fenómeno de Raynaud

na, no suelen ser evaluados en los diferentes ensayos clínicos u otros estudios de intervención terapéutica en pacientes con esta enfermedad.

El SCR es un cuestionario autoadministrado que evalúa cantidad de ataques y duración de los mismos, dolor, entumecimiento, manifestaciones en dedos como las úlceras digitales y el grado de afectación que por sí solo presenta.^{9,10} Con el propósito de correlacionar el puntaje total del SCR de cada paciente con las distintas escalas de evaluación para determinar la validez constructiva del índice, se utilizó el coeficiente de correlación de Spearman obteniéndose una excelente correlación principalmente con el EVA global del médico. La correlación entre el SCR y el resto de los índices demostró ser de buena a muy buena. Se observó una excelente reproducibilidad expresado por un CCI: 0.998.

Tabla I. Características Clínicas y Demográficas

	N=35
Sexo femenino n (%)	33 (94,2)
Edad, media (± DE)	56 (±12)
Tiempo de evolución de la enfermedad, mediana (RIC)	10 (4-16)
SSc Limitada n (%)	28 (80)
SSc Difusa n (%)	7 (20)
Úlceras digitales n (%)	28 (82)
Tabaquismo n (%)	3 (8,6)
Ac anti centrómero + (%)	28 (80)
Ac anti Scl 70 + (%)	7 (20)
mRSS (RIC)	6 (2-10)

Referencias: **DE**: Desvío Estándar. **RIC**: Rango Intercuartil. **SSc**: Esclerosis sistémica. **mRSS**: Modified Rodnan Skin Score.

Desde su primer uso en 1998 por Wigley y colaboradores¹⁸ hasta su validación y estandarización en idioma inglés en 2002 por Merkel en Boston (Massachusetts) la cual propone evaluar la dificultad que presenta el paciente con diagnóstico de SSc y FR en relación a: cantidad de ataques y duración de los mismos, dolor, entumecimiento, manifestaciones en dedos como úlceras digitales y qué grado de afectación por sí solo presenta.^{9,10} El SCR fue ampliamente utilizado en distintos ensayos clínicos incluyendo la validación en Francia por Khouri y colaboradores al francés en 2019⁹ para evaluar la eficacia de los distintos tratamientos farmacológicos en el FR. Un estudio realizado en una cohorte de pacientes con FR primario y secunda-

Tabla II. Grados de Correlación

Índices	Coefficiente de Correlación (r)
SCR y EVA	0.89
SCR y HAQ	0.58
SCR y mRSS	0.61
SCR e ID	0.57

Referencias: **SCR**: Score de Condición de Raynaud. **EVA**: Escala Visual Análoga. **HAQ**: Health Assessment Questionnaire. **mRSS**: Score de Rodnan modificado. **ID**: Índice Duruöz.

rio estableció la diferencia mínimamente importante para el SCR en 1.4 y el rango de síntomas aceptables para el paciente de 3.4 en una escala de 0-10.²⁰

Si bien se trata de un estudio limitado a una pequeña población, es el primero que logra desarrollar la validación del SCR en Argentina y la primer versión en español realizada por lo que se considera una herramienta muy útil para poder utilizar en los pacientes argentinos con SSc. Si bien no se puede extrapolar a todos los pacientes con SSc, es una herramienta válida en la población que fue incluida. Creemos que son necesarios estudios futuros que utilicen el cuestionario en otras poblaciones y analicen, además, su sensibilidad al cambio.

Conclusión

Los resultados muestran que el SCR es una herramienta confiable y válida para evaluar severidad del FR en la población estudiada con esclerosis sistémica.

BIBLIOGRAFÍA

- Aspe Unanue L, González Hermosa M & Gardeazabal García, J. Esclerodermia (esclerosis sistémica). 2010; 25(5): 252-266.
- Mittag M, Beckheinnrich P, Hausteim, U. Systemic Sclerosis-related Raynaud's Phenomenon: Effects of Iloprost Infusion Therapy on Serum Cytokine, Growth Factor and Soluble Adhesion Molecule Levels. *Acta Derm Venereol*. 2001; 81(4): 294-297.
- Hughes M, Allanore Y, Chung L, et al. Raynaud phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. *Nature Reviews Rheumatology*. 2020; 16: 208-221.
- Takás A, Garai I, Papp G, et al. Raynaud's syndrome, 2011. *Orv Hetil*. 2012; 153(11):403-9.
- Pauling J, Hughes M & Pope J. Raynaud's phenomenon-an update on diagnosis, classification and management. *Clinical Rheumatology*. 2019; 38: 3317-3330.
- Pope, J. The Diagnosis and Treatment of Raynaud's Phenomenon. *A Practical Approach*. Drugs. 2007; 67(4): 517-525.
- Horimoto A, de Souza A, Rodrigues S, et al. Risk of digital ulcers occurrence in systemic sclerosis: a cross-sectional study. *Advances in Rheumatology*. 2019; 59(1): 1-7.
- Tolosa Vilella C, Simeón Aznar CP, Gabarró J. El fenómeno de Raynaud. *Medicina Clínica*. 2009; 132(18): 712-718.
- Pope, J. Measures of Systemic Sclerosis (Scleroderma): Health Assessment Questionnaire (HAQ) and Scleroderma HAQ (SHAQ), physician- and patient-rated global assessments, Symptom Burden Index (SBI), University of California, Los Angeles, Scleroderma Clinical Trials Consortium Gastrointestinal Scale (UCLA SCTC GIT) 2.0, Baseline Dyspnea Index (BDI) and Transition Dyspnea Index (TDI) (Mahler's Index), Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPBOR), and Raynaud's Condition Score (RCS). *Arthritis Care & Research*. 2011; 63 Suppl 11:S98-S111.
- Merkel P, Herlyn K, Martin R, et al. Measuring Disease Activity and Functional Status in Patients With Scleroderma and Raynaud's Phenomenon. *Arthritis & Rheumatism*. 2002; 46(9): 2410-2420.
- Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis: An American Collage of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative. *Annals of the Rheumatic Disease*. 2013; 72(11): 1747-55.
- Citera G, Arriola M, Maldonado-Cocco, Rosemffet M, et al. Validation and Crosscultural Adaptation of an Argentine Spanish Version of the Health Assessment Questionnaire Disability Index. *J Clin Rheumatol*. 2004; 10(3): 110-115.
- Duarte V, Martire, V, Crespo Amaya G, et al. Validación del índice de Duruöz en una población argentina con esclerodermia. *Revista Argentina de Reumatología*. 2015; 26(2): 23-26.
- Khanna D, Furst DE, Clements PJ, et al. Standardization of the modified Rodnan skin score for use in clinical trials of systemic sclerosis. *J Scleroderma Relat Disord*. 2017; 2(1): 11-18.
- LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol*. 1988; 15(2): 202-205.
- Beaton D, Bobbardier C, Guillemin F, et al. Guidelines for the Process of Cross-Cultural Adaptation of Self-Report Measures. *Spine*. 2000; 25(24): 3186-91.
- Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health related quality of life measures: literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol*. 1993; 46(12): 1417-32.
- Wigley F, Korn J, Csuka M, et al. Oral iloprost treatment in patients with Raynaud's phenomenon secondary to systemic sclerosis: a multicenter, placebo-controlled, double-blind study. *Arthritis Rheum*. 1998; 41(4): 670-7.
- Khouri C, Blaise S, Guigui A, et al. French translation and linguistic validation of the Raynaud's condition score. *Therapies*. 2019; 74(6): 627-631.
- Khanna P, Maranian P, Gregory J, et al. The minimally important difference and patient acceptable symptom state for the Raynaud's condition score in patients with Raynaud's phenomenon in a large randomised controlled clinical trial. 2009; 63(3): 588-591.