



**Universidad
Norbert Wiener**

UNIVERSIDAD PRIVADA NORBERT WIENER

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

**ESCUELA ACADÉMICO PROFESIONAL DE TECNOLOGÍA
MÉDICA**

**PROGRAMA DE SEGUNDA ESPECIALIDAD EN FISIOTERAPIA
CARDIORRESPIRATORIA**

**“CALIDAD DE VIDA Y GRADO DE DISCAPACIDAD EN PACIENTES
CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA DE LA ASOCIACION
ELA PERU, 2018”**

**TESIS PARA OPTAR EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
FISIOTERAPIA CARDIORRESPIRATORIA**

Presentado por:

Licenciadas: PANTIGOZO HINOJOSA, PATRICIA VALERIA
RODRIGUEZ AGAMA, AMPARO

LIMA – PERÚ

2018

Dedicatoria:

A mi familia por su apoyo incondicional y a E.M.V.T por su paciencia
A.R.A

A E.Y.D.M, James Panty, Chepita y LEPH con admiración y amor
P.V.P.H

Agradecemos:

A la Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA Perú

A los pacientes con ELA, por su constancia, ejemplo de vida y
paciencia

Asesor

Lic. Mónica García Bendezú

Jurados

Dra. Claudia Milagros Arispe Albuquerque
Dr. Javier Francisco Casimiro Urcos
Mg. Santos Lucio Chero Pisfil

Presidenta
Secretario
Vocal

INDICE

	Pag.
CAPÍTULO I: EL PROBLEMA	09
1.1 Planteamiento del problema	09
1.2 Formulación del problema	11
1.3 Justificación del problema	12
1.4 Objetivos	13
1.4.1 Objetivos generales	13
1.4.2 Objetivos específicos	13
CAPÍTULO II: MARCO TEORICO	15
2.1 Antecedentes	15
2.2 Bases teóricas	19
2.3 Terminología básica	31
2.4 Hipótesis	31
2.5 Variables	32
CAPÍTULO III: DISEÑO METODOLÓGICO	33
3.1 Tipo y nivel de investigación	33
3.2 Población y muestra	33
3.3 Técnicas e instrumentos de recolección de datos	34
3.4. Procesamiento de datos y análisis estadístico	35
3.5 Aspectos éticos	36
CAPITULO IV: RESULTADOS Y DISCUSIÓN	37
4.1 Resultados	37
4.2 Discusión	43
CAPITULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	46
5.1 Conclusiones	46
5.2 Recomendaciones	47
REFERENCIAS	
ANEXOS	

Resumen

Introducción: Actualmente no existe un estudio que relacione la calidad de vida y el grado de discapacidad de los pacientes con ELA.

Objetivo: Determinar la relación entre la calidad de vida y el grado de discapacidad de los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018.

Métodos: Basados en el SF-36 para determinar la calidad de vida, se establecieron las 8 dimensiones que contempla el test (Función Física, Rol Físico, Dolor Corporal, Salud General, Vitalidad, Función Social, Rol Emocional y Salud Mental), cada uno tiene asignado un número de ítems y niveles, los cuales indicaban el grado en que su salud física, mental, y física-mental, estaba afectado ya sea en el momento actual, en las últimas cuatro semanas y en el último año. Las dimensiones que contempla el test están divididas en Escala de Componentes Mentales Estandarizados y Escala de Componentes Físicos Estandarizados, también se determinó la relación entre cada una de las dimensiones valoradas, cuales presentaban una mayor y cuales una menor relación entre sí. Para la identificación del grado de discapacidad se hizo uso del Sistema de Clasificación Funcional del ELA, basado en el ALSFRS-R que establece cuatro dominios (Bulbar, Destrezas Manuales, Función Motora gruesa y Función Respiratoria), dando lugar a Estadio 1: sin pérdida de independencia en ningún dominio, aumentado en el número de dominios en los que se pierde la independencia hasta el Estadio 5, donde la pérdida se da en los 4 dominios. Ambos resultados se correlacionaron para lograr el objetivo del estudio.

Resultados: De los 47 pacientes evaluados, el 51% era del sexo masculino, la mediana de edad de 65 años. El 87% recibió T. Física, 40% T. Respiratoria, y el 42,5% utilizó el aceite de *Cannabis* como terapia alternativa. El 27,7% se encontraba en el Estadio 4, seguido por los estadios 3 y 5 con el 25,5% y 23,4% respectivamente. El 55,3% percibió su salud en general como Mala. Las dimensiones más afectadas fueron el Rol Emocional (RE) y Salud Mental (MH), en segundo lugar las dimensiones Función Social (SF) con Salud Mental (MH), y las dimensiones menos afectadas fueron Función Física (PF) y Dolor Corporal (BP). El Dominio Función Respiratoria fue el más afectado, seguido del Dominio Función Bulbar. Se encontró una relación significativa entre el ALSFRS-R y la Escala de Componentes Mentales Estandarizados del SF-36.

Conclusión: Existe una relación significativa entre el grado de discapacidad medido a través del ALSFRS-R y la Escala de Componentes Mentales Estandarizados medidos a través del test de calidad de vida relacionada a la salud del SF-36.

Palabras Clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, test de calidad de vida relacionada a la salud SF-36, Test Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R).

CAPITULO I: EL PROBLEMA

1.1. Planteamiento del Problema.

La calidad de vida, si bien es cierto es un tipo de medida subjetiva que está asociado directamente a la percepción del propio paciente respecto a su situación, no deja de ser importante valorarla. Los test de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) incluyen la valoración del ámbito social, físico, cognitivo, cuidado personal, movilidad y el bienestar emocional del individuo. En tanto alguno de los aspectos mencionados se vea alterado, los demás sufrirán en alguna medida un cambio. Los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrofica (ELA) no están exentos de esta problemática, puesto que los test de CVRS son aplicables en ausencia y presencia de alguna condición o manifestación clínica. No necesariamente el conocimiento de la calidad de vida será suficiente para una mejor planificación de su tratamiento fisioterapéutico, en específico a nivel respiratorio y cardiovascular, sino también la presencia de alguna discapacidad.

Los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrofica (ELA) presentan un desorden neuromuscular progresivo incurable, que se manifiesta con diferente y variada sintomatología, que, de acuerdo a diversos estudios, se presentan en diferentes etapas de la vida adulta, contraria a lo que se creía hasta hace algunos años. Muchos de los síntomas de inicio pueden ser consideradas parte de otra enfermedad, ejemplos como la frecuencia con la que se tropiezan, debilidad al intentar coger objetos y se les cae de las manos, dolor inexplicable en alguna extremidad, o síntomas asociados a la dificultad en el habla, al momento de pasar los alimentos o atorarse con frecuencia, es importante hacer hincapié en que no todos tienen una secuencia o progresión similar. Esta variedad en la presentación

de la enfermedad hace aun mas difícil llegar al diagnostico por la inexistencia de una prueba o procedimiento especifico, el examen clínico hecha por el médico especialista y la suma de resultados de varias pruebas y procedimientos como electromiografías (EMG), resonancia magnética (RM), biopsias, por mencionar algunas y la pericia del clínico permitirán la identificación de un paciente con esta patología. Cabe mencionar que cada paciente viene a ser un caso único y particular, lo que obliga al desarrollo de una intervención multidisciplinaria y al mismo tiempo individualizada. Esta particularidad nos hace reconocer que no existe un paciente igual y/o similar a otro en su inicio, evolución, deterioro y final de la enfermedad, pero al mismo tiempo todos comparten un detrimento en su calidad de vida y presentan un grado de discapacidad que va en aumento progresivamente.

La limitación o ausencia de la facultad física y/o mental definen a la discapacidad, en caso de pacientes con ELA las limitaciones físicas (principalmente) se van instalando de forma progresiva, pero aún no se sabe en qué grado o medida provoca un cambio en la percepción de la salud del propio paciente que se verá reflejado en su calidad de vida; No se conoce en qué medida o grado estos están relacionados , de manera directa o indirecta, de forma positiva o negativa, y para poder encontrar esta relación o diferencia dependerá de una evaluación previa en ambos casos.

En un estudio realizado sobre ELA, encontraron que existía “una gran variabilidad en las cifras de prevalencia, que van desde 2,0/100.000 habitantes en China hasta 11,3/100.000 habitantes en Japón, con cifras intermedias para Europa y Norteamérica”. (2) Según el cuadro resumen del mismo estudio nos muestra que por cada 100.000 habitantes por año existe una incidencia de 1,75 para los EEUU; de 2,08 para Europa; para Canadá de 2,24; en países del Asia como China de 0,46;

y Japón de 1,97; en países latinoamericanos con una incidencia de 3,17 para la Argentina, Uruguay con 1,37; y para el Brasil de 0,4; en Centroamérica como Costa Rica de 0,97. (2)

En el caso del Perú, no existe un registro exacto de los pacientes que se encuentran afectados con esta patología, existe un sub registro que se puede explicar por la falta de conocimiento de la sintomatología e identificación del caso. En este momento la única entidad privada sin fines de lucro, formada por los familiares afectados es la Asociación ELA PERU reúne y registra a cierto número de pacientes con esta patología.

Por lo expuesto anteriormente consideramos importante desarrollar el presente estudio que busca identificar si existe una relación entre la calidad de vida relacionada a la salud y el grado de discapacidad en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica de la Asociación ELA Perú, 2018.

1.2. Formulación del problema

1.2.1 Problema General

¿Existe relación entre la calidad de vida relacionada con la salud y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de Asociación ELA Perú, 2018?

1.2.2 Problemas específicos

1. ¿Cuál es el grado de discapacidad de los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018?
2. ¿Cuál es la percepción de la Salud en General de los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018?

3. ¿Cuál de las dimensiones de la Calidad de Vida relacionada con salud están más afectadas en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018?
4. ¿Cuál de los dominios del grado de discapacidad están más afectados en los pacientes con ELA de la Asociación EL Perú, 2018?

1.3. Justificación

Los Pacientes con ELA son clasificados de acuerdo a las manifestaciones clínicas que se dan al inicio de la enfermedad, de tal forma que pueden ser de tipo bulbar (si afecta el habla, la deglución y la respiración) o de tipo medular (si afecta los miembros superiores o inferiores). A pesar de ello no tienen manifestaciones similares que nos permitan darles un mejor manejo multidisciplinario desde el inicio, ni tampoco algo que nos permita determinar más objetivamente el pronóstico de la enfermedad, al evaluar la calidad de vida relacionado con la salud y el grado de discapacidad de los pacientes con ELA, esperamos nos sirvan como herramientas para la tipificación, abordaje y pronóstico de la enfermedad, siendo de esta manera una forma innovadora de poder categorizarlos desde un estado más funcional en ausencia de discapacidad, en otros en los que ya se manifieste la necesidad del uso ayudas (a nivel motora gruesa o respiratoria) para el buen desarrollo de sus actividades incluyendo las actividades de la vida diaria (AVD), que progresivamente se van deteriorando y perdiendo.

Aun sabiendo que no es una patología con una alta prevalencia, los casos que existen están sujetos a un mal manejo por desconocimiento; lo cual origina más complicaciones; un incremento en el coste del manejo de la enfermedad y un deterioro que se manifiesta en el individuo y su entorno más cercano, que incluye al personal de salud.

No existen estudios que relacionen ambos aspectos, pero si aquellos que evalúan cada variable de forma independiente y que aportan información de suma importancia para la formulación de estrategias de intervención y/o abordaje del paciente con esta entidad nosológica. Los resultados del presente estudio nos permitirán conocer si existe una relación entre la calidad de vida relacionada a la salud y el grado de discapacidad en pacientes con ELA, con la finalidad de generar una contribución importante en el conocimiento de la propia enfermedad, su desarrollo, sus limitaciones y expectativas, para el paciente, la familia y el personal de salud encargada de su atención y en alguna medida actuar de forma preventiva aun sabiendo que el curso natural de la enfermedad es degenerativa y progresiva.

1.4. Objetivos

1.4.1 Objetivo General

- Determinar si existe relación entre la calidad de vida relacionada con la salud y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018.

1.4.2 Objetivos Específicos

- Identificar el grado de discapacidad de los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018
- Identificar la percepción de la salud en general en pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018.
- Identificar las dimensiones de la Calidad de Vida relacionada con la Salud que están más afectadas en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018.

- Identificar los dominios del grado de discapacidad que están más afectados en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018.

CAPITULO II: MARCO TEÓRICO

2.1. Antecedentes

A nivel internacional encontramos los siguientes antecedentes

Sanchez,C.; Perestello, L.; Ramos, C.; Lopez, J.; et al (2014). En su investigación “Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica” España. Tuvo como objetivo evaluar la CVRS en aquellos pacientes que tuvieran como diagnóstico a la ELA para poder valorar la capacidad predictiva de un grupo de variables socio demográficas de las distintas dimensiones que conforman el estudio. Materiales y Métodos: se evaluaron a 63 pacientes con ELA, a través de un cuestionario socio demográfico y genérico de salud SF-36 cuyas variables socio demográficas como la existencia de cuidado, el sexo, la edad, el estado laboral y el tiempo desde que fue diagnosticada la enfermedad. Los principales resultados a los que llegaron: el cuestionario SF-36 mostró una relación positiva entre las diferentes dimensiones que la componen quedando demostrado su confiabilidad. La mayor puntuación obtenida en cada una de las dimensiones del test SF36, fue del sexo masculino, aunque esta diferencia es significativa en la dimensión correspondiente al rol físico; al mismo tiempo se identificó que los pacientes menores de 56 años, presentaban puntuaciones medias altas en la mayoría de las dimensiones. Llegando a la conclusión de que la capacidad del SF-36 se confirma como una medida válida y fiable de la CVRS para pacientes con un diagnóstico de ELA, esto significa que diferencia a los pacientes con diferentes estados de salud según su nivel de dependencia. (6)

Trujillo,W; Roman,J; Lombard,A; Remior,E; Arredondo,O; Martínez,E; et al. (2014). En su investigación “Adaptación del Cuestionario SF-36 para medir Calidad de Vida relacionada con la salud en trabajadores cubanos” Cuba. Tuvo como objetivo validar la adaptación funcional del cuestionario SF-36 para la población trabajadora cubana y describir mediante un estudio epidemiológico la CVRS en trabajadores en distintas secciones laborales en el Municipio de Arroyo de Naranjo

La Habana Cuba. Material y Métodos: En este estudio epidemiológico descriptivo de corte transversal se seleccionó mediante un muestreo por conglomerado en cada uno de sus 10 consejos populares a 1700 trabajadores de un municipio de la Habana, se tomó un grupo piloto y se les aplicó la versión de una adaptación cultural del SF36 para que de esta manera evaluara la percepción que tenían ellos de la CVRS. Esto se sometió a una consulta de jueces/expertos. Los resultados fueron los siguientes: los sectores laborales correspondientes a las áreas de salud, educación, industria y administración pública percibieron mejor su calidad de vida en la dimensión de la función física; a su vez que tuvieron una peor valoración en su salud en general; se encontraron diferencias con el sector de agricultura, la función social fue mejor que la física; y sucedió lo mismo con el sector del comercio y la gastronomía, donde la vitalidad y el dolor corporal fueron peor percibidos que la salud general. En conclusión, el estudio demostró ser válido, confiable, de consistencia y utilidad de poder aplicarse a diferentes poblaciones generales e independientes para poder dar un diagnóstico de la percepción que ellos tienen de la CVRS. (7)

Díaz M. (2016) En su investigación “Diseño y validación de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica” Tuvo como Objetivo: Desarrollar y validar un sistema que permita una clasificación de funcionalidad en pacientes con ELA. Materiales y métodos: en base al ALSFRS-R se establecieron 4 dominios (función respiratoria, función motora gruesa, bulbar y destrezas manuales) para determinar el grado de discapacidad en un total de 244 pacientes con ELA. Resultados: De una población de 244 pacientes se pudieron estratificar por grados: en estadio 1 al 14,3%; estadio 2 al 23,8%; estadio 3 al 21,3%; estadio 4 al 19,3% y en estadio 5 al 21,3%. Se

encontró que la fuerza muscular y la calidad de vida eran inversamente proporcionales a la etapa en la que se encontraba la enfermedad, mientras que las necesidades de ayudas externas estaban directamente relacionadas con los estadios de la enfermedad que van del 1 a 5. Se observó una mayor sobrevida en los pacientes en estadio 1 y 2 respecto a aquellos de estadios 3,4, y 5. Este trabajo permitió validar al ALSRFS-R como un instrumento para la determinación del grado de discapacidad. Conclusión: El sistema de clasificación propuesto es de fácil aplicación y se correlaciona bien con la clínica del paciente, su calidad de vida, el requerimiento de recursos y la sobrevida. (5)

Garzón, J. (2017) en su investigación “Utilidad de la implementación de la escala ALSQ-40 en la valoración de la calidad de vida en pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrofica en una institución de IV nivel de complejidad. Un análisis desde la perspectiva del principio de beneficencia de la bioética. Bogotá. 2016” tuvo como objetivo analizar el beneficio ético que se le ofrece al paciente con diagnóstico de ELA y a su familia al evaluar la calidad de vida que permite la escala de ALSQ-40. Materiales y métodos: usaron el test ALSQ-40 y la revisión sistemática de historias clínicas de 49 pacientes con diagnóstico de ELA. Resultados: Al total de los pacientes se les aplicó la escala del ALSQ-40 con sus respectivos puntajes. En promedio, la calidad de vida de los pacientes evaluados es de 51.5, siendo 0 el mejor nivel y 100 el peor nivel de calidad de vida. De los 49 pacientes evaluados, 42 fueron evaluados por neurología, 11 por Fisiatría. Del total 29 fueron valorados por la junta de enfermedades neuromusculares y 5 valorados únicamente por la junta de enfermedades neuromusculares. Conclusiones: Es de especial importancia el uso de instrumentos generales y específicos de evaluación de la calidad de vida en pacientes con enfermedades crónico degenerativas,

considerados estos como herramientas que permiten la colaboración de planes de intervención y la instauración de tratamientos con enfoque interdisciplinario, contribuyendo a retardar la dependencia funcional y mejorar la calidad de vida de estos pacientes y sus familias. (13)

Ortiz, F.; Mendoza, C.; Peña, M. (2011); en su investigación “Diseño de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica” tuvo como objetivo: plantear una forma de clasificar la discapacidad en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica basado en la escala de funcionalidad ALSFRS-R. Materiales y métodos: Se trabajaron con 72 pacientes con ELA teniendo como definición de caso definitivo, probable y posible de acuerdo con los criterios clínicos y electrofisiológicos. Conclusiones: el sistema de cuatro grupos de discapacidad basada en tres actividades seleccionadas de la escala ALSFRS-r es de fácil aplicación durante la consulta médica, así como muestra una correlación con el puntaje total de la escala entre la fuerza muscular. Este sistema ha permitido definir y comunicar rápidamente la condición funcional en la que se encuentra el paciente con ELA. (17)

2.2. Base Teóricas

La Esclerosis Lateral Amiotrófica, (ELA) está caracterizada por ocasionar daño a nivel de la neurona motora. La ELA es conocida como la enfermedad de Charcot, nombre otorgado en honor al neurólogo que lo describió Jean Martin Charcot en 1874 o Enfermedad de Lou Gehrig, quien fuera un famoso beisbolista que padeció y murió a consecuencia de esta enfermedad en 1941. Indudablemente la cara más

famosa de esta enfermedad es el reconocido físico británico Stephen Hawking, este fue diagnosticado con ELA a la edad de 21 años, y vivió con la enfermedad por 55 años. (8)

La ELA es una enfermedad degenerativa del sistema nervioso, que afecta directamente al cuerpo de la célula nerviosa conocida como neurona, que de forma progresiva se va degenerando y produciendo una reabsorción de las prolongaciones, a diferencia de otras enfermedades de tipo neurodegenerativo como la esclerosis múltiple que afecta el revestimiento de mielina, sustancia que envuelve y protege a los axones y permite la transmisión de los impulsos nerviosos. (8)

1.4.3 Definición de la Esclerosis Lateral Amiotrófica

La Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) está definida como un trastorno neurodegenerativo que se caracteriza por una parálisis muscular de tipo progresivo que manifiesta la degeneración de las neuronas motoras en la medula espinal, tronco encefálico y la corteza motora primaria. La “Amiotrofia” se describe como la disminución en tamaño (atrofia) de las fibras musculares, que son denervadas a medida que se van degenerando sus correspondientes células del asta anterior, con el tiempo esto degenerara en una debilidad de los músculos afectados y visibles fasciculaciones. La “esclerosis lateral” se refiere al endurecimiento de los tractos cortico espinales anterior y lateral, ya que las neuronas motoras en estas áreas degeneran y son reemplazadas por la acumulación de astrocitos en las neuronas dañadas (gliosis). (9)

1.4.4 Fisiopatología

No se conoce aún la vía exacta a nivel molecular que causa esta degeneración y finalmente la muerte de las neuronas motoras en este mal, pero como en otras enfermedades neurodegenerativas, es posible que se produzca una interacción confusa entre variados mecanismos celulares patógenos que se descartan mutuamente. (5) Dentro de estos fenómenos se encuentran: principalmente a los

- 1) Factores genéticos: como la superóxido dismutasa (SOD1), mutación genética con el mayor número de estudios hasta el momento, habiéndose encontrado en alrededor del 20% de los casos de ELA familiar y en el 2% de ELA esporádica; en segundo lugar al incremento del estrés oxidativo por acumulación de especies reactivas de oxígeno; 3) la excitotoxicidad mediada por el glutamato; 4) el daño del transporte axonal; 5) La agregación de las proteínas y neurofilamentos; 6) La disfunción inflamatoria; 7) Los trastornos de las vías de señalización; 8) El déficit de factores neurotróficos y finalmente 9) La disfunción bioquímica y estructural mitocondrial. Hasta ahora no se han podido establecer una explicación etiológica que constituya a todos estos fenómenos, siendo cada proceso por sí mismo complicados y confusos. (5, 9,10)

1.4.5 Características clínicas

Cerca de dos tercios de los pacientes con ELA típico tienen la forma espinal de la enfermedad ("ALS de Charcot" clásica). Los síntomas se relacionan con debilidad muscular focal, de inicio distal o proximal hacia los miembros inferiores o superiores. En escasas ocasiones, los pacientes pueden notar un adelgazamiento muscular focal antes de notar o presentarse la debilidad, en algunos de ellos se puede presentar una paraparesia espástica. (5,9).

La debilidad suele ser de inicio insidioso, en tiempos en los que el clima frío se presenta, los pacientes con ELA manifiestan que esta condición climatológica puede agravar sus síntomas. No obstante, generalmente al inicio es asimétrica, las otras extremidades desarrollan debilidad y desgaste tarde o temprano, y la mayoría continúan desarrollando síntomas bulbares y hacia el final síntomas respiratorios (9)

Los pacientes con ELA con **Compromiso bulbar**, al inicio suelen presentar dificultad para articular sonidos y palabras (disartria); síntoma que puede ser más notorio inicialmente después del consumo de una pequeña cantidad de alcohol. En algunos casos la disfagia se hace presente después de la ingesta de líquidos o sólidos antes de notar la disartria. (9)(25)

La disartria es característica de esta presentación al igual que la disfagia. La disfagia para los alimentos de consistencia líquida y puede provocar complicaciones como las micro aspiraciones ocasionando en algunos casos procesos infecciosos como neumonías y subsecuentemente compromiso respiratorio. Puede ocurrir sialorrea por debilidad de los músculos faciales inferiores (depresor del ángulo de la boca, depresor del labio inferior y mentoniano). Es posible que pacientes con este tipo de compromiso presenten síntomas pseudobulbares como fragilidad emocional y frecuentes bostezos. Debido al curso agresivo, tienen el peor pronóstico en relación a las otras presentaciones clínicas. (5)(25)

En el paciente con **Compromiso Espinal** los síntomas son de inicio insidioso, puede ser antecedido por espasmos o contracciones musculares bruscos y fasciculaciones. La asimetría en la debilidad muscular, puede ser focal, distal o

proximal, ya sea a nivel de los músculos de miembros inferiores o superiores, seguido subsecuentemente por la atrofia. (5)(25)

El **Compromiso Respiratorio**, se presenta en menos del 5% de los casos. Primeramente, los pacientes muestran debilidad en los músculos de la respiración antes que se presenten alteraciones en las extremidades (sean superiores o inferiores) o síntomas bulbares. Adicionalmente, los enfermos pueden referir: ortopnea, disnea, alteración del sueño, dolor de cabeza matutina, somnolencia diurna, anorexia, concentración empobrecida, irritabilidad u otras alteraciones del ánimo. (5)

En los que se presentan complicaciones respiratorias se ven involucrados 3 grupos musculares: los inspiratorios, espiratorios y orofaríngeos. La debilidad progresiva del diafragma, principal musculo inspiratorio, secundaria a la causa intrínseca de la enfermedad muscular, lleva a un patrón respiratorio con volúmenes tidales bajos y frecuencia respiratoria aumentada (correspondientes a una respiración superficial). Se producen cambios en la mecánica del sistema respiratorio, por efecto de la debilidad muscular, ocasionando una disminución en la distensibilidad pulmonar, disminución de la compliance pulmonar y de la caja torácica, con el resultante aumento en la carga de trabajo y riesgo de fatiga muscular (11)(25)

La tos se torna ineficaz y/o infructuosa, siendo secundaria fundamentalmente a la debilidad provocada en la musculatura de la fase espiratoria (musculatura abdominal e intercostales internos) aunque en esta alteración se ven implicados el resto de grupos musculares. (11)

La alteración de la musculatura orofaríngea, contribuye con el desarrollo de la tos ineficaz, lo que va a causar trastornos de la voz y la deglución con riesgo de bronco aspiración que puede llevar a insuficiencia respiratoria aguda (IRA). (11)

La hipoventilación alveolar, la tos ineficaz y la alteración en la protección de la vía aérea, serán consecuencia, principalmente, de los mecanismos fisiopatológicos involucrados en el desarrollo de la insuficiencia respiratoria. (11)(25)

Las Alteraciones Cognitivas y comportamentales suelen estar presentes entre el 20% y el 50% de los pacientes con ELA que cumplen con criterios diagnósticos de demencia fronto temporal. (5)

2.2.4 Calidad de Vida

La calidad de vida es un concepto concerniente al bienestar en todos los espacios del ser humano, buscando la satisfacción de las necesidades. El bienestar físico como la salud, seguridad, que corresponde a las necesidades físicas; bienestar psicológico o emocional, que incluyen el afecto, autoestima, inteligencia emocional, espiritualidad, religión; necesidades materiales dentro del bienestar material como la vivienda, ingresos, transporte, pertenencias, y comida; necesidades sociales como el trabajo, familia, relaciones personales, comunidad, y las responsabilidades; la necesidad de desarrollo que encierra a la educación, y productividad y finalmente las necesidades ecológicas que involucran la calidad del agua, aire, etc. (12)

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define a la calidad de vida como “la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores, en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto muy amplio que

está influido de modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como la relación con los elementos esenciales de su entorno” (1).

Existen diversas definiciones de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), nombraremos algunas propuestas de definiciones que se encuentran resumidas por Alfonso Arzua, en el artículo “Calidad de Vida relacionada con la salud: Elementos conceptuales”. Shumaker & Naughton definen como “evaluación subjetiva de la influencia del estado de salud actual, el cuidado de la salud y las actividades promotoras de la salud, en la habilidad para alcanzar y mantener un nivel de funcionamiento general que permita seguir las metas valoradas de la vida y que esto se refleje en su bienestar general”. Para Echteld, van Elderen, van der Kamp es el “resultado cognitivo y afectivo del afrontamiento a estresores y disturbios percibidos contra los objetivos de la vida, tales como la enfermedad específica y los elementos generales; experimentar satisfacción con la vida y afectos positivos y la ausencia de efectos negativos”. Para O’Boyle es la “expresión de un modelo conceptual que intenta representar una perspectiva del paciente en términos cuantificables, la cual depende de su experiencia pasada, su estilo de vida presente, sus esperanzas y ambiciones en el futuro”. (13)

2.2.5 Discapacidad

Definida como: “condición bajo la cual ciertas personas presentan una deficiencia física, mental, intelectual o sensorial que a largo plazo afectan la forma de interactuar y participar plenamente en la sociedad” (4). De acuerdo a este concepto la discapacidad puede clasificarse en: motora, visual, auditiva, verbal y mental (esta última subdividirse en de tipo mental o psicológica).

La discapacidad en tanto para la OMS es “toda restricción o ausencia debida a una deficiencia, de la capacidad de realizar una actividad en la forma o dentro del margen considerado normal para el ser humano”. (2) La ELA si bien es cierto es una enfermedad de origen neurológico, ira provocando diferentes complicaciones en otros sistemas, como en el sistema muscular y respiratorio.

La Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R) es la escala de mayor uso y aplicación para la evaluación funcional y neurológica de los pacientes con ELA. Evalúa la discapacidad del paciente por áreas. Es de fácil aplicación por su sencillez, rapidez, entendible fácilmente por los pacientes y a quienes se encargan de su cuidado, aplicándose tanto a nivel clínico como en el campo de la investigación. (15).

2.2.6 Instrumentos Utilizados

En cuanto a los instrumentos utilizados, el cuestionario de salud SF-36 fue desarrollado a principios de los años 90 en los Estados Unidos, para ser utilizado en el Estudio de los Resultados Médicos (Medical Outcomes Study, MOS). Es una escala que puede ser aplicada tanto en pacientes con cualquier tipo de patología, como la población en general, esta nos proporcionará información acerca del perfil de estado de salud. Ha resultado de mucha utilidad para evaluar la CVRS en la población general y en otros grupos específicos, comparando la carga heterogénea de muchas enfermedades, detectar lo beneficioso que resulta ser la aplicación de diferentes tratamientos en la salud, y al mismo tiempo poder estimar el estado de salud de pacientes de forma individual.

Este test fue desarrollado para medir conceptos genéricos de salud relevantes a través de la edad, enfermedad y grupos de tratamiento. Proporciona un método

exhaustivo, eficiente y psicométricamente sólido para medir la salud desde el punto de vista del paciente puntuando respuestas estandarizadas a preguntas estandarizadas. El SF-36 está diseñado para ser auto-administrado, administrado por teléfono, o administrado durante una entrevista cara a cara con encuestados de 14 o más años de edad.

El SF-36 fue construido para representar ocho de los conceptos de salud más importantes incluidos en el MOS y otras encuestas de salud ampliamente utilizadas. El cuestionario consta de 36 ítems que incluyen los siguientes aspectos: función física, rol físico, dolor corporal, salud general, vitalidad, función social, rol emocional y salud mental. (14)

Existe evidencia a través de un estudio peruano de la confiabilidad de la consistencia interna del SF-36, el cual se estimó utilizando el coeficiente alfa de Cronbach, el cual osciló entre 0.66 y 0.92 por escalas y de manera general en 0.82. La validez se midió mediante la comparación de grupos conocidos la cual se conceptualizó con respecto a las características socio demográficas clave y la estructura factorial mediante análisis factorial confirmatorio (CFA) a nivel del artículo (18)

Las 8 escalas del SF-36 se dividen en:

1. Función Física (PF): Que consta de 10 ítems y 21 niveles; estos determinan el grado en que la salud limita las actividades físicas tales como el autocuidado, caminar, subir escaleras, inclinarse, coger o llevar pesos y los esfuerzos moderados e intensos.
2. Rol Física (RP): con 4 ítems y 5 niveles; estos determinan el grado en que la salud física interfiere en el trabajo y en otras actividades diarias, lo que

incluye el rendimiento menor que el deseado, la limitación en el tipo de actividades realizadas o la dificultad en la realización de actividades.

3. Dolor corporal (BP): con 2 ítems y 11 niveles; estos determinan la intensidad del dolor y su efecto en el trabajo habitual, tanto fuera de casa como en el hogar.
4. Salud General (GH): con 5 ítems y 21 niveles; estos determinan la valoración personal de la salud que incluye la salud actual, las perspectivas de salud en el futuro y la resistencia a enfermar.
5. Vitalidad (VT): Con 4 ítems y 21 niveles; estos determinan el sentimiento de energía y vitalidad, frente al sentimiento de cansancio y agotamiento.
6. Función Social (SF): con 2 ítems y 9 niveles; estos determinan el grado en el que los problemas de salud física o emocional interfieren en la vida social habitual.
7. Rol Emocional (RE): con 3 ítems y 4 niveles; estos determinan el grado en el que los problemas emocionales interfieren en el trabajo u otras actividades diarias, lo que incluye la reducción en el tiempo dedicado a esas actividades, el rendimiento menor que el deseado y una disminución del cuidado al trabajar
8. Salud Mental (MH): con 5 ítems y 26 niveles; estos determinan la salud mental general, lo que incluye la depresión, la ansiedad, el control de la conducta y el control emocional y el efecto positivo en general.

Estas 8 escalas dan la Evolución Declarada de la Salud, la cual consta de 1 ítem y 5 niveles; estos determinan la Valoración de la salud actual comparada con un año atrás.

Así mismo el ALSFRS-R es un instrumento que ha sido validado para medir la progresión de la ELA de manera exhaustiva, para lo cual se hizo una traducción al español. En su validación demostró una alta consistencia, la cual se valoró por el alfa de Cronbach de 0.77 a 0.91 en todas las áreas y la Rho de Spearman para la correlación test – retest estuvo entre 0.826 y 0.899 (19).

El ALSFRS-R está dividido en 12 ítems agrupados en 4 dominios que gradúan discapacidades en Actividades de Vida Diaria (AVD) (24)

Dominio Bulbar

- Evaluación del Habla, para saber si este es normal, si tiene un desorden detectable, si es inteligible con la repetición, si este se combina con una comunicación no vocal o tiene pérdida del habla.
- Evaluación de la Salivación, para saber si esta es normal, si hay exceso con babeo nocturno, si hay exceso moderado con mínimo babeo, si hay marcado exceso con algo de babeo y finalmente si hay un babeo marcado que requiere una constante limpieza con un pañuelo.
- Evaluación de la Deglución, evalúa si tiene hábitos alimenticios normales, si las primeras comidas ocasionan ahogo, si se producen cambios en la consistencia de la dieta, si ya necesita alimentación por tubo o si ya tiene una alimentación exclusivamente parenteral o enteral.

Dominio Destrezas Manuales

- Evaluación de la Escritura Manual, evalúa si es normal, si es lenta pero las palabras son legibles, si no todas las palabras son legibles, si puede empuñar el esfero pero no puede escribir y finalmente si no puede ni coger el esfero.

- Evaluación para Cortar la Comida, evalúa si es normal, es algo lento y torpe pero lo hace solo, si puede cortar alimentos pero necesita ayuda, si necesita que le corten los alimentos pero puede comer lentamente o necesita ayuda para comer.
- Evaluación para Vestirse e Higiene, evalúa si su función es normal, si es independiente y de completo autocuidado con esfuerzo, si necesita asistencia intermitente o con ayuda de métodos sustitutos, si necesita un asistente para su autocuidado o tiene dependencia total.

Dominio Función Motora Gruesa

- Evaluación al Voltearse en la Cama, para saber si es normal, si lo hace solo, pero de manera lenta y torpe, si puede girarse o acomodarse pero con gran dificultad, si solo realiza una parte del giro sin completarlo y si es incapaz de hacer el giro.
- Evaluación del Caminar. Si esta es normal, si tiene dificultades tempranas en la marcha, si camina con ayuda, si no camina pero conservaba el movimiento funcional o no hay movimientos determinados en las piernas.
- Evaluación para Subir Escaleras, si esto es normal, es lento, si hay inestabilidad moderada o fatiga, si necesita asistencia o es incapaz de hacerlo.

Dominio Función Respiratoria

- Evaluación de la Disnea, si no está presente, si aparece al caminar, si ocurre cuando se baña, come o se arregla; si ocurre cuando está sentado y en reposo; y cuando hay una dificultad significativa que indique la necesidad de soporte respiratorio mecánico.

- Evaluación de la Ortopnea, si no está presente, si hay algo de dificultad para conciliar el sueño y no utiliza más de dos almohadas, si necesita más de dos almohadas para dormir, si solo puede dormir sentado y si es incapaz de dormir.
- Evaluación de la Insuficiencia Respiratoria, si no está presente, si usa intermitentemente el BiPAP, si usa continuamente el BiPAP, si usa en forma continua el BiPAP de mañana y noche y si ya usa ventilación Mecánica Invasiva.

En cada dominio afectado se determina mediante umbrales que evidencian la pérdida de independencia en alguno de los ítems de la escala a los cuales se asigna un puntaje de 0 si su calificación era mayor o igual a 3 (3 y 4) indicativo de independencia en la actividad o 1 si su calificación es menor a 3 (0,1 y 2) indicativo de dependencia en la actividad. Utilizando estos resultados se establece la escala de clasificación funcional de los pacientes con ELA, cuyos estadios están definidos de la siguiente manera: Estadío 1, compromiso funcional pero con independencia en todos los dominios (puntaje mayor o igual a 3 en todos los ítems); Estadío 2, dependencia en un dominio; Estadío 3, dependencia en dos dominios; Estadío 4, dependencia en 3 dominios y Estadío 5, dependencia en los 4 dominios. (Anexo 5)

2.3. Terminología básica

Esclerosis lateral amiotrófica: Enfermedad neurodegenerativa de curso progresivo que afecta a las células de la asta anterior y a la vía cortico espinal, que se manifiesta principalmente por la debilidad muscular, amiotrofia e hiperreflexia.

Calidad de vida relacionada a la salud: evaluación subjetiva de la influencia del estado de salud actual, el cuidado de la salud y las actividades promotoras de la

salud, en la habilidad para alcanzar y mantener un nivel de funcionamiento general que permita seguir las metas valoradas de la vida y que esto se refleje en su bienestar general

Discapacidad: Toda restricción o ausencia debida a una deficiencia, de la capacidad de realizar una actividad en la forma o dentro del margen considerado normal para el ser humano.

2.4. Hipótesis

Ha: Existe relación entre la calidad de vida relacionada con la salud y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018

2.5. Hipótesis Específicas

H1: Existen dimensiones mas afectadas del test de Calidad de Vida Relacionada con la Salud en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018

H2: Existen dominios afectados en el grado de discapacidad de los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018

2.6. Variables

Variables	Definición Operacional	Dimensión	Tipo	Escala	Indicador	Instrumento de Medición
Calidad de Vida	Sensación de bienestar físico, emocional y	Función Física Rol físico Dolor corporal	Cuantitativo	Ordinal	(0 – 100)	SF-36

	social de un individuo en su entorno y rol social.	Salud general Vitalidad Función social Rol emocional Salud mental				
Discapacidad	Dificultad para poder desarrollar sus actividades de manera independiente parcial o totalmente	Dominio Bulbar Dominio Destrezas manuales Dominio Función Motora Dominio Función Respiratoria	Cualitativo	Ordinal	Estadio 1 Estadio 2 Estadio 3 Estadio 4 Estadio 5	ALSFRS-R

CAPÍTULO III: DISEÑO METODOLOGICO

3.1 Tipo y nivel de Investigación.

Según Hernández Sampieri (22) la presente investigación es de:

Tipo: Aplicada, porque es la que soluciona problemas prácticos.

Diseño: Observacional o no experimental por ser de carácter estadístico en la que no se tiene intervención del investigador quien se limita a medir las variables que se define en el estudio.

Enfoque: Cuantitativo, porque representa un conjunto de procesos de manera secuencial y probatoria, sin eludir pasos, es importante el orden y en algunos casos se puede redefinir alguna fase (23)

3.2 Población y Muestra

3.2.1 Población

La población consiste en 58 pacientes con diagnóstico de ELA de la Asociación ELA Perú (Dato basado en los inscritos en la Asociación ELA Perú desde el 2009 al 2018)

3.2.2 Muestra

Se evaluaron a 47 pacientes de un total de 58 afiliados a la Asociación ELA Perú, no participaron 03 pacientes por que fallecieron y los 08 restantes eran de Provincia, todos ellos de acuerdo a los criterios de inclusión y exclusión del presente estudio.

3.2.3 Criterios de Selección

a. Criterio de Inclusión

- Pacientes pertenecientes a la Asociación ELA Perú
- Pacientes que deseen participar del estudio.
- Pacientes hemodinámicamente estables.
- Pacientes con un nivel de conciencia adecuado.

b. Criterios de Exclusión

- Pacientes que ingresan a emergencia con diagnóstico de ELA exacerbado.
- Pacientes que fallecieron durante el proceso de toma de datos.

3.2.3 Unidad de Análisis

Un paciente con diagnóstico de ELA

3.3 Técnicas e Instrumentos de recolección de datos

3.3.1 Técnica

- Se solicitó permiso a la Asociación ELA Perú para la realización de la investigación.
- Se coordinó con la presidenta de la Asociación ELA Perú para obtener las fichas de registro con los datos de los pacientes.
- Se hizo una lista de los pacientes y la respectiva ubicación demográfica de sus domicilios coordinando las visitas domiciliarias.

- Se aplicó el Test de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (SF-36) y el Test de Evaluación Funcional (ALSFRS-R) a los pacientes con Diagnóstico de ELA en sus respectivos domicilios en el mes de Septiembre a noviembre del 2018; antes de ambos test se les dio la hoja del consentimiento informado, la cual firmaron y/o colocaron su huella digital.
- Al término de la evaluación se agradeció a los pacientes por su participación.

El procedimiento de recolección de datos se desarrolló de la siguiente manera:

Se entrevistó a todos los pacientes con Diagnóstico de ELA de la Asociación ELA Perú en sus respectivos domicilios previa coordinación, se aplicaron los criterios de exclusión, y con los pacientes restantes se realizó la aplicación de los Test de: Calidad de Vida y Capacidad Funcional. La evaluación fue realizada por los dos investigadores.

3.3.2 Instrumento

Para la recolección de datos se utilizaron 2 instrumentos:

El SF-36 para Calidad de Vida Relacionada con la Salud demuestra una confiabilidad de alta consistencia interna, a través del coeficiente alfa de Cronbach de 0.66 y 0.92 por escalas y de manera general en 0.82. La validez se midió mediante la comparación de grupos conocidos la cual se conceptualizó con respecto a las características socio demográficas clave y la estructura factorial mediante análisis factorial confirmatorio (CFA) (18) y para el Grado de discapacidad el instrumento fue la ALSFRS-R que ha sido validado para medir la progresión de la ELA de manera exhaustiva, se aplicó la versión traducida al español. En su validación demostró una alta consistencia, la cual se valoró por el alfa de Cronbach de 0.77 a 0.91 en todas las áreas y la Rho de Spearman para la correlación test – retest estuvo entre 0.826 y 0.899 (19).

La aplicación de ambos instrumentos fue hecha de la siguiente manera:

- Test de evaluación funcional del grado de Discapacidad ALSFRS-R: con un tiempo aproximado de 10 a 15 minutos por cada paciente.
- Test de Calidad de Vida Relacionada con la Salud SF-36: con un tiempo aproximado de 20 a 40 minutos con cada paciente.

- La suma total del tiempo empleado por cada entrevista fue de entre 30 minutos a 1 hora, esto dependiendo del tipo de paciente y de la condición del mismo.

La recolección de los datos a través de ambos instrumentos fue hecho de forma directa, entrevista personal, en algunos casos con el apoyo de algún familiar o del personal dedicado al cuidado del paciente, lo que permitió una mejor comunicación, en especial con aquellos que padecían del compromiso bulbar.

3.4 Procesamiento de datos y análisis estadístico

Para el procesamiento de datos se utilizó Excel Windows (vaciado de datos), y el programa IBM SPSS SOFTWARE versión 24.0. Para el análisis de datos se utilizaron estadística descriptiva e inferencial.

Para la estadística descriptiva se utilizaron cuadros de frecuencia y porcentaje y para la estadística inferencial el Chi² y coeficiente de correlación de Pearson (22)

3.5 Aspectos éticos

No existió ningún conflicto de intereses en el presente estudio, así mismo no se puso en riesgo a la población a estudiar ya que fueron informados previamente sobre los objetivos y fines. La aceptación para la participación fue hecha de manera voluntaria a través de la firma del consentimiento informado sin ningún compromiso de ambas partes (Anexo 2).

CAPÍTULO IV: RESULTADOS Y DISCUSIÓN

4.1 Resultados:

Tabla 01:

Correlación entre la calidad de vida relacionada con la salud y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de Asociación ELA Perú, 2018

		Total_ALSFRS_R	PCS_SP STANDARDIZED PHYSICAL COMPONENT SCALE-00	MCS_SP STANDARDIZED MENTAL COMPONENT SCALE-00
Total_ALSFRS_R	Correlación de Pearson	1	0,193	.350(*)
	Sig. (bilateral)		0,195	0,016
	N	47	47	47
PCS_SP STANDARDIZED PHYSICAL COMPONENT SCALE-00	Correlación de Pearson	0,193	1	-0,111
	Sig. (bilateral)	0,195		0,458
	N	47	47	47
MCS_SP STANDARDIZED MENTAL COMPONENT SCALE-00	Correlación de Pearson	.350(*)	-0,111	1
	Sig. (bilateral)	0,016	0,458	
	N	47	47	47

*La correlación es significativa al nivel 0,05 (bilateral).

Interpretación:

El Coeficiente de correlación de Pearson entre la Escala de Componentes Mentales Estandarizados y el Estadío Funcional es de 0.350, estadísticamente significativo, pero con un nivel bajo de correlación. No se observa correlación con los componentes físicos estandarizados.

Este coeficiente entre el ALSFRSR-R y el componente mental estandarizado ha sido calculado con un nivel de significancia del 95%.

Prueba de Hipótesis:

Ho: $r = 0$

Hi: $r \neq 0$

Como el p-valor es mayor a 0.05, se acepta la hipótesis alterna, por lo que concluimos que la Escala de Componentes Mentales Estandarizados está relacionada significativamente con el Estadío Funcional.

Tabla 02:

Grado de Discapacidad en pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018

		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Estadio 1	4	8,5
	Estadio 2	7	14,9
	Estadio 3	12	25,5
	Estadio 4	13	27,7
	Estadio 5	11	23,4
	Total	47	100,0

Fuente: Propia de los investigadores

Interpretación: Se evaluó el estado funcional de la totalidad de pacientes incluidos en el estudio (n=47) observándose que el 27,7% de ellos (13) se encontraban en Estadio 4, seguido por los de Estadio 3 y 5 con el 25,5% y 23,4% respectivamente.

Tabla 03:
Percepción de la Salud en General en pacientes
con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018

		Frecuencia	Porcentaje
Válido	Buena	04	8,5
	Regular	17	36,2
	Mala	26	55,3
	Total	47	100,0

los Investigadores

Fuente: Propia de

Interpretación: La percepción de la salud en general en el 55,3% de los pacientes (26) fue Mala, mientras que el 36,2% (17) la calificaron como Regular, y solo el 8,5% (04) como Buena.

AL (RE) (0-100)	Sig. (bilateral)	,276	,035	,000	,004	,012	,000		,000
	N	47	47	47	47	47	47	47	47
SF-36 SALUD MENTAL (MH) (0-100)	Correlación de Pearson	,258	,241	,601**	,558**	,665**	,756**	,786**	1
	Sig. (bilateral)	,080	,103	,000	,000	,000	,000	,000	
	N	47	47	47	47	47	47	47	47
*. La correlación es significativa en el nivel 0,05 (bilateral).									
**. La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).									

Fuente: propia de los investigadores

Interpretación: Los datos de todas las dimensiones muestran una distribución normal y se ha empleado la Correlación de Pearson para evaluar si existe relación entre ellas.

La relación positiva más fuerte se observa entre las dimensiones Rol Emocional (RE) y Salud Mental (MH) con un coeficiente de Correlación de Pearson de 0.786, estadísticamente significativa al 99%, por lo que mayores valores en una de ellas estaría relacionado a incrementos en la otra.

De igual modo se observa una fuerte asociación entre Función Social (SF) con Salud Mental (MH) y Función Social (PF) con Rol emocional (RE) con coeficiente de Pearson de 0,756 y 0,730 respectivamente, siendo valores estadísticamente significativos.

La relación más débil se observa entre las dimensiones Función Física (PF) con Dolor corporal (BP) y Función Física (PF) con Vitalidad (VT) con un coeficiente de correlación de Pearson de 0,150 y 0,178 respectivamente.

Tabla 05:

Dominios del Grado de Discapacidad mas afectados en pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018.

Puntajes 1 a 3		Total_ALSFRS_R (Estadíos)
BULBAR	Correlación de Pearson	-,717
	Sig. (bilateral)	,000
	N	47
DESTREZA_MANUAL	Correlación de Pearson	-,701
	Sig. (bilateral)	,000
	N	47
MOTORA_GRUESA	Correlación de Pearson	-,678
	Sig. (bilateral)	,000
	N	47
FUNCION_RESPIRATORIA	Correlación de Pearson	-,824
	Sig. (bilateral)	,000
	N	47

Fuente: propia de los investigadores

Interpretación: Según los resultados, la correlación obtenida es directa, se obtuvieron en negativo por la construcción de la escala ordinal de calificación. La calificación del Dominio bulbar es descendente (más afectado=0, a menos afectado=3), pero los estadios son ascendentes: menos enfermo=estadio 1 a mas enfermo=5. Lo mismo sucede con cada uno de los dominios y estadios. De manera general podemos decir que todos los dominios se ven afectados a medida que aumenta el estadio de la enfermedad. Todas las correlaciones son altas porque superan el 65%. Se puede observar que el Dominio Función Respiratoria es el que presenta la mayor correlación con **-,824**; seguida del Dominio bulbar con **-,717**; siendo el Dominio Motora Gruesa la de menor correlación con **-,678**.

4.2 Discusión

En el presente estudio se encontró que de un total de 47 pacientes evaluados el 51% (24) correspondió al sexo masculino y el restante al femenino 49% (23); La mediana de edad fue de 65 años (36-80), en el estudio Díaz, MF y cols. encontraron que el 58% del total de pacientes con ELA eran también del sexo masculino y la mediana de edad fue de 58 años. Para Sanchez-Lopez, CR. y col. El 55,4% (33) eran del sexo masculino y la mediana de edad de 59,10 años. En los tres estudios se puede observar la prevalencia del sexo masculino.

Durante el proceso de la enfermedad, el 87% (41) de los pacientes recibió terapia física; en el caso de la terapia respiratoria el porcentaje fue menor con el 40% (19). Así mismo el 42,5% (20) utilizaron el aceite de *Cannabis* como terapia alternativa.

Con respecto a los resultados de la Correlación entre la calidad de vida y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018, existe el grado de relacion de 0.35 entre el ALSFRS-R y los compontes mentales estandarizados del SF-36 con un nivel de significancia del 95%. Se debe tener en cuenta que no se observa una relación entre el grado de discapacidad a través del ALSFRS-R y los componentes físicos estandarizados. Esto podría deberse a que el ALSFRSR-R es una evaluación hecha por observación por el investigador-especialista, y el SF-36 es una evaluación que recopila la percepción del propio paciente del estado de su salud. En los resultados obtenidos la percepción de la salud de los pacientes evaluados se correlacionan con el estado emocional más que físico. Para Garzon,J. y cols. La calidad de vida disminuye según la gravedad de la enfermedad, aunque también sugiere la realización de evaluaciones periódicas. Tampoco establece una afectación emocional mayor o menor que la física.

Se evaluó el estadío funcional de la totalidad de pacientes incluidos en el estudio con el ALSFRS-R, observándose que el 27,7% de ellos se encontraban en Estadío 4, seguido por los de Estadío 3 y 5 con el 25,5% y 23,4% respectivamente. Para Díaz, M.F. el 23.8% se encontraba en el Estadio 2, tanto el estadio 3 y 5 con un 21,3%, no existiendo coincidencias con los resultados de nuestro estudio. Por el contrario para Ortiz, F y Cols. La aplicación del ALSFRS-R como un instrumento para poder obtener el grado de discapacidad, selecciono una sola actividad por

cada componente y a partir de estas tres actividades determino cuatro grupos de discapacidad; en cambio Díaz M.F estableció cinco estadios con el uso de todas las actividades de los cuatro componentes; No es posible realizar una comparación con el estudio de Ortiz, F. y cols. con nuestro estudio, pero si nos demuestra que es de fácil aplicación y permite obtener el grado de discapacidad en un paciente con ELA.

La percepción de la Salud en General en el 55,3% de los pacientes fue percibida como Mala, resultados coincidentes con el estudio hecho por Trujillo, W. y cols. donde para la mayoría de los evaluados la percibió como la peor, a pesar de que la población no presentaba ninguna patología.

Las dimensiones más afectadas del SF-36 para nuestro estudio, la más alta se encuentra entre la dimensión Rol Emocional (RE) y Salud Mental (MH) de 0.786, si hacemos una comparación con el estudio de Sánchez y cols. 2014 encontró que la relación más alta fue entre Salud Mental (MH) y Vitalidad (VT) de 0.733. Sin embargo, en nuestro estudio también se observa una fuerte asociación entre Función Social (SF) con Salud Mental (MH) y Función Social (PF) con Rol Emocional (RE), con valores de 0,756 y 0,730 respectivamente, siendo aun más altos que la relación obtenidas en el mismo estudio, por Sánchez y cols. Es importante observar que la dimensión Rol emocional, también presenta correlaciones positivas significativas con otras dimensiones: Vitalidad (0,665); Dolor corporal (0,601) Salud General (0,558). La relación más baja se encontró entre la dimensión Función Física (PF) y Dolor Corporal (BP) con 0.150, pero para Sánchez y cols. Esta relación se dio entre Rol Emocional y Función Física de 0.342.

Los dominios, nos muestra un ascenso en la afectación cuando se incrementa el nivel del estadio. Todas las correlaciones son mayores al 65%. Cuando observamos la relación en base a los dominios, todos se comportan de manera ascendente, lo que quiere decir que a menor calificación existe una mayor afectación; pero cuando se trata del estadio, que incluye o es la suma de la afectación por dominios, se comporta de manera descendente, lo que nos indica que a menor calificación la afectación es menor. El Dominio Función Respiratoria es la que se encuentra con la mayor correlación con un -,864; en segundo lugar del Dominio bulbar con -,717; siendo el Dominio Motora Gruesa la de menor correlación

con -.678. Ha sido necesario detenernos y observar estos resultados, puesto que de acuerdo al estadio, para nuestro estudio del total, 47 pacientes, el 27,7% se encuentran en el estadio 4, con un mayor compromiso en cada uno de los dominios, pero en la que resalta el dominio Función Respiratoria como el de mayor afectación, esto nos podría confirmar que se realiza un diagnóstico tardío, por el nivel de afectación respiratorio, que demanda un manejo de la enfermedad con mucho más limitaciones y de mayor especialización como la intervención del fisioterapeuta cardiorrespiratorio dentro del grupo multidisciplinario.

En este punto no se puede hacer una comparación de los resultados obtenidos con otros estudios, por falta de antecedentes. Para Díaz, M.F. quien aplica el ALSFR-S como base para el estadiaje (al que llega a través de la calificación de cada uno de los dominios) y a partir del mismo obtener el grado de discapacidad no consigna en los resultados obtenidos en relación a los dominios. Lo que nos sugiere realizar a futuro estudios que incluyan en sus resultados dichos parámetros, y así poder conocer que dominio se encuentra más afectado.

CAPÍTULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

5.1 Conclusiones

- Si existe relación entre la calidad de vida y grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018
- El Estadio 4 del grado de discapacidad es el que presento mayor número de casos.
- El mayor porcentaje de pacientes con ELA percibió su salud en general a través del test de calidad de vida relacionada a la salud como mala.
- Las dimensiones más afectadas en el test de calidad de vida relacionada a la salud fueron el Rol Emocional (RE) con Salud Mental (MH), y las menos afectadas se encontraron en las dimensiones Función Física (PF) con Dolor Corporal (BP) y Función Física (PF) con Vitalidad (VT)
- El Dominio Función Respiratoria del test de grado de discapacidad fue el más afectado.

5.2 Recomendaciones

- Promover el diagnóstico acertivo y de manera precoz, que prevenga Estadios funcionales muy avanzados
- Identificar claramente los Estadios Funcionales de manera temprana, lo que nos permitiría una intervención oportuna de forma integral y multidisciplinaria.
- Promover el conocimiento de la Enfermedad y su manejo tanto del personal de salud como de la población en general.
- Una vez identificado el Estadio Funcional y la calificación de la Calidad de Vida plantear medidas que prevengan complicaciones propias de la enfermedad que lo lleven a un deterioro mayor.
- Se sugiere realizar mayores trabajos de investigación que permita conocer el grado de discapacidad y el dominio más afectado en los pacientes con ELA.

REFERENCIAS

1. WHO. Constitution of the World Health Organization. En: The first ten years of The World Health Organization [Internet]. Geneva: WHO; 1958 [citado: 06/07/2018]. Disponible en: http://WHQLIBDOC.WHO.INT/PUBLICATIONS/A38153_ANNEXES.PDF
2. Zapata Z, CH; Franco D. E; Solano, A. JM; Ahunca V, LF; “Esclerosis Lateral Amiotrófica: Actualización IATREIA, Vol. 29, núm. 2, abril-junio, 2016, pp. 194-205 Universidad de Antioquia Medellín Colombia.
3. WHO. Conceptos de deficiencia, Discapacidad y Minusvalías. (Internet) Citado 06/07/2018 disponible en : <http://www.asociaciondeostomizados.com/pdf/documentos/diferencia-y-minusvalia.pdf>
4. Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad. Art. 1. Propósito. Pag 4. 30/04/2007. (Internet) Citado 10/03/2019; Disponible en: <https://web.archive.org/web/20120104144511/http://conadis.salud.gob.mx/descargas/pdf/Convencionsobrelosderechosdelaspersonascondiscapacidad.pdf>
5. Estadística Española, Aspectos estadísticos del Cuestionario de Calidad de Vida relacionada con salud Short Form–36 (SF-36). Vol. 50, Núm. 167, 2008, págs. 147 a 192 (Citado: 06/07/2018) Internet file:///D:/Descargas/877_728_167_6.pdf
6. Díaz Gómez, MF, “Diseño y validación de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica” Universidad Nacional de Colombia, Facultad de Medicina, Bogotá Colombia 2016
7. Sánchez L. CR et. al. “Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica” Neurología. 2014; 29 (1): 27-35
8. Trujillo B.; William G. et al. “Adaptación del cuestionario SF-36 para medir calidad de vida relacionada con la salud a trabajadores Cubanos” Revista Cubana de Salud y Trabajo 2014; 15(1): pag.62-70
9. Definición ABC Esclerosis Lateral amiotrófica (Citado 31/07/2018) Internet <https://www.definicionabc.com/salud/esclerosis-lateral-amiotrofica.php>
10. Wisekejera & Leigh. “Esclerosis lateral amiotrófica” Orphanet Journal Of Rare Diseases, 2009. (Citado 31/07/2018) disponible en Internet <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-4-3>

11. Carrasco M,D. "Fisiopatología de la esclerosis lateral amiotrófica" Trabajo fin de Grado, Grado de Farmacia, Universidad de Sevilla 2016 Revisión bibliográfica.
12. Farrero, E; Antón, A.; Egea, C.; Almaraz, J.; Masa, F.; Utrabo, I. et al. "Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular" Normativa SEPAR, Archivos de Bronconeumología, 2013; 49(7): pag. 306-313.
13. QueSignificado.com "Calidad de Vida";(s/f)(Citado 03/08/2018)disponible en <http://quesignificado.com/calidad-de-vida/>
14. Urzua, A. "Calidad de vida relacionada a la salud: Elementos conceptuales", Artículo de revisión, Revista Médica de Chile, 2010; 138: pag. 358-365.
15. Vilagut, G.; Ferrer, M.; Rajmil, L.; Rebollo, P.; Permanyer-Miralda, G. et al. "El cuestionario de salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos" Gaceta Sanitaria, 2005; 19(2): pag. 135-50.
16. Salas, T.: Rodríguez-Santos, F.; Esteban, J.; Cordero, P.; Mora, J. et al. "Adaptación española de la escala revisada de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALFSRS-r)" Amyotrophic Lateral Sclerosis 2010 Oct; 11(5):475-7
17. Garzon, J.C. "Utilidad de la implementación de la escala ALSQ-40 en la valoración de la calidad de vida en pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica en una institución de IV nivel de complejidad. Un análisis desde la perspectiva del principio de beneficencia de la bioética. Bogotá. 2016" Pontificia Universidad Javeriana. Instituto de Bioética. Bogotá. Colombia. 2017
18. Ortiz, F.; Mendoza, C.; Peña, M.; "Diseño de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica" Revista Colombiana Medicina Física y Rehabilitación. 2011; 21 (1):14-22
19. Salazar, F. y Bernabé E. "El español SF-36 en Perú: Estructura Factorial, validez de construcción y consistencia interna" Revista de salud Pública de Asia Pacífico. 2015 Mar; 27(2): NP 2372-80
20. Salas, T.; Cano, A.; Rodríguez, F.; Esteban, J. y Mora J. Validación de versión española de la escala revisada de valoración funcional de la esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R) Unidad ELA Hospital Carlos III

Madrid.: <https://Dwww.fundela.es/FilesRepo/L/9/C/W/pQqocrYNZt-adaptacionalsfrsr.pdf>

21. Hernández.; Fernández C. y Baptista, P. “Metodología de la Investigación” McGRAW-HILL Interamericana de México. 1ra edición, 1991
22. Rius D, F y Wärnberg W, J. “Bioestadística” Ediciones Paraninfo 2da Edición, España, 2015
23. Naupas P.,H; Mejía M., E; Novoa R.,E. “Metodología de la Investigación: Cuantitativa Cualitativa y Redacción de la Tesis” 4ta Edición. Ediciones de la U. 2014 Internet (Citado 23/11/2018) https://www.elsotano.com/libro/metodologia-de-la-investigacion-cuantitativa-cualitativa-y-redaccion-de-la-tesis-4-ed_10453830
24. The ALS C.A.R.E Program “Interpretation Guides to estandarized Questionnaires Employed in the ALS CARE Database Including: Short Form-12 Health Survey (SF-12); ALS Functional Rating Scale (ALSFRS and ALSFRS-R); ALS Assessment Questionnaire (ALSAQ-5) and Caregiver Burden Scale” Internet (Citado 03/08/2018) disponible en: <https://www.outcomes-umassmed.org/ALS/sf12.aspx>
25. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica SEPAR, Fundación LUZON, “Convivir con la ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica” Edit. Respira, Fundación Española del Pulmón, España. 2018 Internet (Citado 25/11/2018) https://issuu.com/separ/docs/convivir_con_la_ela_guia_pacient_es

ANEXOS

Anexo 1: Matriz de Consistencia

PROBLEMA GENERAL	OBJETIVO GENERAL Y ESPECIFICOS	HIPOTESIS DE INVESTIGACION	VARIABLES	METODOLOGIA	POBLACION Y MUESTRA	TECNICAS E INSTRUMENTO
<p>Problema General: ¿Existe relación entre la Calidad de Vida Relacionada con la Salud y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018?</p> <p>Problemas Específicos: ¿Cuál es el grado de discapacidad de los pacientes con ELA de la asociación ELA Perú, 2018 ¿Cuál es la percepción de la salud en general de los pacientes con ELA de la asociación ELA Perú 2018? ¿Cuál de la dimensiones de la CVRS están más afectados en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Peru, 2018? ¿Cuál de los dominios del grado de discapacidad están más afectados en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú, 2018?</p>	<p>Objetivo general: Determinar si existe relación entre la calidad de vida y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018</p> <p>Objetivo específicos: - Identificar el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018 - Identificar la percepción de la salud en general en pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018 -Identificar las dimensiones de la calidad de vida relacionada a la salud que están más afectadas en pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018 -Identificar los dominios del grado de discapacidad que están más afectados en pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018.</p>	<p>Hipótesis General:</p> <p>Ha: Existe relación entre la calidad de vida y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018</p> <p>Ho: No existe relación entre la calidad de vida y el grado de discapacidad en los pacientes con ELA de la Asociación ELA Perú 2018</p>	<p>Variable:</p> <p>-Calidad de Vida Relacionada a la salud -Discapacidad</p>	<p>Tipo de estudio:</p> <p>Tipo: Aplicada Diseño: Observacional Enfoque: Cuantitativo</p> <p>Ámbito de la Investigación: Pacientes inscritos en la Asociación ELA Perú, 2018</p>	<p>Población: Se trabajará con el total de la población de estudio.</p> <p>Tipo de Muestreo: No probabilístico</p> <p>Procedimiento de Muestreo: El estudio se realizará en pacientes con diagnóstico de ELA de la Asociación ELA Perú, 2018</p>	<p>Instrumento: Para la recolección de datos se utilizará 2 instrumentos: - Test de calidad de vida SF-36 - Test de Capacidad funcional ALSFRS-R</p> <p>Técnica: Se solicitará permiso a la Asociación ELA Perú para la realización de la investigación. -Se coordinará con la presidenta de la Asociación ELA Perú para obtener las fichas de registro con los datos de los pacientes. -Se hará una lista de los pacientes y la respectiva ubicación demográfica de sus domicilios para coordinar las visitas domiciliarias. -Se aplicará el Test de Calidad de Vida (SF-36) y el Test de Evaluación Funcional (ASFRS- R) a los pacientes con Diagnóstico de ELA en sus respectivos domicilios en los meses de Setiembre y octubre, brindándole antes de ambos test la hoja del consentimiento informado. - La evaluación tendrá como duración aproximada de 30 minutos. - Al término de la evaluación se agradecerá a los pacientes por su participación.</p>

Anexo 2: Consentimiento Informado

CONSENTIMIENTO INFORMADO VERBAL PARA PARTICIPAR EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN

(Adultos)	
Título del estudio :	Calidad de Vida y Grado de Discapacidad en Pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrofica de la Asociación ELA Perú 2018
Investigador (a) :	Lic. Patricia Valeria Pantigozo Hinojosa y Lic. Amparo Rodríguez Agama
Institución :	Universidad Privada Norbert Wiener – Especialidad Cardiorespiratorio

Propósito del estudio:

Lo estamos invitando a participar en un estudio para conocer la calidad de vida y el grado de discapacidad que provoca la enfermedad Esclerosis Lateral Amiotrofica (ELA). Este es un estudio desarrollado por investigadores de la Universidad Privada Norbert Wiener y la Asociación ELA Perú.

En la actualidad, se desconoce la calidad de vida y el grado de discapacidad que esta enfermedad genera, así como que no se ha podido determinar la relación que existe entre estas dos variables,

Es por ello que creemos necesario investigar más en este tema y abordarlo con la importancia que amerita, el resultado obtenido de esta investigación nos permitirá poder aplicar un mejor tratamiento de forma integral y multidisciplinaria; logrando de esta manera la formulación de estrategias de intervención y/o abordaje especializado. La ausencia de trabajos que integren ambas variables aun no ha sido desarrollada.

Procedimientos:

Si decide participar en este estudio se realizará lo siguiente:

1. Se realizará una encuesta donde le tomaremos datos personales y algunas preguntas sobre su calidad de vida y el grado de discapacidad funcional en base a su enfermedad.
2. Esta encuesta tomará un tiempo aproximado de 30 minutos y se realizará durante la visita domiciliaria, no será grabada, solo se tomarán las respuestas a las preguntas formuladas en los test (SF-36 y ALSFRS-R)

Usted autoriza la entrevista Sí () No ()

Riesgos:

No existe ningún riesgo al participar de este trabajo de investigación. Sin embargo, algunas preguntas le pueden causar incomodidad. Usted es libre de responderlas o no.

Beneficios:

Se le informará de manera confidencial los resultados que se obtengan de la encuesta y/o test de evaluación. Recibirá un tríptico con información sobre el tema del estudio.

Costos y compensación

No deberá pagar nada por participar en el estudio. Igualmente, no recibirá ningún incentivo económico ni de otra índole.

CONSENTIMIENTO INFORMADO VERBAL PARA PARTICIPAR EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN

(Adultos)

Título del estudio :	Calidad de Vida y Grado de Discapacidad en Pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrofica de la Asociación ELA Perú 2018
Investigador (a) :	Lic. Patricia Valeria Pantigozo Hinojosa y Lic. Amparo Rodríguez Agama
Institución :	Universidad Privada Norbert Wiener – Especialidad Cardiorrespiratorio

Confidencialidad:

Le podemos garantizar que la información que usted brinde es absolutamente confidencial, ninguna persona, excepto las investigadoras que manejarán la información obtenida codificarán las encuestas.

Usted puede hacer todas las preguntas que desee antes de decidir si desea participar o no, las cuales responderemos gustosamente. Si, una vez que usted ha aceptado participar, luego se desanima o ya no desea continuar, puede hacerlo sin ninguna preocupación, no se realizarán comentarios, ni habrá ningún tipo de acción en su contra.

Derechos del participante:

Si decide participar en el estudio, puedes retirarse de éste en cualquier momento, o no participar en una parte del estudio sin daño alguno. Si tiene alguna duda adicional, por favor llame a Lic. Patricia Valeria Pantigozo Hinojosa al teléfono 999379193 y/o Lic. Amparo Rodríguez Agama al teléfono 999273704.

Una copia de este consentimiento informado le será entregada.

Declaración del Investigador:

Yo declaro que el participante ha leído la descripción del proyecto, he aclarado sus dudas sobre el estudio, y ha decidido participar voluntariamente en él. Se le ha informado que los datos que provea se mantendrán anónimos y que los resultados del estudio serán utilizados para fines de investigación.

Nombre y Apellidos

Firma o Huella Digital



115-99035

Su Salud y Bienestar

Por favor conteste las siguientes preguntas. Algunas preguntas pueden parecerse a otras pero cada una es diferente.

Tómese el tiempo necesario para leer cada pregunta, y marque con una la casilla que mejor describa su respuesta.

¡Gracias por contestar a estas preguntas!

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

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Excelente	Muy buena	Buena	Regular	Mala

2. ¿Cómo diría usted que es su salud actual, comparada con la de hace un año?:

Mucho mejor ahora que hace un año	Algo mejor ahora que hace un año	Más o menos igual que hace un año	Algo peor ahora que hace un año	Mucho peor ahora que hace un año
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

3. Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal. Su salud actual, ¿le limita para hacer esas actividades o cosas? Si es así, ¿cuánto?

	Si, me limita mucho	Si, me limita un poco	No, no me limita nada
a. <u>Esfuerzos intensos</u> , tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
b. <u>Esfuerzos moderados</u> , como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de 1 hora.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
c. Coger o llevar la bolsa de la compra.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
d. Subir <u>varios</u> pisos por la escalera.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
e. Subir <u>un solo</u> piso por la escalera.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
f. Agacharse o arrodillarse.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
g. Caminar <u>un kilómetro o más</u>	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
h. Caminar varios centenares de metros.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
i. Caminar unos 100 metros.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³
j. Bañarse o vestirse por sí mismo.	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³

4. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Solo alguna vez	Nunca
a. ¿Tuvo que <u>reducir el tiempo</u> dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
b. ¿Hizo <u>menos</u> de lo que hubiera querido hacer?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
c. ¿Tuvo que <u>dejar de hacer algunas tareas</u> en su trabajo o en sus actividades cotidianas?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
d. ¿Tuvo <u>dificultad</u> para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal)?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵



11549035

5. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido o nervioso)?

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Solo alguna vez	Nunca
a. ¿Tuvo que <u>reducir el tiempo</u> dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas <u>por algún problema emocional</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. ¿Hizo <u>menos</u> de lo que hubiera querido hacer <u>por algún problema emocional</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. ¿Hizo su trabajo o sus actividades cotidianas <u>menos cuidadosamente</u> que de costumbre, <u>por algún problema emocional</u> ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?

Nada	Un poco	Regular	Bastante	Mucho
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?

No, ninguno	Si, muy poco	Si, un poco	Si, moderado	Si, mucho	Si, muchísimo
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

Nada	Un poco	Regular	Bastante	Mucho
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



11549030

9. Las preguntas que siguen se refieren a cómo se ha sentido y cómo le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted. Durante las últimas 4 semanas ¿con qué frecuencia...

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Solo alguna vez	Nunca
a se sintió lleno de vitalidad?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
b estuvo muy nervioso?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
c se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
d se sintió calmado y tranquilo?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
e tuvo mucha energía?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
f se sintió desanimado y deprimido?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
g se sintió agotado?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
h se sintió feliz?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
i se sintió cansado?	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵

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

Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Solo alguna vez	Nunca
<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵

11. Por favor diga si le parece CIERTA o FALSA cada una de las siguientes frases:

	Totalmente cierta	Bastante cierta	No lo sé	Bastante falsa	Totalmente falsa
a Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
b Estoy tan sano como cualquiera	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
c Creo que mi salud va a empeorar	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵
d Mi salud es excelente	<input type="checkbox"/> ¹	<input type="checkbox"/> ²	<input type="checkbox"/> ³	<input type="checkbox"/> ⁴	<input type="checkbox"/> ⁵

Gracias por contestar a estas preguntas

ANEXO 4: Instrumento de Recolección de Datos Test ALSFRS-R

Escala de clasificación funcional Esclerosis Lateral Amiotrófica Revisada (ALSFRS-R)

1. Habla

4. Proceso de habla normal.
3. Desorden detectable del habla
2. Inteligible con repetición.
1. Habla combinada con comunicación no vocal
0. Pérdida del habla

2. Salivación

4. Normal.
3. Ligera, pero exceso definido de saliva en la boca, babeo nocturno
2. Saliva moderadamente excesiva puede haber mínimo babeo.
1. Marcado exceso de saliva con algo de babeo.
0. Marcado babeo o requiere constante limpieza con un pañuelo.

3. Deglución

4. Hábitos alimenticios normales.
3. Las primeras comidas pueden ocasionar ahogo.
2. Cambios en la consistencia de la dieta.
1. Necesita alimentación suplementaria por tubo.
0. NPO (exclusivamente parenteral o alimentación enteral)

4. Escritura manual

4. Normal
3. Lenta o repizada, pero todas las palabras son legibles
2. No todas las palabras son legibles
1. Capaz de empuñar el esfero, pero incapaz de escribir
0. Incapaz de empuñar el esfero

5. Cortar comida

4. Normal
3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda
2. Puede cortar muchos alimentos, pero necesita algo de ayuda
1. El alimento debe ser cortado por alguien, pero se podrá alimentar lentamente
0. Necesita a alguien para poder comer

6. Vestirse e Higiene

4. Función Normal
3. Independiente y completo auto cuidado con esfuerzo
2. Asistencia intermitente, o utilización de métodos sustitutos
1. Necesidad de asistencia para su auto cuidado personal
0. Dependencia total

7. Voltearse en la cama

4. Normal
3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda
2. Puede girar solo o acomodarse en la sábana, pero con gran dificultad
1. Puede iniciar el movimiento del giro, pero no puede completarlo
0. Es incapaz de realizar el movimiento

8. Caminar

4. Normal
3. Dificultades tempranas de la marcha
2. Camina con ayuda
1. No hay marcha, pero conserva el movimiento funcional
0. No hay movimientos determinados en las piernas

9. Subir escaleras

4. Normal
3. Lento
2. Inestabilidad moderada o fatiga
1. Necesita asistencia
0. Incapaz de subir escaleras

10. Disnea

4. Sin disnea
3. Aparece cuando camina
2. Ocurre al comer, al bañarse, o en el arreglo personal
1. Ocurre en reposo, dificultad respiratoria cuando está sentado
0. Dificultad significativa, considerar soporte respiratorio mecánico

11. Ortopnea

4. No
3. Algo de dificultad para conciliar el sueño, no utiliza más de dos almohadas
2. Necesita una fila de almohadas para poder dormir (más de 2)
1. Solo puede dormir sentado
0. Incapaz de dormir

12. Insuficiencia respiratoria

4. No
3. Uso intermitente de BiPAP
2. Uso continuo de BiPAP
1. Uso continuo de BiPAP de día y de noche
0. Ventilación mecánica invasiva

Anexo 5: Sistema de Clasificación Funcional en ELA

Tabla 4-1: Sistema de Clasificación Funcional en ELA

DOMINIO	ITEM ALSFRS_R	4	3	2	1	0
BULBAR	Habla	Normal	Desorden detectable del habla	Inteligible con repetición	Habla con comunicación no vocal	Pérdida del habla
	Balivación	Normal	Exceso de saliva, babeo nocturno	Saliva moderadamente excesiva, mínimo babeo	Marcado exceso de saliva con algo de babeo	Marcado babeo; requiere constante limpieza con un pañuelo
	Deglución	Hábitos alimenticios normales	Las primeras comidas pueden ocasionar ahogo	Cambios en la consistencia de la dieta	Necesita alimentación por sonda	NPO (alimentación parenteral o enteral)
Puntaje funcional *		0		1		
DESTREZAS MANUALES	Escribura manual	Normal	Lenta pero todas las palabras son legibles	No todas las palabras son legibles	Empuja estero, pero incapaz de escribir	Incapaz de empujar el estero
	Cortar comida	Normal	Lento y torpe, pero no necesita ayuda	Corta algunos alimentos lento, necesita ayuda	No puede cortar, pero se podrá alimentar	Necesita a alguien para poder comer
	Vestirse e Higiene	Normal	Independiente y completo auto-cuidado con esfuerzo	Asistencia intermitente, o utilización de métodos sustitutos	Necesidad de asistencia para su auto-cuidado personal	Dependencia total
Puntaje funcional *		0		1		
FUNCION MOTORA GRUESA	Voltearse en la cama	Normal	Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda	Puede girar solo o acomodarse pero con gran dificultad	Puede iniciar el movimiento del giro, pero no completarlo	Es incapaz de realizar el movimiento
	Caminar	Normal	Dificultades tempranas de la marcha	Camina con ayuda	No hay marcha conserva movimiento	No hay movimientos en las piernas
	Subir escaleras	Normal	Lento	Inestabilidad moderada o fatiga	Necesita asistencia	Incapaz de subir escaleras
Puntaje funcional *		0		1		
FUNCION RESPIRATORIA	Disnea	Sin disnea	Aparece cuando camina	Ocurre al comer, al bañarse, o con el arreglo personal	Ocurre en reposo	Dificultad significativa, uso de soporte respiratorio mecánico
	Ortopnea	No	Algo de dificultad para conciliar el sueño, no utiliza más de dos almohadas	Necesita una fila de almohadas para poder dormir (mas de 2)	Solo puede dormir sentado	Incapaz de dormir
	Insuficiencia respiratoria	No	Uso intermitente de BPAP	Uso continuo de BPAP	Uso continuo de BPAP día y noche	VMI (intubación o traqueostomía)
Puntaje funcional *		0		1		
Estadio Funcional**		<ul style="list-style-type: none"> - Estadio 1: Compromiso funcional pero independencia en todos los dominios (puntajes ≥ 3 en todos los ítems) = 0 - Estadio 2: Dependencia en un dominio - Estadio 3: Dependencia en dos dominios - Estadio 4: Dependencia en tres dominios - Estadio 5: Dependencia en los cuatro dominios 				
Total ALSFRS_R †						

*Puntaje funcional: 0 (Independencia en todas las actividades del dominio, puntaje ALSFRS_R ≥ 3) 1 (Dependencia en cualquier actividad del dominio, puntaje ALSFRS_R ≤ 2)

**Estadio funcional: Determinada por la suma del puntaje funcional de cada dominio

† ALSFRS_R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale