



ORIGINAL

Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

C.R. Sánchez-López^a, L. Perestelo-Pérez^{b,c,*}, C. Ramos-Pérez^a, J. López-Bastida^{c,d}
y P. Serrano-Aguilar^{b,c}

^a Facultad de Psicología, Universidad de La Laguna, La Laguna, Tenerife, España

^b Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud, Tenerife, España

^c Red de Investigación en Servicios Sanitarios en Enfermedades Crónicas (REDISSEC), Tenerife, España

^d Universidad de Castilla-La Mancha, Talavera de la Reina, Toledo, España

Recibido el 22 de noviembre de 2012; aceptado el 8 de febrero de 2013

Accesible en línea el 17 de abril de 2013

PALABRAS CLAVE

Calidad de vida relacionada con la salud;
Cuestionario;
Cuidadores;
Esclerosis lateral amiotrófica;
Pacientes;
Short Form 36 Health Survey

Resumen

Introducción: El deterioro progresivo de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) genera un gran impacto sobre su calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). En este estudio se evalúa la CVRS en una muestra de pacientes diagnosticados de ELA y se pretende estimar la capacidad predictiva de un conjunto de variables sociodemográficas en las distintas dimensiones que conforman el cuestionario.

Métodos: Se evaluó a un total de 63 pacientes diagnosticados de ELA, a través de un cuestionario sociodemográfico y del cuestionario genérico de salud SF-36. Se estudiaron variables sociodemográficas como sexo, edad, existencia de cuidador, situación laboral y tiempo desde el diagnóstico de la enfermedad.

Resultados: El cuestionario SF-36 muestra una correlación positiva entre las diferentes dimensiones que la componen lo que demuestra su confiabilidad. Las puntuaciones medias obtenidas en cada una de las dimensiones del SF-36 son mayores en hombres que en mujeres, aunque esta diferencia es significativa solo en la dimensión Rol físico, siendo el grupo de pacientes de menor edad (menos de 56 años) quienes presentan puntuaciones medias más altas en la mayoría de las dimensiones del SF-36. La mayor parte de la variancia de la prueba queda explicada por la variable existencia de cuidador.

Conclusiones: Se confirma la capacidad del SF-36 como medida válida y fiable de la CVRS para pacientes con un diagnóstico de ELA, que discrimina entre pacientes con diferentes estados de salud según su nivel de dependencia.

© 2012 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: lperperr@gobiernodecanarias.org, lilisbethp@gmail.com (L. Perestelo-Pérez).

KEYWORDS

Health-related quality of life; Survey; Caregivers; Amyotrophic lateral sclerosis; Patients; Short Form 36 Health Survey

Health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis**Abstract**

Introduction: Progressive deterioration in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) has a major impact on their health-related quality of life (HRQOL). The objectives of this study are to evaluate HRQOL in a sample of patients diagnosed with ALS and estimate the predictive capability of a set of sociodemographic variables for the different scales covered by a general health survey.

Methods: A total of 63 patients diagnosed with ALS were assessed using a sociodemographic questionnaire and the SF-36 general health survey. The sociodemographic variables studied were sex, age, presence of a caregiver, employment status, and time from diagnosis of disease.

Results: The SF-36 survey shows positive correlations between the different scales composing it, which proves its reliability. The mean scores obtained for each of the SF-36 scales were higher in men than in women, although the only statistically significant difference was for the Physical Role scale. The lowest age range (less than 56 years) presented the highest mean scores for most of these dimensions. Most of the variance in the test is explained by the variable 'presence of caregiver'.

Conclusions: The SF-36 health survey has been confirmed as a valid and useful tool for evaluating HRQOL in ALS patients, and it discriminates between patients in different states of health according to their level of dependency.

© 2012 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La medida del nivel de salud y de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) tiene una creciente importancia como estimador del resultado de los programas e intervenciones en el ámbito sanitario. Si bien no existe acuerdo acerca de la definición del concepto de CVRS, la mayoría de los autores coinciden en que es un concepto subjetivo y multidimensional, en el que se considera que la salud no implica solo la ausencia de enfermedad, sino que también se asocia a otros factores. En este sentido, quizás una de las definiciones más útiles de CVRS es la que Shumaker y Naughton (1995) propusieron en una revisión de definiciones existentes: «...la evaluación subjetiva de la influencia del estado de salud, los cuidados sanitarios y la promoción de la salud, sobre la capacidad del individuo para mantener un nivel de funcionamiento que le permite realizar las actividades que le son importantes, y que afectan a su estado general de bienestar»¹.

Las dimensiones más relevantes que se relacionan con la CVRS son: el funcionamiento social, físico y cognitivo; la movilidad y el cuidado personal, y el bienestar emocional. Esta definición parte de la percepción que tiene el individuo sobre su propia salud y es utilizada con frecuencia como sinónimo del concepto de salud autopercebida. El constructo de CVRS es, por tanto, un concepto integrador y multidimensional, que hace referencia tanto a condiciones objetivas como a componentes subjetivos, que implican todas las áreas relevantes para el individuo en relación con su salud².

No obstante, este constructo ha sufrido una importante evolución, pasando de una perspectiva sensibilizadora a ser un agente de cambio, provocando con ello un impacto en las políticas de salud, en la práctica clínica y en la evaluación de servicios sanitarios, con el fin de identificar variables predictoras de resultados³.

Una de las enfermedades neurodegenerativas en las que la CVRS de los pacientes y familiares se ve más seriamente comprometida es en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). La ELA es un desorden neuromuscular progresivo, incurable, con una incidencia de aproximadamente 2 por 100.000 habitantes⁴. En sus etapas avanzadas los pacientes presentan una parálisis total que se acompaña de una exaltación de los reflejos tendinosos (resultado de la pérdida de los controles musculares inhibitorios). También puede producirse disfunción cognitiva en el 20-50% de los casos, y en el 5-15%, demencia, por lo general de tipo frontotemporal, con disfunción ejecutiva y cambio de comportamiento. Mientras que otras funciones cerebrales no resultan afectadas, como por ejemplo la inteligencia y la sensibilidad, ni tampoco las motoneuronas que controlan los músculos extrínsecos del ojo ni los músculos que controlan los esfínteres^{5,6}. La muerte a causa de insuficiencia respiratoria se produce entre los 2-4 años después del inicio de los síntomas, aunque entre el 5-10% de los pacientes puede sobrevivir durante una década o más⁷. La media de edad de aparición es de 43-52 años⁸.

Los pacientes con ELA sufren múltiples síntomas, incluyendo dolor, fatiga, disnea y sialorrea. Los desafíos emocionales son también profundos e implican la pérdida de independencia, la incapacidad de comunicarse y la desmoralización. La ELA ocasiona la pérdida progresiva de la autonomía y una mayor necesidad de ayuda con las actividades de la vida cotidiana. Los cuidadores también deben ir aumentando el tiempo que dedican al cuidado del paciente, intensificándose con ello la carga personal y social^{9,10}, además de las restricciones psicológicas y emocionales^{11,12}. Si el paciente pierde la comunicación efectiva, los cuidadores pueden llegar a sentirse aislados intelectual y emocionalmente^{13,14}. La labilidad emocional se produce en al menos el 50% de estas personas, aunque no correlaciona con el deterioro cognitivo^{15,16}.

La incapacidad funcional que condiciona este tipo de enfermedades determina que, a los pocos años de evolución,

muchos de los pacientes presenten limitaciones importantes de los niveles de autonomía y de su CVRS. Por esta razón, el cuidado diario del paciente suele recaer, en la mayoría de los casos, en los miembros de la familia, lo que contribuye a limitar la calidad de vida del núcleo familiar y a que la carga económica resultante sea muy importante. Por lo tanto, la planificación de la asistencia sanitaria para este grupo de pacientes y sus familiares debe ir orientada a mantener, en la medida de lo posible, la CVRS de estos pacientes y a apoyar a las familias en las tareas de cuidado^{4,17-21,9}. Cuestiones como la percepción de salud física, estado psicológico, niveles de independencia, relaciones sociales y relación con el entorno, son vitales para acometer la compleja tarea de proporcionar estándares de calidad de vida para estos pacientes y sus familiares.

Por todo ello, los objetivos que se propone este trabajo son: a) descripción de las características específicas de percepción de salud, valoradas a través del cuestionario SF-36, de una muestra de pacientes diagnosticados de ELA, y b) estimar la capacidad predictiva de un conjunto de variables sociodemográficas en las distintas dimensiones que conforman el cuestionario.

Pacientes y métodos

Se llevó a cabo un estudio transversal con 63 pacientes diagnosticados de ELA. Los pacientes fueron reclutados con la ayuda de las asociaciones de pacientes de 7 comunidades autónomas de España y de forma complementaria se contactó con algunos miembros de la Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III. Para participar en el estudio los pacientes tenían que cumplir los criterios diagnósticos para la ELA, según los criterios de El Escorial establecidos por la Federación Mundial de Neurología²², y que este diagnóstico fuese confirmado por un neurólogo. Tanto los pacientes como los cuidadores que participaron en el estudio firmaron previamente un consentimiento informado. El estudio fue aprobado por los comités éticos de Investigación Clínica locales.

El estudio se basó en la información recogida a partir de dos cuestionarios autocumplimentados por pacientes y cuidadores que fueron enviados por correo postal. Los participantes que no respondieron al primer contacto, recibieron un recordatorio a las 8 semanas del primer envío.

El primer cuestionario recogía información sociodemográfica: sexo, edad, tiempo de diagnóstico, existencia de cuidador y situación laboral. Para la edad, se utilizaron 3 rangos de edad: menores de 55, entre 56 y 66, y mayores de 66 años. Con el tiempo de diagnóstico se utilizaron 3 niveles: un año y medio o menos, entre un año y medio y 3 años, y más de 3 años. Asimismo, la situación laboral se agrupó en 4 niveles: laboral en activo, tareas domésticas, baja temporal o permanente y jubilado/a.

Con el segundo cuestionario se evaluó la CVRS de los participantes a través de la versión española del Cuestionario Genérico de Salud SF-36^{23,24}. Este cuestionario fue desarrollado para su uso en el estudio de Resultados Médicos (Medical Outcome Study) a partir de una amplia batería de cuestionarios que incluían 40 conceptos relacionados con la salud²⁵. El cuestionario se modificó en 1989 y nuevamente

en 1992, hasta su forma actual²⁶. A partir de él han surgido diferentes versiones (12, 20 y 24 ítems, así como el índice de utilidad basado en preferencias SF-6D). Sin embargo, la versión más utilizada en investigación y evaluación de los resultados clínicos sigue siendo la que mantiene el formato de 36 ítems y que resulta aplicable tanto en población general como en colectivos clínicos²⁷.

El SF-36 es un instrumento genérico que contiene 36 ítems que cubre 8 dimensiones del estado de salud y proporcionan un perfil del mismo. Sus ítems detectan tanto estados positivos como negativos de salud. Para cada dimensión, los ítems se codifican, agregan y transforman en una escala que tiene un recorrido desde 0 (el peor estado de salud para esa dimensión) hasta 100 (el mejor estado de salud). El cuestionario ha sido diseñado para generar un índice global. Su adaptación para España ha mostrado niveles correctos de fiabilidad y validez, además de su equivalencia cultural en otros países²⁸. Asimismo, existen valores de referencia de las puntuaciones del SF-36 en la población general española que nos dan la posibilidad de evaluar cualitativa y cuantitativamente el impacto de la enfermedad y el beneficio de los servicios sanitarios²⁹⁻³¹.

Para el análisis de los resultados, se utilizaron estadísticos descriptivos y exploratorios aplicados a las diferentes variables estudiadas. Para la comparación de las medias se utilizaron pruebas t en función de la necesidad y del ajuste a los objetivos planteados.

Las correlaciones existentes entre las distintas dimensiones de la escala se estimaron mediante el coeficiente de correlación de Pearson.

Asimismo, se efectuó un modelo de regresión lineal mediante pasos sucesivos con el propósito de estimar la capacidad predictiva de las variables sociodemográficas estudiadas sobre cada una de las dimensiones del SF-36. La valoración del ajuste del modelo a los datos se realizó a partir del coeficiente de determinación al cuadrado y la comprobación acerca de si el modelo de regresión ajustado explica una parte significativa de la variabilidad global se realizó mediante el análisis de variancia de la regresión. Se ha dejado constancia de los intervalos de confianza, los valores de la prueba t y la significación de los coeficientes, y se ha comprobado la linealidad, homocedasticidad y normalidad de los datos a partir de análisis de los residuales. Se utilizó la prueba para residuos correlacionados en serie de Durbin-Watson y se controló la colinealidad mediante los estadísticos de tolerancia y factor de inflación de la variancia (FIV).

Resultados

Un total de 63 personas con diagnóstico de ELA respondieron a los cuestionarios. Un 55,4% (n=33) representa el sexo masculino y 47,6% (n=30) el sexo femenino. La edad de los participantes varía entre 21 y 78 años (media \pm desviación típica = 59,10 \pm 10,30 años); el 88,9% de los participantes está casado o vive en pareja (n= 56) y el 11,1% (n=7) vive solo. La situación laboral mayoritaria de los casos analizados es el de baja laboral transitoria o incapacidad permanente, representando el

49,2% (n=31), seguido de jubilado/a con el 27% (n=17), tareas domésticas (17,5%, n=11) y laboral en activo (1,6%, n=1). Un 4,8% (n=3) no contesta. El 34,9% de los casos (n=22) ha sido diagnosticado desde hace un año y medio o menos; el 28,6% (n=18) entre un año y medio y 3 años, y el 30,2% (n=19) está diagnosticado desde hace más de 3 años. Un 6,3% (n=4) no sabe o no contesta.

En el 77,8% (n=49) de los casos existe cuidador, mientras que no es así en el 22,2% (n=14). El sexo mayoritario del cuidador es mujer (44,4%; n=28), hombre (28,6%; n=18) y un 4,8% (n=3) no contesta.

En relación con las correlaciones obtenidas entre las dimensiones del SF-36, la más alta se encuentra entre la dimensión Salud mental y Vitalidad (0,733) y la más baja entre Rol emocional y Función física (0,342), ambas significativas al nivel 0,01. Es importante observar que las dimensiones Rol emocional, Salud general y Función social obtienen correlaciones positivas y significativas con todas las dimensiones que conforman el cuestionario, mientras que la dimensión Dolor corporal es la que presenta menor número de correlaciones significativas (véase la [tabla 1](#)).

Los resultados descriptivos de las dimensiones del SF-36 se presentan en la [tabla 2](#) y en las [tablas 3 y 4](#) se presentan las puntuaciones medias de las distintas dimensiones del SF-36 según el sexo y el rango de edad, respectivamente. Como se advierte, la media de puntuación en todas las dimensiones es mayor en los hombres que en las mujeres. Con respecto a la edad, la media de puntuaciones es mayor en el rango de menor edad (menos de 56 años), excepto en las dimensiones de Rol físico y Salud general, cuya media mayor se encuentra en las personas que están en el rango de edad intermedio (entre 56 y 66 años).

A continuación, pasamos a detallar las diferencias significativas de las variables sociodemográficas estudiadas en relación con cada una de las dimensiones del SF-36:

- *Función física*. Se encuentran diferencias significativas en la variable situación laboral ($t[13] = 2,639$; $p = 0,020$), con puntuaciones mayores en las personas que se encontraban en situación de jubilados/as, y según la existencia de cuidador ($t[16] = -2,454$; $p = 0,026$), obteniéndose puntuaciones más altas cuando las personas no disponían de un cuidador.
- *Rol físico*. Se encuentran diferencias significativas según el sexo ($t[28] = 2,140$; $p = 0,038$), siendo mayores las puntuaciones en los hombres, y según la edad ($t[25] = 2,10$; $p = 0,046$), presentando la puntuación mayor las personas que se encontraban en el rango de edad intermedio (56-66 años).
- *Dolor corporal*. Se obtienen diferencias significativas en la variable edad ($t[34] = 2,565$; $p = 0,015$), con puntuaciones mayores en las personas que estaban en el rango de edad de menos de 56 años. También se obtienen diferencias significativas según la existencia de cuidador ($t[61] = 2,699$; $p = 0,009$), con puntuaciones más altas en las personas que no tenían un cuidador, y según el tiempo de diagnóstico ($t[38] = -2,137$; $p = 0,036$), con puntuaciones más altas cuando el tiempo de diagnóstico era menor a un año y medio.
- *Salud general*. En esta dimensión solo se encuentran diferencias significativas en la variable situación laboral ($t[21] = 2,129$; $p = 0,044$), con puntuaciones más altas para las personas jubiladas.
- *Vitalidad*. Se obtienen diferencias significativas según la edad ($t[32] = 2,168$; $p = 0,038$), con puntuaciones más altas en las personas con edad menor de 56 años, y según la situación laboral ($t[33] = -3,843$; $p = 0,001$), con puntuaciones más altas para las personas que estaban de baja laboral permanente o transitoria.
- *Función social*. En esta dimensión también en la variable edad se obtienen diferencias significativas ($t[31] = 3,155$; $p = 0,003$), con puntuaciones más altas en las personas que estaban en el grupo de edad de menos de 56 años, y según la situación laboral ($t[29] = 2,160$; $p = 0,039$), con puntuaciones más altas, al igual que en la dimensión anterior, en quienes están de baja laboral permanente o transitoria.
- *Salud mental*. Se encuentran diferencias significativas según la edad ($t[32] = 3,831$; $p = 0,001$), con puntuaciones mayores en las personas que estaban en el rango de edad de menos de 56 años. También se encuentran diferencias en esta dimensión según la situación laboral ($t[38] = -3,321$; $p = 0,002$), con puntuaciones mayores en aquellas personas que se encontraban de baja laboral permanente o transitoria, y según el tiempo del diagnóstico ($t = [36] = -2,597$; $p = 0,014$), con puntuaciones más altas para aquellas personas que tenían más de 3 años de diagnóstico.

Por último, y teniendo en cuenta aquellas variables sociodemográficas que producen diferencias significativas en algunos de las dimensiones que componen la escala, se ha procedido a realizar una regresión lineal mediante pasos sucesivos (véase la [tabla 5](#)).

En las dimensiones Función física, Rol físico y Rol emocional es la existencia de cuidador, quien explica significativamente parte de la variancia obtenida ($r^2 = 0,223$; $F[1,48] = 13,814$; $p = 0,001$; valor de Durbin-Watson = 1,817; $r^2 = 0,286$; $F[1,46] = 18,457$; $p = 0,000$; valor de Durbin-Watson = 1,549, y $r^2 = 0,138$; $F[1,44] = 7,028$; $p = 0,011$, valor de Durbin-Watson = 1,992, respectivamente), alcanzando mayores puntuaciones cuando no existe cuidador. En las dimensiones Dolor corporal y Función social las variables existencia de cuidador y edad explican significativamente parte de la variancia ($r^2 = 0,199$; $F[2,56] = 6,936$; $p = 0,002$; valor de Durbin-Watson = 2,079, y $r^2 = 0,334$; $F[2,56] = 14,040$; $p = 0,000$; valor de Durbin-Watson = 2,187, respectivamente), obteniéndose puntuaciones mayores cuando no existe cuidador y en las personas que están en el rango de menor edad (menos de 56 años).

En la dimensión Vitalidad queda explicada parte de la variancia por la variable situación laboral ($r^2 = 0,072$; $F[1,54] = 4,212$; $p = 0,045$; valor de Durbin-Watson = 1,783), obteniéndose puntuaciones mayores en los participantes que se encuentran de baja transitoria o permanente.

En la dimensión Salud mental son 2 las variables que explican parte de la variancia, edad y tiempo de diagnóstico ($r^2 = 0,258$; $F[2,53] = 9,197$; $p = 0,000$; valor de Durbin-Watson = 1,837), obteniéndose las puntuaciones mayores en las personas que estaban en el menor rango de edad (menos de 56 años) y en las personas que habían sido diagnosticadas hace más tiempo (más de 3 años).

Tabla 1 Correlaciones entre las distintas dimensiones del SF-36

Dimensiones del SF-36	Función física	Rol físico	Dolor corporal	Salud general	Vitalidad	Función social	Rol emocional	Salud mental
Función física	1							
Rol físico	0,468 ^b	1						
Dolor corporal	0,352 ^b	0,242	1					
Salud general	0,349 ^a	0,385 ^b	0,383 ^b	1				
Vitalidad	0,499 ^b	0,124	0,418 ^b	0,621 ^b	1			
Función social	0,376 ^b	0,369 ^b	0,410 ^b	0,539 ^b	0,609 ^b	1		
Rol emocional	0,342 ^a	0,426 ^b	0,515 ^b	0,449 ^b	0,447 ^b	0,594 ^b	1	
Salud mental	0,272	0,172	0,444 ^b	0,461 ^b	0,733 ^b	0,668 ^b	0,610 ^b	1

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

^b La correlación es significativa al nivel 0,01 (bilateral).

Tabla 2 Mínimo, máximo, media y desviación típica en las dimensiones del SF-36

Dimensiones del SF-36	n	Mínimo	Máximo	Media	D. típica
Función física	54	0,00	55,00	8,1481	15,45829
Rol físico	52	0,00	100,00	6,7308	19,87423
Dolor corporal	63	12,00	100,00	52,0476	30,67858
Salud general	58	0,00	77,00	25,8491	17,67556
Vitalidad	60	0,00	100,00	27,2222	24,51731
Función social	63	0,00	100,00	29,5635	33,39807
Rol emocional	50	0,00	100,00	36,6667	46,29100
Salud mental	60	0,00	100,00	49,4167	25,22327

Discusión

Existen pocos estudios que exploren la CVRS de los pacientes con ELA en España³²⁻³⁴, a pesar de la creciente aparición, en fechas recientes y a nivel internacional, de un número importante de artículos científicos sobre CVRS y ELA³⁵. Llamam la atención además los tamaños muestrales (pequeños de la mayoría de estos). Este hecho parece estar relacionado tanto con la baja frecuencia de esta enfermedad, como por la aparentemente baja

participación de los pacientes con ELA en este tipo de investigación.

Los retos que se presentan en los estudios para el reclutamiento de pacientes con enfermedades raras o poco frecuentes como la ELA puede que no sean los mismos retos y barreras que nos encontramos cuando estudiamos a otros grupos de pacientes con otros tipos de enfermedades más frecuentes (menos volumen de pacientes, más dispersos geográficamente, etc.)³⁶. Es por ello que, para identificar y posteriormente reclutar posibles

Tabla 3 Mínimo, máximo, media y desviación típica en las dimensiones del SF-36 según el sexo

Dimensiones del SF-36	Sexo	n	Mínimo	Máximo	Media	D. típica
Función física	Hombre	30	0,00	55,00	10.833	16.139
	Mujer	24	0,00	55,00	4.791	14.178
Rol físico	Hombre	27	0,00	100,00	12.037	26.284
	Mujer	25	0,00	25,00	1.000	5.000
Dolor corporal	Hombre	33	12,00	100,00	56.363	30.760
	Mujer	30	12,00	100,00	47.300	30.389
Salud general	Hombre	30	0,00	72,00	27.875	18.542
	Mujer	28	0,00	77,00	23.678	16.757
Vitalidad	Hombre	32	0,00	75,00	28.697	21.848
	Mujer	28	0,00	100,00	25.535	27.566
Función social	Hombre	33	0,00	100,00	33.333	33.898
	Mujer	30	0,00	100,00	25.416	32.905
Rol emocional	Hombre	26	0,00	100,00	48.717	47.357
	Mujer	24	0,00	100,00	23.611	42.254
Salud mental	Hombre	32	0,00	92,00	54.000	24.845
	Mujer	28	4,00	100,00	44.178	25.062

Tabla 4 Mínimo, máximo, media y desviación típica en las dimensiones del SF-36 según el rango de edad

Dimensiones del SF-36	Rango de edad	n	Mínimo	Máximo	Media	D. típica
Función física	> 56 años	19	0,00	55,00	10.000	19.293
	56-66 años	24	0,00	50,00	8.750	14.836
	< 66 años	11	0,00	25,00	3.636	7.775
Rol físico	> 56 años	16	0,00	50,00	4.687	13.597
	56-66 años	26	0,00	100,00	10.576	25.664
	< 66 años	10	0,00	0,00	0,000	0,000
Dolor corporal	> 56 años	21	21,00	100,00	64.714	26.065
	56-66 años	27	12,00	100,00	48.629	31.661
	< 66 años	15	12,00	100,00	40.466	30.476
Salud general	> 56 años	21	0,00	47,00	24.476	10.600
	56-66 años	25	0,00	77,00	27.450	22.788
	< 66 años	12	0,00	57,00	24.916	16.467
Vitalidad	> 56 años	21	0,00	80,00	35.396	23.362
	56-66 años	26	0,00	100,00	25.000	26.267
	< 66 años	13	0,00	55,00	18.461	19.935
Función social	> 56 años	21	0,00	100,00	45.238	32.228
	56-66 años	27	0,00	100,00	25.925	34.655
	< 66 años	15	0,00	75,00	14.166	24.028
Rol emocional	> 56 años	16	0,00	100,00	47.916	48.638
	60-66 años	24	0,00	100,00	31.944	44.482
	< 66 años	10	0,00	100,00	30.000	48.034
Salud mental	> 56 años	21	32,00	100,00	60.952	22.624
	56-66 años	26	20,00	92,00	50.307	21.381
	< 66 años	13	0,00	76,00	29.000	25.225

participantes en estudios que incluyen a pacientes con enfermedades raras, debemos utilizar diferentes estrategias que favorezcan el reclutamiento y que, en ocasiones, pueden ser estrategias diferentes a las que utilizamos habitualmente para el reclutamiento de pacientes

con enfermedades más frecuentes³⁷. Entre ellas, el reclutamiento de pacientes con enfermedades raras a través de las asociaciones y federaciones de pacientes ha demostrado ser una estrategia efectiva de reclutamiento^{37,38}.

Tabla 5 Análisis de regresión lineal de las características sociodemográficas sobre las puntuaciones en el SF-36

Dimensiones del SF-36	β	T	p	r ²	L Inf.	L Sup.	Tolerancia	FIV
<i>Función física</i>				0,223 ^b				
Existencia de cuidador	-16.162	-3.717	0,001		-24.906	-7.419	1,00	1,00
<i>Rol físico</i>				0,286 ^b				
Existencia de cuidador	-20.940	-4.296	0,000		-30.751	-11.129	1,00	1,00
<i>Dolor corporal</i>				0,199 ^b				
Existencia de cuidador	-24.952	-2.731	0,008		-43.256	-6.649	0,992	1.008
Edad	-11.042	-2.285	0,026		-20.723	-1.361	0,992	1.008
<i>Vitalidad</i>				0,072 ^a				
Situación laboral	6.876	2.052	0,045		0,159	13.594	1,00	1,00
<i>Función social</i>				0,334 ^b				
Existencia de cuidador	-38.716	-4.245	0,000		-56.988	-20.444	0,992	1.008
Edad	-13.461	-2.790	0,007		-23.125	-3.796	0,992	1.008
<i>Rol emocional</i>				0,138 ^a				
Existencia de cuidador	-41.296	-2.651	0,011		-72.691	-9.901	1,00	1,00
<i>Salud mental</i>				0,258 ^b				
Edad	-13.111	-3.244	0,002		-21.217	-5.004	0,970	1.031
Tiempo de diagnóstico	8.170	2.199	0,032		0,720	15.620	0,970	1.031

^a Regresión significativa al nivel 0,05.

^b Regresión significativa al nivel 0,01.

La mayoría de los trabajos centrados sobre CVRS en la ELA ofrecen tamaños muestrales parecidos o inferiores al alcanzado en nuestro estudio^{34,39-41}. No obstante, las características que describen la muestra de nuestros participantes (edad media y rango de edades, distribución por sexo, grado de incapacidad laboral y necesidad de cuidado) reproducen las características generales expresadas en la literatura internacional para los pacientes con este problema de salud^{33,40,42,43}, así como para los pacientes que son miembros de la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Esta circunstancia, unida a los pequeños tamaños muestrales observados en la literatura internacional, equiparan los resultados de este trabajo científico con otros anteriores^{41,44}.

Asimismo, el uso de instrumentos estandarizados de medida del estado de salud (CVRS) se promueve cada vez más como una medida fundamental de resultado, tanto en los ensayos clínicos como en las encuestas o estudios descriptivos como el nuestro. El SF-36, en particular, es una medida de estado de salud ampliamente utilizada y su aplicación en pacientes con ELA ha mostrado ser útil y apropiada. Al igual que se ha observado en estudios anteriores^{44,45}, la aplicación del cuestionario SF-36 en los pacientes afectados de ELA muestra capacidad discriminante con respecto a las diferentes dimensiones que explora.

En nuestro estudio, hemos encontrado correlaciones positivas y significativas de las dimensiones Rol emocional, Salud general y Función social con todas las dimensiones que conforman el cuestionario, lo que nos lleva a pensar que son estos aspectos los que pueden estar determinando en gran medida la percepción de CVRS en estos pacientes. Los resultados ofrecen valores muy bajos para la Función física y el Rol físico, expresando con claridad la marcada limitación de los pacientes para llevar a cabo actividades físicas y, en particular, las actividades cotidianas de la vida diaria. En estas dimensiones, además, se han detectado diferencias significativas relacionadas con el sexo y/o la edad. En la dimensión Rol físico se presentan diferencias significativas en el sexo, de tal forma que son los hombres quienes perciben menor interferencia en el trabajo y en las actividades de la vida diaria. En esta misma dimensión también aparecen diferencias significativas con respecto a la edad. Los participantes de edades comprendidas entre 56 y 66 años (rango medio) perciben menos dificultades en esta dimensión.

En la Función física las diferencias significativas están relacionadas con la variable situación laboral, presentando las mejores puntuaciones los jubilados/as y aquellos pacientes que no necesitan cuidador. Estos resultados contrastan con los obtenidos para las dimensiones correspondientes a la Función social, Rol emocional y Salud mental, lo que contribuye a reforzar el concepto de la «paradoja del bienestar» descrita para esta enfermedad^{32,41,46}.

En estas dimensiones también obtenemos diferencias significativas en algunas de las variables sociodemográficas analizadas. En Función social y Salud mental son los más jóvenes y los que están de baja transitoria y/o permanente los que perciben menor interferencia en la vida social y mayor bienestar general. Podemos deducir de estos resultados que las personas que se encuentran de baja aún mantienen cierto contacto con la vida laboral y/o social.

Asimismo, la variable relacionada con el tiempo transcurrido desde el diagnóstico es quizás la que más puede relacionarse con el concepto ya señalado de «paradoja del bienestar». En nuestro estudio, las puntuaciones más elevadas en Salud mental se dan en aquellos pacientes que han sido diagnosticados hace más tiempo (más de 3 años). Una razón que puede explicar este resultado sería el cambio y nivel de importancia que otorgan los pacientes, que se encuentran en un estado más avanzado de la enfermedad o incluso en fase terminal, a las diferentes dimensiones que determinan su calidad de vida autopercibida. Es posible que el desarrollo de estrategias de afrontamiento les permita concentrarse y valorar más aquellos aspectos emocionales de la vida que mantienen alta su moral y espiritualidad (rol emocional) y salud mental, a pesar de la rápida progresión y deterioro físico que provoca la enfermedad. Por tanto, estos hallazgos requieren de una cuidadosa evaluación y gestión clínica, para mejorar el bienestar de los pacientes y sus familias^{32,41,45}.

Por otra parte, algunos autores han señalado que algunas de las dimensiones del SF-36 pueden ser relativamente poco sensibles para captar el cambio (empeoramiento de la salud) en pacientes con enfermedades crónicas graves o en pacientes de edades muy avanzadas³⁵, cuestión esta que se constata en nuestro estudio donde la dimensión Salud general, aun teniendo altas correlaciones con el resto de las dimensiones de este cuestionario, no presenta diferencias significativas en ninguna de las variables sociodemográficas estudiadas.

Con respecto a las variables que explican las puntuaciones obtenidas en este cuestionario, se aprecia que es la existencia del cuidador la que determina gran parte de las puntuaciones obtenidas. En este sentido, el paciente que no necesita cuidador se percibe con mejor CVRS que aquellos que sí lo necesitan. Por lo tanto, parece que es esta variable la mejor predictora de la calidad de vida autopercibida por parte del paciente.

Asimismo, se observa que hay 2 dimensiones en las que la variable existencia de cuidador no interviene; es el caso de la dimensión Vitalidad, en la que es la situación laboral la que explica, aunque en un porcentaje bajo, la puntuación obtenida, y la dimensión Salud mental, en donde explican parte de la variancia el tiempo de diagnóstico unido a la edad.

Estos resultados podrían estar indicando que, ante la ausencia de procedimientos terapéuticos de efectividad demostrada para el tratamiento de la ELA y ante la escasa disponibilidad de terapias que logren modificar el curso clínico de esta enfermedad, la medida de la CVRS puede ser una estrategia útil, válida y práctica para recoger la respuesta a los tratamientos sintomáticos y a las intervenciones rehabilitadoras que contribuyen a mejorar la calidad de vida de estos pacientes^{35,47}.

A pesar de las limitaciones indicadas sobre el reclutamiento y el tamaño muestral, este estudio aporta información relevante sobre la CVRS en los pacientes con ELA en nuestro contexto. Refuerza la utilidad del cuestionario SF-36 para esta finalidad y pone a disposición de políticos sanitarios y profesionales el perfil de necesidades de estos pacientes y sus familias para una mejor adecuación de estrategias terapéuticas que mejoren y optimicen su CVRS.

Financiación

Este estudio ha sido financiado por FEDER. Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

Bibliografía

- Shumaker S, Naughton M. The International assessment of health-related quality of life: a theoretical perspective. En: Shumaker S, Berton R, editores. *The International assessment of health-related quality of life: theory, translation, measurement and analysis*. Oxford: Rapid Communications; 1995.
- Urzúa A, Caqueo-Urizar A. Calidad de vida: una revisión teórica del concepto. *Ter Psicol*. 2012;30:61–71.
- Verdugo MA. *Cómo mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad*. Salamanca: Amarú; 2006.
- Blackhall LJ. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: where we are, and the road ahead. *Muscle Nerve*. 2012;45:311–8.
- Ringholz GM, Appel SH, Bradshaw M, Cooke NA, Mosnik DM, Schulz PE. Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology*. 2005;65:586–90.
- Strong MJ, Grace GM, Freedman M, Lomen-Hoerth C, Woolley S, Goldstein LH, et al. Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioural syndromes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009;10:131–46.
- Mitsumoto H, Rabkin JG. Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: prepare for the worst and hope the best. *JAMA*. 2007;298:207–16.
- Chiò A, Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Ghiglione P, Cavallo E, et al. Caregiver time use in ALS. *Neurology*. 2006;67:902–4.
- Vignola A, Guzzo A, Calvo A, Moglia C, Pessia A, Cavallo E, et al. Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers. *Eur J Neurol*. 2008;15:1231–6.
- Hecht MJ, Graesel E, Tigges S, Hillemacher T, Winterholler M, Hiltz MJ, et al. Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliat Med*. 2003;17:327–33.
- Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*. 2007;68:923–6.
- Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci*. 1998;160(Suppl 1):S134–6.
- Mustfa N, Walsh E, Bryant V, Lyall RA, Addington-Hall J, Goldstein LH, et al. The effect of non-invasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology*. 2006;66:1211–7.
- Gallagher JP. Pathologic laughter and crying in ALS. A search for their origin. *Acta Neurol Scand*. 1989;80:114–7.
- Palmieri A, Abrahams S, Sorarù G, Mattiuzzi L, D'Ascenzo C, Pegoraro E, et al. Emotional lability in MND: Relationship to cognition and psycho-pathology and impact on caregivers. *J Neurol Sci*. 2009;278:16–20.
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, et al. EFNS Task Force on Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. An evidence-based review with Good Practice Points. *Eur J Neurol*. 2005;12:921–38.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: The care of patients with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptoms management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73:1227–33.
- Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, Ludolph AC, Sales Luis ML, Silani V, European ALS Study Group. Standard of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotroph Lateral Scler*. 2001;2:159–64.
- Mayadev AS, Wriss MD, Distad BJ, Krivickas LS, Carter GT. The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19:619–31.
- Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff M, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*. 2005;65:1264–7.
- Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient caregiver couples. *Neurology*. 2007;68:923–6.
- Brooks B, El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral Sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/amyotrophic lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the el Escorial Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis workshop contributors. *J Neurol Sci*. 1994;124(Suppl):96–107.
- Alonso J, Prieto L, Antó JM. La versión española del SF-36 Health Survey (Cuestionario de Salud SF-36): un instrumento para la medida de los resultados clínicos. *Med Clin (Barc)*. 1995;104:771–6.
- Tarlov AR, Ware JE, Greenfield S, Nelson EC, Perrin E, Zubkoff M. The medical outcomes study. An application of methods for monitoring the results of medical care. *JAMA*. 1989;262:925–30.
- Ware JE, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36) I: Conceptual framework and item selection. *Med Care*. 1992;30:473–83.
- Badia X, Salamero M, Alonso J, Ollé A. La medida de la salud. Guía de escalas de medición en español. 2.ª ed. Barcelona: Edimac; 1999.
- Special issue. Translating functional health and well-being: International Quality of Life Assessment (IQOLA) Project studies of the SF-36 Health Survey. Issues dedicated to Denis Bucquet. *J Clin Epidemiol*. 1998;51:891–1214.
- Alonso J, Regidor E, Barrio G, Prieto L, Rodríguez C, De la Fuente L. Valores poblacionales de referencia de la versión española del cuestionario de salud SF-36. *Med Clin (Barc)*. 1998;11:410–6.
- Hunt SM, McEwen J, McKenna SP. *Measuring health status*. Londres: Croom Helm; 1986. p. 124–6.
- Torrens M, San L, Martínez A, Domingo-Salvany A, Alonso J. Use of the Nottingham Health Profile for measuring health status of patients with methadone maintenance treatment. *Addiction*. 1997;92:707–16.
- Campos TS, Rodríguez-Santos F, Esteban J, Vázquez PC, Mora Pardina JS, Carmona AC. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:475–7.
- López-Bastida J, Perestelo-Pérez L, Montón-Alvarez F, Serrano-Aguilar P, Alfonso-Sanchez JL. Social economic costs and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in Spain. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009;10:237–43.
- Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral

- sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurologia*. 2011;26:455–60.
34. Salas T, Mora J, Esteban J, Rodríguez F, Díaz-Lobato S, Fajardo M. Spanish adaptation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Questionnaire ALSAQ-40 for ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler*. 2008;9:168–72.
 35. Pagnini F. Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Int J Psychol*. 2012 Jun 25, <http://dx.doi.org/10.1080/00207594.2012.691977>.
 36. Kinder BW, Sherman AC, Young LR, Hagaman JT, Oprescu N, Byrnes S, et al. Predictors for clinical trial participation in the rare lung disease lymphangioleiomyomatosis. *Respir Med*. 2010;104:578–83.
 37. Gupta S, Bayoumi AM, Faughnan ME. Rare lung disease research: strategies for improving identification and recruitment of research participants. *Chest*. 2011;140:1123–9.
 38. Ingelfinger JR, Drazen JM. Patient organizations and research on rare diseases. *N Engl J Med*. 2011;364:1670–1.
 39. Burns TM, Graham CD, Rose MR, Simmons Z. Quality of life and measures of quality of life in patients with neuromuscular disorders. *Muscle Nerve*. 2012;46:9–25.
 40. Rousseau MC, Pietra S, Blaya J, Catala A. Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J Neurol*. 2011;258:1801–4.
 41. McKim DA, King J, Walker K, Leblanc C, Timpson D, Wilson KG, et al. Formal ventilation patient education for ALS predicts real-life choices. *Amyotroph Lateral Scler*. 2012;13:59–65.
 42. Hardiman O, van den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2011;7:639–49.
 43. Volanti P, Cibella F, Sarvà M, De Cicco D, Spanevello A, Mora G, et al. Predictors of non-invasive ventilation tolerance in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 2011;303:114–8.
 44. Norris L, Que G, Bayat E. Psychiatric aspects of amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Curr Psychiatry Rep*. 2010;12:239–45.
 45. Lemoignan J, Ells C. Amyotrophic lateral sclerosis and assisted ventilation: how patients decide. *Palliat Support Care*. 2010;8:207–13.
 46. Nelson ND, Trail M, Van JN, Appel SH, Lai EC. Quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Perceptions, coping resources, and illness characteristics. *J Palliat Med*. 2003;6:417–24.
 47. Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual Quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med*. 2004;7:551–7.