



ORIGINAL

ACTIVLIM: adaptación transcultural al castellano y validación en adultos con miopatías hereditarias utilizando el modelo Rasch

I. Pagola^{a,b,*}, L. Torné^{b,c}, I. Jericó^{b,c} y B. Ibáñez^{b,d}

^a Servicio de Medicina Interna, Departamento de Neurología, Hospital Reina Sofía de Tudela, Tudela, Navarra, España

^b Instituto de Investigación Sanitaria de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^c Departamento de Neurología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^d Navarrabiomed-Departamento de Salud-UPNA. Red de Investigación en Servicios Sanitarios y Enfermedades Crónicas (REDISSEC), Pamplona, Navarra, España

Recibido el 1 de diciembre de 2017; aceptado el 29 de marzo de 2018

PALABRAS CLAVE

Instrumento de medición;
Cuestionario;
Discapacidad funcional;
Validación;
Análisis Rasch;
Enfermedades neuromusculares

Resumen

Introducción: ACTIVLIM es un instrumento de medición de la limitación funcional en pacientes con enfermedades neuromusculares. El objetivo de este estudio es la adaptación transcultural y la validación psicométrica de la versión en castellano del ACTIVLIM en una muestra española de pacientes con miopatías hereditarias.

Pacientes y método: Se elaboró una versión en castellano del cuestionario ACTIVLIM mediante el método de traducción-retrotraducción. El cuestionario obtenido fue cumplimentado por 135 pacientes con miopatías hereditarias. Las propiedades psicométricas del mismo fueron evaluadas mediante el modelo Rasch. Se valoró la adecuación del rango mediante la estimación de efectos techo y suelo; la unidimensionalidad mediante análisis de componentes principales de los residuales del modelo y estadísticos *infit* y *outfit*; la fiabilidad mediante el índice de fiabilidad asociado al índice de separación y la invarianza mediante la estimación del funcionamiento diferencial. Asimismo, la validez de constructo se evaluó estimando la correlación con las escalas de Brooke, de Vignos, la medida de independencia funcional y el tiempo de Gowers, y la fiabilidad test-retest mediante el índice de correlación intraclase y con el plot del funcionamiento diferencial del ítem.

Resultados: El análisis psicométrico de la versión en castellano del ACTIVLIM demostró ausencia de efecto suelo y moderado efecto techo, unidimensionalidad, una buena consistencia interna, validez externa de constructo y buena fiabilidad test-retest.

Conclusión: La versión en castellano del ACTIVLIM es un instrumento de medición válido y fiable para evaluar las limitaciones en la actividad en pacientes con miopatías hereditarias.

© 2018 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: inmaculada.pagola.lorz@navarra.es (I. Pagola).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.03.024>

0213-4853/© 2018 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Measurement instrument;
Questionnaire;
Functional disability;
Validation;
Rasch analysis;
Neuromuscular disorders

Transcultural adaptation and validation of the Spanish-language version of ACTIVLIM in adults with inherited myopathies using the Rasch model

Abstract

Introduction: ACTIVLIM is an instrument for the measurement of activity limitations in patients with neuromuscular disorders. The aim of this study is to establish a transcultural adaptation and psychometric validation of the Spanish-language version of ACTIVLIM in a sample of Spanish patients with inherited myopathies.

Patients and method: A Spanish-language version of ACTIVLIM was developed using the translation/back translation method. The questionnaire was administered to 135 patients with inherited myopathies. The psychometric properties of the questionnaire were assessed using the Rasch model. Floor and ceiling effects were estimated. Unidimensionality was evaluated with a principal component analysis of the residuals of the model, and using infit and outfit statistics. We estimated reliability with the person separation reliability index and invariance with differential item functioning. External construct validity was tested through correlation with the Brooke scale, the Vignos scale, the Functional Independence Measure scale, and floor-to-stand time. Test-retest reliability was evaluated with the intraclass correlation coefficient and differential item functioning.

Results: The psychometric analysis of the Spanish-language version of ACTIVLIM demonstrated that floor effect was absent, although a modest ceiling effect was identified. The instrument displayed unidimensionality, good internal consistency, external construct validity, and good test-retest reliability.

Conclusion: The Spanish-language version of ACTIVLIM is a valid and reliable measurement instrument for assessing activity limitations in patients with inherited myopathies.

© 2018 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las enfermedades neuromusculares (ENM) constituyen un amplio grupo de enfermedades que se caracterizan por debilidad muscular progresiva, con distribución y severidad diferente de acuerdo al tipo concreto de enfermedad¹. Como consecuencia, la capacidad de los pacientes para llevar a cabo las actividades cotidianas se ve comprometida.

La *World Health Organization International Classification of Functioning, Disability, and Health* define la dificultad para realizar una tarea como «limitación en la actividad»². Se han desarrollado diversas escalas para medir esta «limitación en la actividad» en pacientes con ENM, como *Motor Function Measure*³, *ACTIVLIM*⁴, *Capacity (PLAN-Q)*⁵, *Neuromuscular Symptom Score*, *GSGC score*, *Walton-Gardner-Medwin Score* y *Adult Ambulatory Neuromuscular Assessment*. De todas ellas *ACTIVLIM* y *PLAN-Q* son consideradas como 2 de los 4 mejores instrumentos de medición (IdM) de la «limitación en la actividad» en ENM⁶. Ambas evalúan exclusivamente la funcionalidad del músculo³, e incluyen un amplio espectro de actividades para evaluar la movilidad, el autocuidado y las tareas domésticas.

ACTIVLIM es un IdM de la capacidad para llevar a cabo las actividades diarias en pacientes con ENM. Originalmente este cuestionario fue elaborado en holandés y francés, y validado en niños y adultos a través del modelo Rasch⁴. Presenta una buena fiabilidad, validez de constructo, reproducibilidad, linealidad, unidimensionalidad y una adecuada sensibilidad al cambio^{7,8}. Actualmente está disponible en

los idiomas francés, holandés e inglés⁷, pero no existe una versión en castellano. Existen 2 opciones para extender la aplicabilidad del *ACTIVLIM* a países con habla hispana: desarrollar un nuevo IdM o adaptar el ya existente⁹. En este último caso es necesaria una cuidadosa traducción para mantener sus cualidades psicométricas¹⁰.

El objetivo de este estudio es presentar la adaptación transcultural del cuestionario *ACTIVLIM* al castellano, y validarlo a través del modelo Rasch.

Métodos**Cuestionario Activity limitations for patients with upper and/or lower limb impairments**

El *Activity limitations for patients with upper and/or lower limb impairments (ACTIVLIM)* es un cuestionario autoadministrado para pacientes con ENM. Contiene 22 ítems (4 específicos para niños y 4 específicos para adultos) que describen actividades de la vida cotidiana. Proporciona la percepción de dificultad para lograr realizar cada actividad sin ayuda técnica o humana. Utiliza una escala ordinal en 3 niveles: imposible (0), difícil (1), o fácil (2). Aquellas actividades en las cuales el paciente no sabe precisar una respuesta por desconocimiento son puntuadas como respuestas faltantes (*missing data*).

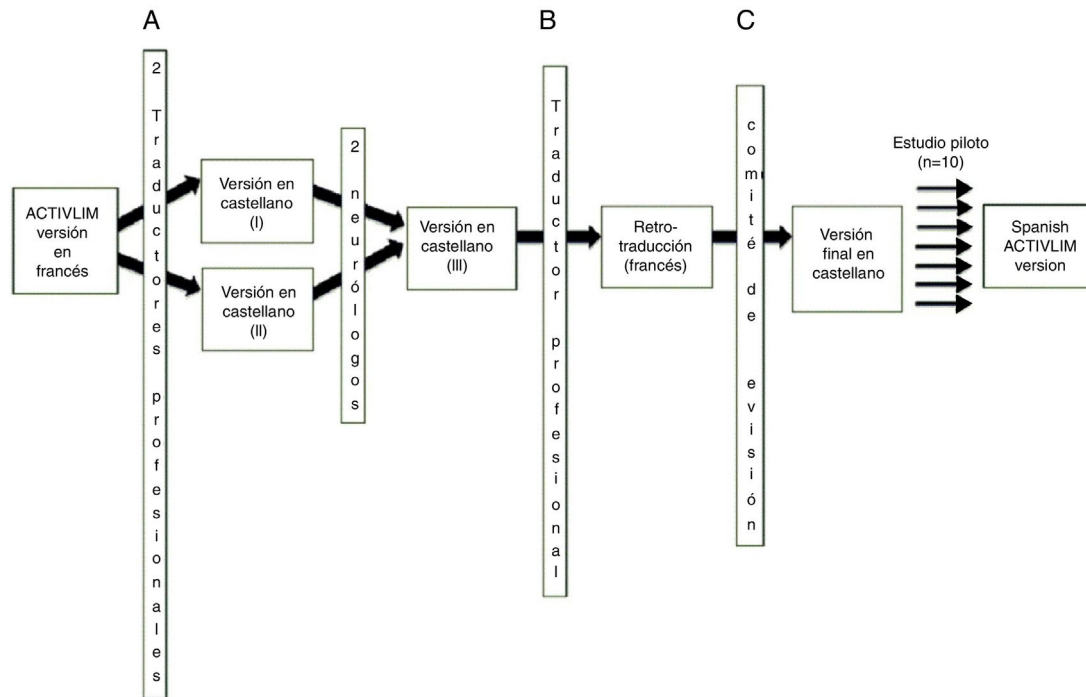


Figura 1 Proceso de traducción-retrotraducción.

(A) Bilingües para francés/castellano (nativos de castellano); (B) bilingüe para francés/castellano (nativo de francés); (C) comité de revisión constituido por 2 neurólogos (uno de ellos especializado en ENM), 2 traductores profesionales bilingües (nativos de castellano) y un traductor profesional bilingüe (nativo de francés).

Procedimiento de traducción y adaptación del cuestionario al castellano

De acuerdo a lo propuesto en las guías estandarizadas de adaptación transcultural de medidas de calidad de vida¹¹, y mediante el método de traducción-retrotraducción (fig. 1), se elaboró una versión en castellano del cuestionario. Para asegurar su comprensibilidad y aplicabilidad, con esta versión del ACTIVLIM se realizó un estudio piloto en 10 pacientes con ENM. Como resultado de este proceso, se obtuvo una versión final en castellano (tabla 1), cuyas propiedades psicométricas fueron evaluadas posteriormente. Previo a iniciar el proceso se obtuvo el permiso del autor original, con quien también se consensuó la versión final en castellano del ACTIVLIM.

Población de estudio y procedimiento

Los pacientes fueron seleccionados a partir del registro de miopatías hereditarias de Navarra, el cual contiene información de 371 pacientes con distintos grados de severidad. Se excluyeron aquellos sujetos que presentaban otras enfermedades neurológicas, ortopédicas crónicas, enfermedades sistémicas o trastornos mentales que pudieran interferir en las evaluaciones.

Un total de 168 pacientes, con edad ≥ 16 años, con diagnóstico de ENM, fueron invitados a participar; 135 (80,3%) aceptaron. Tras firmar el consentimiento informado los pacientes fueron evaluados individualmente por un mismo neurólogo en el Complejo Hospitalario de Navarra entre noviembre de 2016 y junio de 2017. Las evaluaciones

incluían la escala de Brooke, la escala de Vignos, la medida de independencia funcional y la cantidad de tiempo utilizado para levantarse desde el suelo (tiempo de Gowers). Finalmente, cada paciente completó la versión en castellano del ACTIVLIM. Los ítems del cuestionario fueron presentados de forma aleatoria (10 órdenes diferentes) para evitar un sesgo causado por la repetición sistemática de cada ítem. Para analizar la fiabilidad test-retest de la escala 64 pacientes volvieron a completar el cuestionario 3 semanas después de la primera evaluación. Este estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica de Navarra.

Análisis de los datos

Se utilizaron estadísticos descriptivos para resumir las características de la muestra. Se valoró el porcentaje de datos perdidos para cada ítem del total de la muestra para valorar el grado de completitud de la información. Para determinar si el rango de limitación en la actividad definido por el ACTIVLIM era el apropiado, se estimó el porcentaje de la muestra que había obtenido las puntuaciones más bajas posibles (efecto suelo) y las más altas (efecto techo), considerando $< 10\%$ escaso efecto, $10\text{-}20\%$ efecto moderado y $> 20\%$ efecto sustancial¹².

La validación de la traducción al castellano del ACTIVLIM fue llevada a cabo en el marco de la teoría de respuesta al ítem, utilizando el modelo Rasch^{13,14}. Este modelo estima la dificultad del ítem y el nivel de actividad del paciente en una escala lineal común, utilizando las respuestas dadas para cada ítem en un marco probabilístico^{4,15}. Se evaluó el funcionamiento de las categorías de respuesta (*response*

Tabla 1 Versión en castellano de ACTIVLIM para la medición de la limitación de la actividad

¿Cómo de difícil le resulta realizar las siguientes actividades?	Imposible	Difícil	Fácil	?
1 Ponerse una camiseta				
2 Lavarse la mitad superior del cuerpo				
3 Vestirse la mitad inferior del cuerpo				
4 Ducharse				
5 Sentarse en el inodoro				
6 Bañarse				
7 Bajar escaleras				
8 Salir de la bañera				
9 Abrir una puerta				
10 Caminar por el exterior en suelo llano				
11 Lavarse la cara				
12 Coger una chaqueta de un perchero				
13 Secarse la mitad superior del cuerpo				
14 Subir escaleras				
15 Llevar una carga pesada				
16 Entrar en un vehículo				
17 Permanecer de pie mucho tiempo (\pm 10 min)				
18 Caminar más de 1 km				

category functioning en inglés) comparando el umbral entre categorías adyacentes (0 = imposible, 1 = difícil, 2 = fácil), los cuales deben de estar localizados en orden ascendente para todos los ítems. Los umbrales se corresponden con los niveles de actividad requeridos para tener mayor probabilidad de seleccionar una categoría que la anterior. La unidimensionalidad fue evaluada mediante el análisis de componentes principales (PCA por sus siglas en inglés) de los residuales obtenidos mediante el modelo Rasch. Se consideró como incumplimiento de la unidimensionalidad si en adición al primer factor había otros factores con autovalores mayores a 3¹⁶. Además del PCA el ajuste del modelo se evaluó mediante la estimación de los estadísticos *infit* y *outfit* considerando los valores entre 0,5 y 1,5 para ambos índices como buen ajuste¹⁷, y menor de 0,33 o mayor de 3 un pobre ajuste.

Para valorar la presencia de dependencia local se estimó la correlación entre los residuales de los ítems. Correlaciones > 0,5 entre los residuales de ítem pueden indicar que las respuestas para un ítem puedan estar determinadas por las respuestas para otro ítem¹⁸. Se identificaron todas las correlaciones > 0,3 y se evaluó su relevancia clínica para decidir si quitar un ítem de la escala o no. La fiabilidad de la escala se estimó utilizando el *índice de separación de las personas*, que es la proporción de la varianza para las personas que no se debe a error aleatorio, el equivalente Rasch de Cronbach's α . Un valor \geq 0,7 indica que la escala puede diferenciar al menos 2 grupos de pacientes, y generalmente se considera aceptable¹⁹.

Se analizó la invarianza de la jerarquización de la dificultad de cada ítem mediante la estimación del funcionamiento diferencial del ítem (DIF por sus siglas en inglés)²⁰. DIF ocurre cuando la probabilidad de respuesta a un ítem es sistemáticamente diferente entre grupos con igual nivel de discapacidad, pero con diferencias en otras características (por ejemplo la edad). Para analizar DIF se consideraron 2 factores dicotómicos relacionados con el paciente, género (masculino o femenino) y edad (< 60 y \geq 60 años) utili-

zando el ítem-level Wald-test²¹ e ilustrado utilizando DIF plots.

La validez de constructo externa fue testada examinando el grado de asociación entre la medida ACTIVLIM de los pacientes y el resto de escalas utilizadas: FIM²², tiempo de Gowers²³, escala de Vignos²⁴ y escala de Brooke²⁵. Además, también se estudió la relación entre ACTIVLIM y características demográficas y clínicas (edad, sexo y tipo de ENM) para examinar la consistencia con la hipótesis plausible. Se hipotetizó que un adecuado IdM de limitación en la actividad debería estar fuertemente correlacionado con las puntuaciones globales para FIM, tiempo de Gowers, escalas de Vignos y Brooke. También se esperaba correlación con la edad, con la necesidad de dispositivos de ayuda para caminar y con el tipo de ENM, considerando que aquellas ENM con mayor afectación proximal tendrían menor nivel de actividad que otros tipos de ENM, y no se esperaba relación con el sexo⁴. Se utilizaron los test de Mann-Whitney o Kruskal Wallis para comparar grupos según las variables categóricas, y el coeficiente de correlación de Spearman para estudiar la relación con variables continuas.

Finalmente, para comprobar si los resultados eran consistentes a lo largo del tiempo se determinó la fiabilidad test-retest para una submuestra de pacientes, quienes repitieron el cuestionario después de 3 semanas. Para ello se utilizó el coeficiente de correlación intraclass (ICC) y se ilustró con plots del DIF.

Todos los análisis fueron realizados en R versión 3.1.0, utilizando la biblioteca eRm²⁶. Cabe destacar que los resultados de esta librería no son idénticos a los obtenidos por los programas WINSTEPS²⁷ o RUMM 2020²⁸, pero son una transformación lineal de ellos.

Resultados

En la [tabla 2](#) se presentan las características demográficas y clínicas de los pacientes. Los resultados de la evaluación de

Tabla 2 Características demográficas y clínicas de los pacientes

VARIABLES	Categorías	Estadísticos
Género	Hombres, n (%)	74 (54,8)
	Mujeres n (%)	61 (45,2)
Edad (años)	Media (ds)	47,6 (13,1%)
	Educación	2 (1,5%)
Actividad laboral	Primaria	32 (23,9%)
	Secundaria	20 (14,9%)
	Educación especial	1 (0,7%)
	Bachillerato	11 (8,2%)
	Formación profesional	39 (29,1%)
	Estudios universitarios	29 (21,6%)
	Estudiante	6 (4,4%)
	Empleado	45 (33,3%)
Cuidador/persona a su cargo	Desempleado	3 (2,2%)
	Tareas del hogar	12 (8,9%)
	Jubilado (por enfermedad)	65 (48,1%)
	Jubilado (por edad)	4 (3%)
	No	120 (88,9%)
Tipo de miopatía	Niños menores de 4 años	6 (4,4%)
	Anciano dependiente	8 (5,9%)
	DFSH	24 (17,8%)
	DM	73 (54,1%)
Edad al inicio de los síntomas (grupos de edad)	Becker/LGMD	18 (13,7%)
	Otros	20 (14,4%)
	Desconocida	2 (1,5%)
	Al nacimiento	2 (1,5%)
	2-10 años	18 (13,3%)
	11-20 años	35 (25,9%)
	21-30 años	35 (25,9%)
	31-40 años	18 (13,3%)
	41-50 años	12 (8,9%)
	≥ 50 años	13 (9,6%)
Ayuda para caminar	Andador	2 (1,5%)
	Bastón	12 (8,9%)
	Ninguna	91 (67,4%)
	Órtesis antiequino	12 (8,9%)
	Silla de ruedas	18 (13,3%)

DFSH: distrofia facioescapulohumeral; DM: distrofia miotónica; LGMD: distrofia de cinturas.

discapacidad según las escalas de Brooke y de Vignos, la FIM, el tiempo de Gowers y el ACTIVLIM se muestran en la [tabla 3](#). La tasa de valores perdidos para todos los ítems de ACTIVLIM fue igual a 0%. No hubo efecto suelo, mientras que 22 pacientes puntuaron el máximo valor de 36 (16%), sugiriendo la presencia de un efecto techo moderado. La frecuencia de respuesta de cada categoría por ítem se presenta en la [tabla 4](#). Cinco ítems tenían a más del 80% de los pacientes en la categoría «fácil», y hay 2 ítems «AC9: abrir una puerta» y «AC11: lavarse la cara» en los que menos de 10 pacientes respondieron «imposible».

El análisis Rasch de los 18 ítems del total de respuestas señala que ninguno de los ítems presenta umbrales invertidos, indicando un buen funcionamiento de las categorías para todos los ítems. La evaluación de unidimensionalidad utilizando el análisis PCA mostró que, aparte del primer factor en el que la carga factorial fue igual a 8,8, no había otros factores con carga factorial superior a 3, indicando unidimensionalidad.

La calibración de los 18 ítems de la escala ACTIVLIM se representa en la [tabla 5](#). Los ítems están clasificados en orden de dificultad decreciente desde la parte superior a la parte inferior (media de dificultad estimada: 0,0; rango: -3,4 a 4,0 logits), con mayores valores de logit representando mayor dificultad de los ítems. La tabla también muestra el residual estándar (media: 0,25; rango 0,19-0,40) y los estadísticos *infit* y *outfit*. El ítem «AC9: abrir una puerta» es el único con *outfit*MSQ sobre 3, indicando mal ajuste. Teniendo en cuenta los resultados del análisis PCA y los resultados de los estadísticos *fit* de los residuales, que son aceptables para todos los ítems excepto para el ítem AC9 para el cual la inestabilidad podría deberse a que solo 3 pacientes lo consideraron como «imposible», se puede concluir que los ítems definen una escala unidimensional y que el ajuste al modelo es razonable. En la [figura 2](#) se representa el mapa conjunto de dificultades para personas e ítems del ACTIVLIM, que puede utilizarse para comparar el rango y posición de la distribución de los ítems de medida (parte

Tabla 3 Resultados para las escalas de Brooke (miembros superiores), Vignos (miembros inferiores), tiempo de Gowers, FIM y ACTIVLIM

Escalas	Estadísticos/categorías	N (%)
<i>Brooke</i>	Mediana (rango)	1,0 (1,0-3,0)
	1	94 (69,6%)
	2	18 (13,3%)
	3	16 (11,9%)
	4	7 (5,2%)
<i>Vignos</i>	Mediana (rango)	1,0 (1,0-3,0)
	1	60 (44,4%)
	2	18 (13,3%)
	3	32 (23,7%)
	≥ 4	25 (18,5%)
<i>Gowers (milésimas de segundo)</i>	Datos disponibles: n = 97 (72%) Media (rango)	3.540 (1.550-17.501)
<i>FIM</i>		
Autocuidado	Mediana (rango)	42 (34-42)
Control de esfínteres	Mediana (rango)	14 (9-14)
Movilidad	Mediana (rango)	21 (18-21)
Ambulación	Mediana (rango)	14 (12-14)
Comunicación	Mediana (rango)	14 (9-14)
Conocimiento social	Mediana (rango)	21 (14-21)
FIM global	Mediana (rango)	125 (119-126)
ACTIVLIM	Mediana (rango)	31 (1-36)

Tabla 4 Número de pacientes en cada categoría de ítems del ACTIVLIM

ítem		Imposible	Difícil	Fácil
AC1	Ponerse una camiseta	10 (7,4%)	13 (10,4%)	111 (82,2%)
AC2	Lavarse la mitad superior del cuerpo	12 (8,9%)	16 (11,8%)	107 (79,3%)
AC3	Vestirse la mitad inferior del cuerpo	14 (10,4%)	23 (17,0%)	98 (72,6%)
AC4	Ducharse	15 (11,1%)	16 (11,8%)	104 (77,0%)
AC5	Sentarse en el inodoro	11 (8,2%)	15 (11,1%)	109 (80,7%)
AC6	Bañarse	28 (20,7%)	15 (11,1%)	92 (68,2%)
AC7	Bajar escaleras	25 (18,5%)	45 (33,3%)	65 (48,2%)
AC8	Salir de la bañera	27 (20,0%)	34 (25,2%)	74 (54,8%)
AC9	Abrir una puerta	3 (2,2%)	12 (8,9%)	120 (88,9%)
AC10	Caminar por el exterior en suelo llano	14 (10,4%)	22 (16,3%)	99 (73,3%)
AC11	Lavarse la cara	4 (3,0%)	12 (8,9%)	119 (88,1%)
AC12	Coger una chaqueta de un perchero	13 (9,6%)	12 (8,9%)	110 (81,5%)
AC13	Secarse la mitad superior del cuerpo	11 (8,1%)	19 (14,1%)	105 (77,8%)
AC14	Subir escaleras	24 (17,8%)	58 (43,0%)	53 (39,3%)
AC15	Llevar una carga pesada	57 (42,2%)	48 (35,6%)	30 (22,2%)
AC16	Entrar en un vehículo	14 (10,4%)	36 (26,7%)	85 (62,9%)
AC17	Permanecer de pie mucho tiempo	25 (18,5%)	48 (35,6%)	62 (45,9%)
AC18	Caminar más de 1 km	30 (22,2%)	36 (26,7%)	69 (51,1%)

central del panel), y el rango y posición de la distribución de los sujetos (parte superior del panel). Por ejemplo, para poder ponerse una camiseta fácilmente se espera que se requieran 1,08 logits, mientras que cualquier paciente con una medición menor de $-1,56$ no podría completar la actividad. Mientras que el ítem más complicado «AC15: llevar una carga pesada» es fácil para un 25% de los pacientes, solo un 4% de los pacientes tiene menor capacidad que la requerida para realizar el ítem más fácil «AC9: abrir la puerta». La parte inferior muestra la relación funcional que hace posible convertir el orden de las puntuaciones totales en una

medida de actividad lineal, donde se puede ver que aunque hay relación quasi-lineal en la parte central, un incremento unitario en la puntuación total abarca grandes diferencias en ambos extremos de la escala.

La estimación del índice de separación de las personas fue de 0,95, indicando una buena fiabilidad. Las intercorrelaciones entre residuales para los ítems fueron menores de 0,5 (rango $-0,34$ a $0,31$), y el único par de ítems con correlación por encima de 0,3 fue «AC2: lavarse la parte superior del cuerpo» y «AC13: secarse la parte superior del cuerpo» ($r=0,31$), lo cual se corresponde con un efecto moderado,

Tabla 5 Calibración del ACTIVLIM ordenado según el parámetro de dificultad para cada ítem y estadísticos de ajuste

	Dificultad(<i>logits</i>)	SE(<i>logits</i>)	Posición(<i>logits</i>)	Umbral 1	Umbral 2	X2	gl	Valor p	InfitMSQ	OutfitMSQ
AC15 Llevar una carga pesada	4,02	0,24	5,34	4,02	6,66	88,86	113	0,948	0,66	0,79
AC14 Subir escaleras	2,11	0,20	3,43	2,11	4,75	93,69	113	0,895	0,73	0,83
AC17 Permanecer de pie mucho tiempo	1,82	0,20	3,14	1,82	4,46	140,89	113	0,034	1,12	1,25
AC18 Caminar más de 1 km	1,75	0,20	3,06	1,75	4,38	80,98	113	0,988	0,90	0,72
AC7 Bajar escaleras	1,71	0,20	3,03	1,71	4,34	84,05	113	0,977	0,92	0,74
AC8 Salir de la bañera	1,44	0,20	2,76	1,44	4,08	62,64	113	1,000	0,74	0,55
AC6 Bañarse	0,73	0,21	2,05	0,73	3,37	91,22	113	0,925	1,13	0,81
AC16 Entrar en un vehículo	0,40	0,22	1,72	0,40	3,04	77,10	113	0,995	0,82	0,68
AC3 Vestirse la mitad inferior del cuerpo	-0,31	0,24	1,01	-0,31	2,33	95,52	113	0,868	0,89	0,85
AC10 Caminar por el exterior en suelo llano	-0,37	0,24	0,95	-0,37	2,27	114,66	113	0,413	0,90	1,01
AC4 Ducharse	-0,62	0,25	0,69	-0,62	2,01	55,99	113	1,000	0,84	0,50
AC13 Secarse la mitad superior del cuerpo	-0,98	0,27	0,34	-0,98	1,66	318,64	113	<0,001	1,05	2,82
AC2 Lavarse la mitad superior del cuerpo	-1,05	0,27	0,26	-1,05	1,58	87,15	113	0,961	0,83	0,77
AC12 Coger una chaqueta de un perchero	-1,21	0,28	0,11	-1,21	1,42	141,65	113	<0,001	0,93	1,25
AC5 Sentarse en el inodoro	-1,29	0,28	0,02	-1,29	1,34	39,00	113	1,000	0,69	0,35
AC1 Ponerse una camiseta	-1,56	0,19	-0,24	-1,56	1,08	92,62	113	0,909	1,07	0,82
AC11 Lavarse la cara	-3,15	0,39	-1,84	-3,15	-0,52	235,86	113	<0,001	1,34	2,09
AC9 Abrir una puerta	-3,43	0,40	-2,11	-3,43	-0,79	968,98	113	<0,001	1,46	8,58

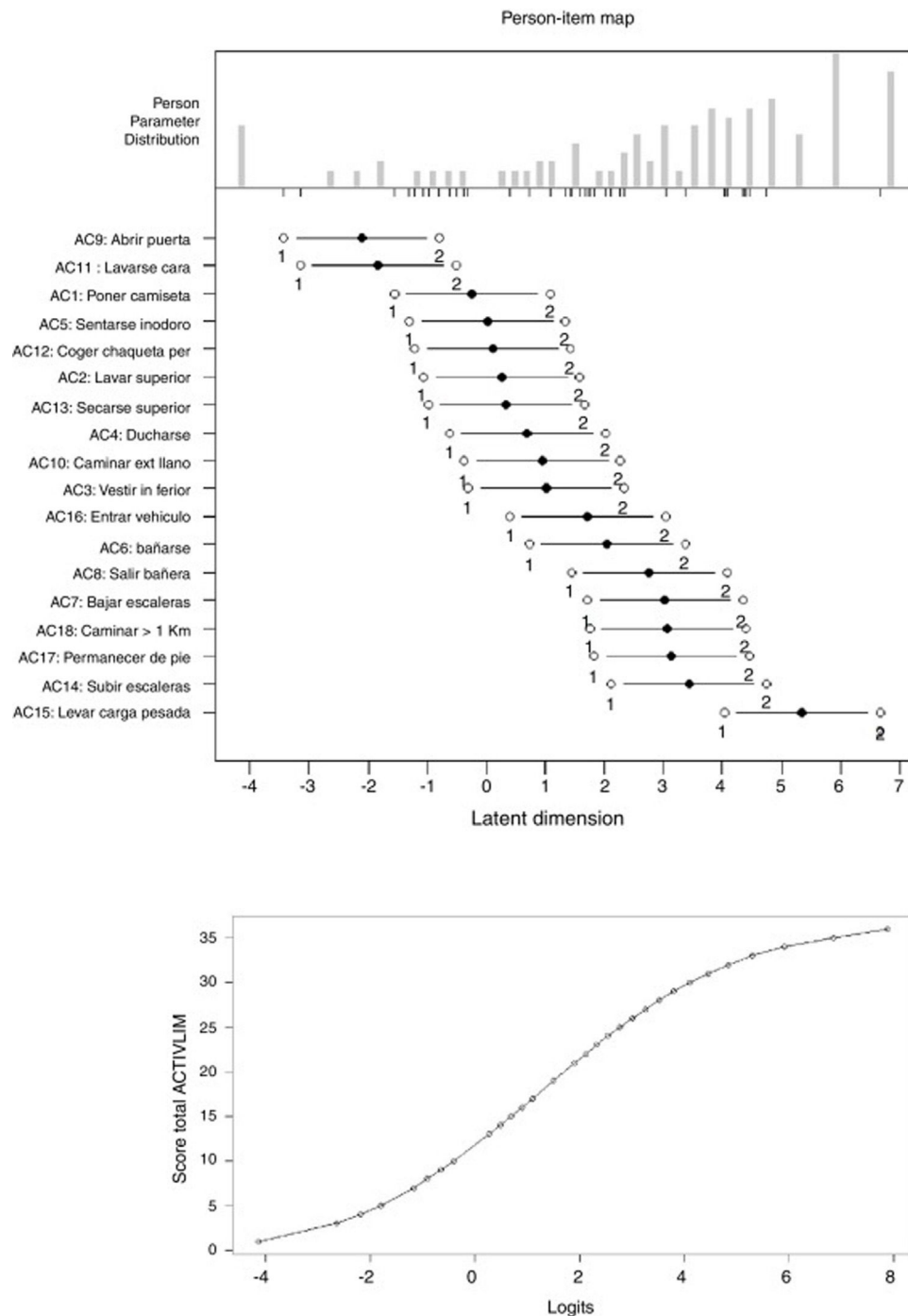


Figura 2 Distribución de los scores para personas (panel superior) en la misma métrica que las dificultades de cada ítem (panel central) y relación funcional que permite convertir el score ordinal total en una medida lineal de actividad (panel inferior).

por lo que podemos asumir ausencia de dependencia local. En la [figura 3](#) se representa el DIF considerando sexo (masculino o femenino) y edad (<60 y ≥ 60). Sugiere que la jerarquía de los ítems difiere ligeramente para AC2 y AC6 por sexo ($p=0,043$ y $p=0,049$) y para AC6 también para edad ($p=0,021$), sin diferencias relevantes.

Las puntuaciones del ACTIVLIM fueron correlacionadas significativamente con la escala de Brooke ($r=-0,54$, $p<0,001$), la escala de Vignos ($r=-0,83$, $p<0,001$), el tiempo de Gowers ($r=-0,50$, $p<0,001$) y la escala de FIM

($r=0,87$, $p<0,001$) ([fig. 4](#)), reflejando una buena validez de constructo. También se asoció con el tipo de diagnóstico ($p=0,045$, con unos 10-12 puntos menor para el grupo Becker/LGMD que para el resto de pacientes), con el uso de órtesis o silla de ruedas ($p<0,001$, con 5 puntos menor para el grupo de órtesis y 25 para el grupo de silla de ruedas respecto al grupo sin ayuda), y con la edad ($r=-0,32$, $p<0,001$), indicando capacidad discriminativa ([fig. 4](#)). No se observaron diferencias según el sexo ($p=0,659$).

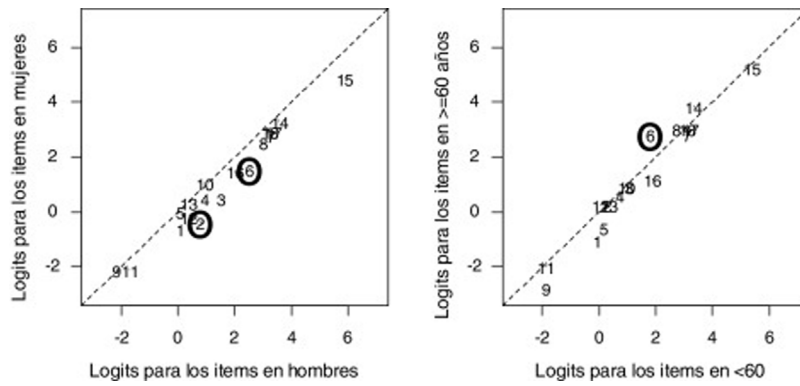


Figura 3 Plots del funcionamiento diferencial de los ítems por subgrupos de pacientes según sexo (izquierda) y edad (derecha).

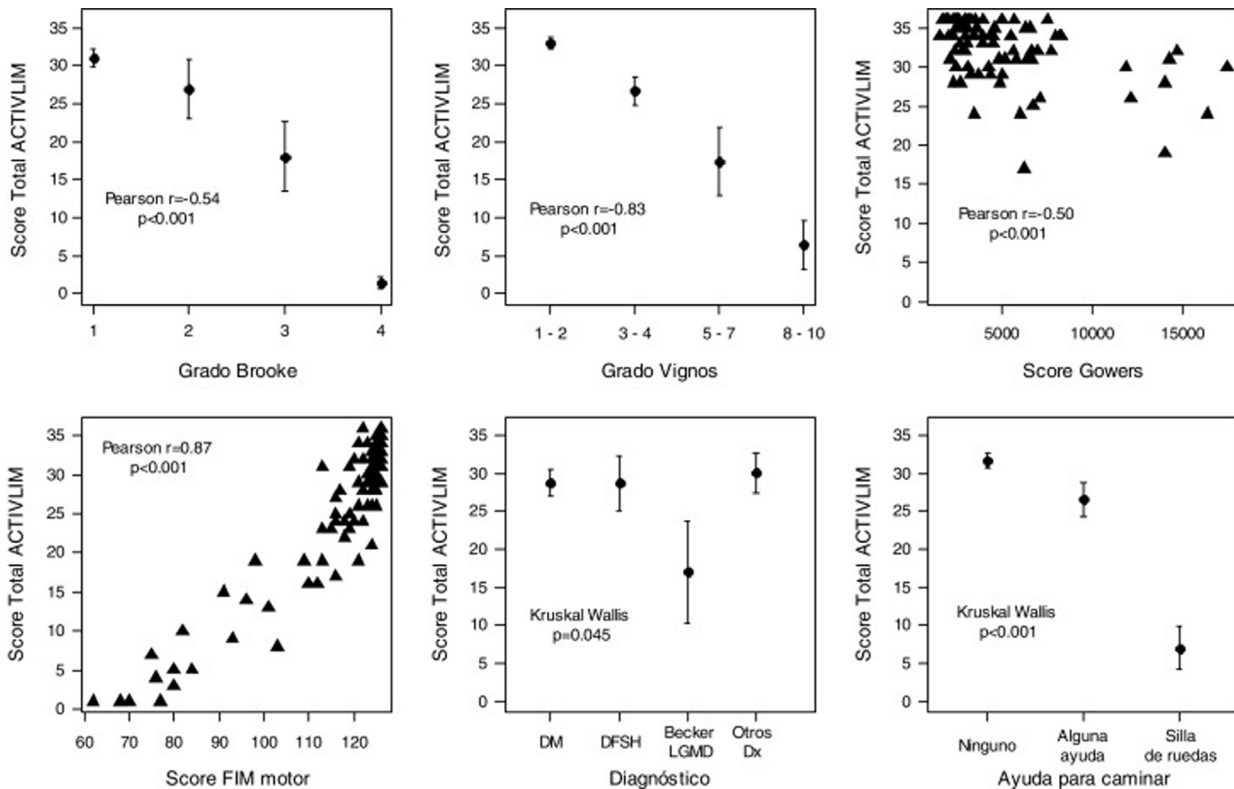


Figura 4 Relación entre el score total de ACTIVLIM y las escalas de Brooke, Vignos, tiempo de Gowers, FIM, tipo de diagnóstico y necesidad de ayuda para los desplazamientos.

La fiabilidad test-retest de las medidas de los pacientes se muestra en la figura 5 (panel de la derecha). El ICC para las medidas de los pacientes es igual a 0,96. El plot del DIF para la jerarquía del parámetro de dificultad entre la primera y segunda evaluación se muestra en el panel de la izquierda de la figura 5. El ICC de los ítems estimados es también igual a 0,96, indicando una buena reproducibilidad en la jerarquía de los ítems.

Discusión

Los resultados de este estudio demuestran que los 18 ítems comparten una única estructura escalar ordenada, se ajustan

a una escala unidimensional, presentan una buena consistencia interna, validez de constructo y una buena fiabilidad test-retest, y no muestran ni dependencia local ni presencia de DIF relevante en características demográficas como la edad y el sexo. Ninguno de los ítems del ACTIVLIM presenta umbrales invertidos, indicando que los participantes están bien discriminados en las 3 categorías de respuesta²⁹. La falta de datos perdidos en los ítems, un indicador de la calidad del cuestionario³⁰, asegura ausencia de posibles sesgos inducidos por la no respuesta al ítem. No hubo pacientes que no pudieran realizar al menos una actividad, pero el 16% de los pacientes pudieron completar fácilmente todas las actividades, lo que sugiere la presencia de un efecto techo moderado¹², probablemente por el

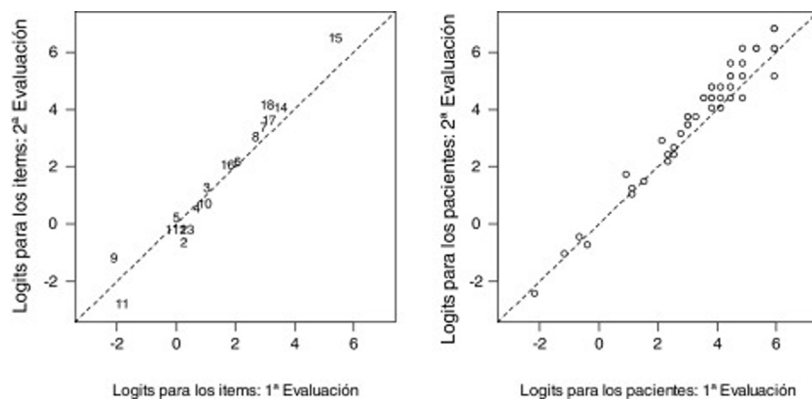


Figura 5 Panel izquierdo: plot del funcionamiento diferencial de los ítems de dificultad percibida en la primera y segunda evaluación (tiempo transcurrido: 3 semanas \pm 3 días). Panel derecho: relación entre la medida de actividad de los pacientes entre la primera y la segunda evaluación.

formato de 3 posibles respuestas por categoría. El alto porcentaje de pacientes que pudieron llevar a cabo todas las actividades podría estar relacionado con el alto porcentaje de pacientes con distrofia miotónica de la muestra (54,1%). Esta enfermedad se caracteriza por una debilidad distal lentamente progresiva durante años, mientras que la debilidad proximal habitualmente es una característica tardía. Las tareas del ACTIVLIM están más relacionadas con la funcionalidad de la musculatura proximal que de la musculatura distal, lo cual podría explicar nuestros hallazgos^{4,31}.

Los resultados del análisis Rasch apoyan la unidimensionalidad de la escala, e indican que las puntuaciones de los ítems pueden ser sumadas para crear una única puntuación total. El ítem «AC9: abrir una puerta», la acción considerada más fácil por los pacientes, es el único que presenta un mal ajuste. Este ítem fue también identificado en la construcción de la escala original ACTIVLIM⁴ como uno de los que presentaba funcionamiento diferencial en la evaluación del test-retest. Aunque no hay suficiente evidencia para eliminarlo de las puntuaciones globales, debería ser revisado en otras muestras para evaluar la conveniencia de su retirada. Los errores estándar asociados con la dificultad estimada a cada ítem (media: 0,25 logits) son lo suficientemente bajos como para sugerir alta precisión³², aunque aquellos para los 2 ítems más bajos («AC11: lavarse la cara» y «AC9: abrir una puerta») están en el límite (0,39-0,40). Esto podría estar relacionado con el hecho de que estas actividades son tan comunes que los pacientes han desarrollado diferentes habilidades para realizarlas.

La escala presenta una buena fiabilidad ($R = 0,95$), ya que los 44 umbrales representan un amplio rango del estado funcional. A pesar de la presencia de un efecto techo modesto y el hecho de que varios de los ítems son fáciles de realizar por muchos pacientes, el amplio rango de la gradación en la escala para los 22 ítems es suficiente para medir la limitación en las actividades de todos los pacientes. La ausencia de dependencia local sugiere que no hay redundancia o multidimensionalidad en los ítems. La jerarquía de los ítems es prácticamente invariable a través de la edad o el género, indicando que el ACTIVLIM puede ser usado para cualquier paciente con miopatía hereditaria. El elevado coeficiente de correlación intraclassa encontrado con la evaluación tras 3 semanas ($ICC = 0,96$), junto con la invarianza en la jerar-

quía de los ítems entre las evaluaciones, indican que el cuestionario es reproducible a lo largo del tiempo.

El análisis de la relación entre la medición de la discapacidad con otras escalas como la escala de Brooke, la escala de Vignos, el tiempo de Gowers y la escala FIM muestran una buena validez de constructo, con coeficientes de correlación de magnitud sobre 0,5 para Brooke y el tiempo de Gowers, y sobre 0,8 para Vignos y para FIM, muy similar a los obtenidos en el desarrollo de la escala⁴. Cada categoría de Brooke y de Vignos representa un rango amplio de las medidas logit del ACTIVLIM, lo que sugiere que esta escala permite diferenciar grupos de pacientes en una misma categoría de Vignos y de Brooke. Comparado con FIM, el ACTIVLIM parece ser más preciso para distinguir grupos de pacientes en niveles altos de puntuaciones motoras. El efecto techo del FIM en esta muestra es más severo que para el ACTIVLIM, con 35% de los pacientes puntuando el valor máximo (126), comparado con el 16% de los pacientes que puntúan el máximo valor en el ACTIVLIM. El tiempo de Gowers no tiene efecto suelo, pero el 28% de los pacientes no pudieron realizar la actividad, así que son datos perdidos para la escala, un problema que no se da en el ACTIVLIM. Este instrumento tiene también capacidad de discriminar según la necesidad de algún tipo de ayuda para caminar, no solo entre aquellos que utilizan silla de ruedas comparados con aquellos que no la usan. Además, ACTIVLIM está asociado con el tipo diagnóstico, con puntuaciones bajas en el grupo de Becker/LGMD. Esto puede explicarse por la diferente distribución de los músculos afectados según el tipo de miopatía, dado que la debilidad de los músculos flexores y proximales está más relacionada con una mayor limitación en la actividad.

A pesar de la alta ratio de respuestas, dado el pequeño tamaño de la muestra y el relativo alto número de pacientes con altas puntuaciones en el ACTIVLIM, los resultados deberían interpretarse con cautela, y futuros estudios deberían examinar la sensibilidad al cambio de esta escala en la versión en castellano, lo cual ha sido probado en la versión original⁷. Nótese también que el estudio se centra en pacientes adultos, por lo que sería conveniente llevar a cabo estudios futuros en niños incluyendo los 4 ítems específicos para ellos de la puntuación original del ACTIVLIM. En resumen, la versión en castellano de ACTIVLIM es una medida de la limitación en la actividad válida y fiable en pacientes con

miopatías hereditarias; un cuestionario autoadministrado y fácil de completar que puede ser usado como complemento a los métodos de evaluación clínica que miden la discapacidad en estos pacientes.

Conflicto de intereses

No existe ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A la Dra. Laure Vandervelde, autora original del ACTIVLIM, por la revisión de los resultados.

A Celia Lusarreta y Ana Peletero, enfermeras de la Unidad de Neuromuscular del Complejo Hospitalario de Navarra, por su colaboración en la selección de pacientes.

Bibliografía

- Fowler WM Jr, Abresch RT, Aitkens S, Carter GT, Johnson ER, Kilmer DD, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Design of the protocol. *Am J Phys Med Rehabil.* 1995;74(Suppl 5):62–9.
- World Health Organization. International classification of functioning, disability and health: ICF. Geneva: World Health Organization; 2001.
- Bérard C, Payan C, Fermanian J, Girardot F, Groupe d'Etude MFM. A motor function measurement scale for neuromuscular diseases-description and validation study. *Rev Neurol (Paris).* 2006;162:485–93.
- Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. ACTIVLIM: A Rasch-built measure of activity limitations in children and adults with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord.* 2007;17:459–69.
- Pieterse AJ, Cup EH, Knuijt S, Hendricks HT, van Engelen BG, van der Wilt GJ, et al. Development of a tool to guide referral of patients with neuromuscular disorders to allied health services. Part one. *Disabil Rehabil.* 2008;30:855–62.
- Bleyenheuft Y, Paradis J, Renders A, Thonnard JL, Arnould C. ACTIVLIM-CP a new Rasch-built measure of global activity performance for children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil.* 2017;60:285–94.
- Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. Activity limitations in patients with neuromuscular disorders: a responsiveness study of the ACTIVLIM questionnaire. *Neuromuscul Disord.* 2009;19:99–103.
- Batcho CS, Nduwimana I, Olouka J, Halkin V, Kpadonou TG, Thonnard JL. Measuring functional recovery in stroke patients: the responsiveness of ACTIVLIM-stroke. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014;85:1337–42.
- Bowden A, Fox-Rushby JA. A systematic and critical review of the process of translation and adaptation of generic health-related quality of life measures in Africa, Asia, Eastern Europe, the Middle East, South America. *Soc Sci Med.* 2003;57:1289–306.
- Acquadro C, Conway K, Hareendran A, Aaronson N. European Regulatory Issues and Quality of Life Assessment (ERIQA) group literature review of methods to translate health-related quality of life questionnaires for use in multinational clinical trials. *Value Health.* 2008;11:509–21.
- Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: Literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol.* 1993;46:1417–32.
- McHorney CA, Ware JE Jr, Lu JF, Sherbourne CD. The MOS 36-item Short-Form Health Survey (SF-36): III Tests of data quality, scaling assumptions, and reliability across diverse patient groups. *Med Care.* 1994;32:40–66.
- Rasch G. Probabilistic models for some intelligence and attainment tests. Chicago: MESA Press; 1993.
- Smith EV Jr, Conrad KM, Chang K, Piazza J. An introduction to Rasch measurement for scale development and person assessment. *J Nurs Meas.* 2002;10:189–206.
- Tennant A, Conaghan PG. The Rasch measurement model in rheumatology: What is it and why use it? When should it be applied, and what should one look for in a Rasch paper? *Arthritis Rheum.* 2007;57:1358–62.
- Linacre J. A User's Guide to Winstep Rasch-Model Computer Programs, 2006. Chicago: MESA Press; 2009.
- Hussein MS, Akram W, Mamat MN, Majeed AB, Ismail NE. Validation of the Malaysian versions of parents and children health survey for asthma by using Rasch-model. *J Clin Diagn Res.* 2015;9. OC14-8.
- Cole JC, Rabin AS, Smith TL, Kaufman AS. Development and validation of a Rasch-derived CES-D short form. *Psychol Assess.* 2004;16:360–72.
- Fisher WP. Reliability statistics. *Rasch Measurement Transactions.* 1992;6:238.
- Wright BD, Stone MH. Measurement essentials. Wilmington: Wide Range Inc; 1999. p. 221.
- Fischer GH, Scheiblechner H. Algorithms and programs for the probabilistic test model of Rasch. *Psychologische Beitrage.* 1970;12:23–51.
- Linacre JM, Heinemann AW, Wright BD, Granger CV, Hamilton BB. The structure and stability of the functional independence measure. *Arch Phys Med Rehabil.* 1994;75:127–32.
- Gowers WR. A manual of the nervous system. 2nd ed. Philadelphia; 1895.
- Vignos PJ Jr, Spencer GE Jr, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *JAMA.* 1963;184:89–96.
- Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial in Duchenne dystrophy I. The design of the protocol. *Muscle Nerve.* 1981;4:186–97.
- Mair P, Hatzinger R. Extended Rasch modeling: The eRm package for the application of IRT models in R. *J Statistical Software.* 2007;20:1–20.
- Linacre JM. Winsteps (Version 3.68.0) [Computer Software]. Chicago, IL: Winsteps. com; 2009.
- Andrich D, Lyne A, Sheridan B, Luo G. RUMM 2020. Perth: RUMM Laboratory; 2003.
- Andrich D. Category ordering and their utility. *Rasch Measurement Transactions.* 1996;9:464–5.
- Leeuw D, Huisman M. Prevention and treatment of item nonresponse. *Journal of Official Statistics.* 2003;19:153–76.
- Vandervelde L, Van den Bergh PY, Renders A, Goemans N, Thonnard JL. Relationships between motor impairments and activity limitations in patients with neuromuscular disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2009;80:326–32.
- Linacre JM. Sample size and item calibration stability. *Rasch Measurement Transactions.* 1994;7:328.