



Medicina Paliativa

www.elsevier.es/medicinapaliativa



REVISIÓN

Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica



Nerea Gallardo^{a,*}, María Arantzamendi^{b,c,d} y Ana Carvajal^{b,d}

^a Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

^b Facultad de Enfermería, Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^c Programa ATLANTES, Instituto Cultura y Sociedad, Proyecto Atlantes, Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^d Instituto de Investigación Sanitaria de Navarra (IdiSNA), Recinto de Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

Recibido el 25 de abril de 2016; aceptado el 4 de agosto de 2016

Disponible en Internet el 1 de diciembre de 2017

PALABRAS CLAVE

Esclerosis lateral amiotrófica;
Calidad de vida relacionada con la salud;
Cuidados paliativos en enfermedades no oncológicas

Resumen A lo largo de los años se ha promovido la incorporación de la atención de cuidados paliativos (CP) con enfermedades no oncológicas como las enfermedades neurodegenerativas. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) afecta a diferentes aspectos de la vida de las personas y por ello, el objetivo de este estudio es conocer la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de estos enfermos. Se realizó una revisión narrativa de los artículos de los últimos 10 años. La estrategia de búsqueda incluyó las palabras clave «esclerosis lateral amiotrófica» y «calidad de vida relacionada con la salud» y sus sinónimos traducidos al inglés y se aplicó en Cochrane, Cinahl, Pubmed, PsycInfo y Dialnet. Se incluyeron 9 artículos tras aplicar los criterios de selección. Se analizó el nivel de evidencia que generan los artículos utilizando como referencia las indicaciones de la «US Agency of Health Research and Quality» y posteriormente se analizaron los resultados de los estudios agrupándolos por áreas temáticas. Se identificaron un total de 3 áreas clave: la importancia de las necesidades emocionales, sociales y físicas de los pacientes con ELA; la presencia del cuidador y la CVRS de los enfermos; y los tipos de afrontamiento que pueden ayudar en la CVRS. La dimensión física es la que obtiene peores resultados de CVRS, pero dado que las dimensiones sociales y emocionales están también afectadas menos significativamente, la puntuación global de la CVRS permanece estable. La familia y el entorno del paciente surgen como aspecto clave a considerar en la atención a estos pacientes.

© 2017 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nerea.gde@gmail.com (N. Gallardo).

KEYWORDS

Amyotrophic lateral sclerosis;
Health related quality of life;
Palliative care in non-oncological diseases

A narrative review of health-related quality of life in people with amyotrophic lateral sclerosis

Abstract The incorporation of non-oncological and neurodegenerative diseases has been promoted in Palliative Care for years. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) causes a considerable impact on patients' lives. For this reason the aim of this study is to establish health-related quality of life in people with ALS. A narrative review of the last ten years was performed from different databases: Cochrane, Cinahl, Pubmed, PsycInfo and Dialnet. The search keywords used were: «amyotrophic lateral sclerosis» and «health related quality of life» (HRQL). After applying the selection criteria, we found a total of nine articles. The investigators used the indications of the «US Agency of Health Research and Quality» to analyse the evidence from the articles. The results were then discussed and grouped into three key subject areas: the importance of the emotional, physical and social needs of ALS patients; caregiver presence and the the patients' HRQL; and coping mechanisms that can help HRQL. The physical dimension had the poorest HRQL outcomes, but because the social and emotional dimensions were less significantly affected, overall HRQL score remained stable. Patient's family and environment are very important for their care.

© 2017 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El envejecimiento general de la población y el aumento de personas con enfermedades crónicas y en fases avanzadas de la enfermedad, conlleva cambios en las necesidades sanitarias¹. Concretamente, los servicios de cuidados paliativos (CP) originariamente cuidaban a personas con enfermedad oncológica en fase avanzada y terminal. A lo largo de los años se ha promovido la incorporación de la atención de CP en fases más tempranas de la enfermedad. También se ha evolucionado incluyendo como beneficiarios de los servicios de CP a pacientes con enfermedades no oncológicas tales como las enfermedades neurodegenerativas².

Se ha demostrado que una intervención precoz de CP ayuda a mejorar la convivencia con la enfermedad y aporta beneficios a la persona, como pueden ser: la toma de decisiones, control de síntomas, planificación de los cuidados, ayuda a la familia... De esta manera se consigue una mejor calidad de vida cuando se convive con la enfermedad^{3,4}. Esa atención multidisciplinar es beneficiosa, no obstante en la actualidad los CP no aparecen integrados de una manera estandarizada en la atención sanitaria a pesar de las recomendaciones en las guías internacionales⁵.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se considera una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras. Evoluciona de forma irreversible y presenta síntomas múltiples, impacto emocional, pérdida de autonomía, con muy escasa o nula capacidad de respuesta al tratamiento específico y tiene un pronóstico de vida limitado a semanas o meses en su fase terminal⁶.

El concepto de calidad de vida relacionado con la salud (CVRS) fue incorporado en el campo sanitario desde la necesidad de atender el bienestar de los pacientes. Ha sido definida conceptualmente por diversos autores adquiriendo diferentes matices, pero la mayoría de ellos coinciden en

que nos ayuda a describir el impacto que la enfermedad produce en la vida de las personas⁷. Bowling define CVRS como los efectos físicos, mentales y sociales de la enfermedad en la vida diaria y el impacto de estos efectos en los niveles de bienestar subjetivo, satisfacción y autoestima de la persona.

La ELA además de producir un gran impacto en todas las esferas de la persona, su desarrollo sucede en un contexto de fragilidad progresiva y dependencia⁶. Por ello, es previsible que el proceso de enfermedad repercute en la CVRS de la persona. Conocer el impacto que tiene la enfermedad en la CVRS y entender que esferas son las más afectadas puede ayudar a comprender mejor el proceso que vive esa persona para atenderle mejor. Cada vez más los profesionales de CP se ven involucrados en la atención de los pacientes con ELA para hacer frente a su evolución rápidamente incapacitante mejorando su calidad de vida⁸. Por lo que explorar la CVRS puede ser un primer paso fundamental para conocer mejor los aspectos clave para las personas con ELA y su cuidado.

Por ello, el objetivo principal de esta revisión es: conocer la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Metodología

Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos: Cochrane, Cinahl, Pubmed, Psycinfo y Dialnet. En la estrategia de búsqueda se emplearon las palabras clave «esclerosis lateral amiotrófica» y «calidad de vida relacionada con la salud» y sus sinónimos traducidos al inglés. El primero de los términos se ha identificado también con términos MeSH, del Tesauro y de la literatura. En el caso del segundo se empleó el lenguaje natural por no existir como MeSH. Se utilizaron operadores booleanos («AND» y «OR»), tal y como muestra la figura 1. Finalmente se limitó

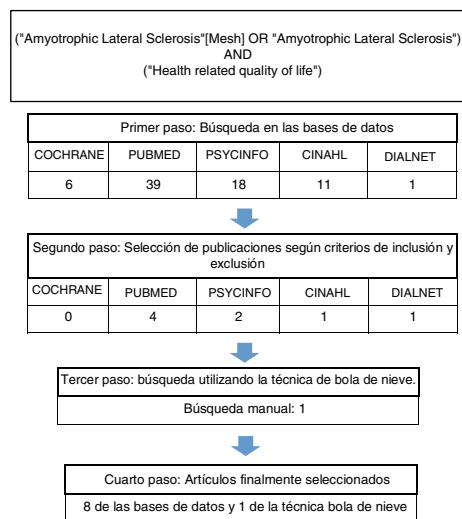


Figura 1 Estrategia y resultados de la búsqueda bibliográfica.

Tabla 1 Criterios de selección de artículos

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
✓ Que hablen específicamente de ELA y QVRS	× Artículos que se centren en tipos de tratamiento: riluzol, minocycline, acetyl-L-carnitine...
	× Artículos en alemán
	× Artículos que se centran en la validación de instrumentos
	× Artículos que evalúen la CV

la búsqueda a los últimos 10 años con el fin de acceder a la literatura más reciente.

De la estrategia de búsqueda se obtuvieron un total de 75 artículos. Para la selección de artículos se establecieron los criterios de inclusión y exclusión reflejados en la [tabla 1](#). Como se puede observar solo se incluyeron aquellos que específicamente abordaban el tema de estudio, la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con ELA. Posteriormente se seleccionaron los artículos aplicando los criterios de selección. Se incluyeron 8 artículos para el análisis de los resultados. Así mismo, a través de una búsqueda manual en las listas de referencias de los artículos seleccionados (técnica de bola de nieve) se añadió un estudio relevante ([fig. 1](#)).

Finalmente se seleccionaron un total de 9 artículos que quedan resumidos en la [tabla 2](#). Se analizó el nivel de evidencia de los artículos utilizando como referencia las indicaciones de la «US Agency of Health Research and Quality»⁹. En cada artículo se extrajeron los siguientes datos: autor, país y año de publicación, nivel de evidencia generado considerando la metodología empleada, el tipo de artículo, los objetivos, los instrumentos utilizados para medir la CVRS y los resultados ([tabla 2](#)).

La extracción de los datos mostró una gran diversidad de estudios y resultados sobre la CVRS, las relaciones y las variables influyentes. En primer lugar se realizó una descripción de las características de los estudios y los instrumentos

utilizados. Posteriormente se analizaron los resultados de los estudios agrupándolos por áreas temáticas en base a 3 aspectos que los pacientes con ELA consideran importantes en su CVRS. La agrupación de los resultados por áreas temáticas se realizó por consenso de 2 investigadores.

Resultados

Características de los estudios e instrumentos utilizados para medir la calidad de vida relacionada con la salud

El objetivo de los estudios era fundamentalmente identificar factores influyentes en la CVRS. Todos los artículos eran cuantitativos: 6 de ellos correlacionales, uno descriptivo, uno comparativo y un artículo de cohortes.

Ocho de los 9 artículos obtuvieron una evidencia nivel III. Un único estudio de cohortes prospectivo alcanzó el nivel de evidencia IIb. Estos resultados se situaron en el nivel medio de la pirámide establecida según criterios de la USAHRQ ([fig. 2](#)).

Se emplearon 2 instrumentos diferentes para medir la CVRS en pacientes con ELA. El más utilizado ha sido el SF-36 cuestionario de salud¹⁰. Consiste en 36 preguntas que abarcan 8 dimensiones sobre la percepción que la persona tiene sobre su salud: funcionalidad física, limitaciones de la actividad, dolor y percepción general de la salud pertenecen a la valoración física. La vitalidad, función social, limitaciones de la actividad por problemas emocionales y salud mental sumarán puntos respecto a la valoración psicológica. Las respuestas hacen referencia al mes previo de la realización del cuestionario.

El segundo instrumento empleado por los artículos ha sido el cuestionario multidimensional EQ-5D¹¹, este ha sido empleado en los 2 artículos más actuales. Consiste en una escala analógica visual sobre la percepción de su estado de salud en el mismo momento de cumplimentación del instrumento. Trata sobre movilidad, cuidado personal, actividades de la vida diaria, dolor o malestar y ansiedad o depresión.

Además se utilizaron otras escalas que se detallan a continuación para poder establecer relaciones entre las variables propias y las obtenidas por los test multidimensionales sobre CVRS. Las escalas han sido agrupadas según las esferas que valora cada una de ellas ([fig. 3](#)). Escalas que miden el estado funcional: ALS Functional Rating Scale (ALSFRS) y la escala funcional NORRIS¹⁰. Escalas que miden la esfera psicológica: Hospital anxiety and depression scale (HADS)¹², BECK depression inventory¹³, Zagazig depression scale (ZDS)¹⁴, profile of mood states (POMS)¹⁵. Y por último otras escalas como: Coping orientations to problems experienced (COPE)¹⁶ o Social Support Questionnaire 14-item (SOZU K-14), la primera mide los modos de afrontamiento ante la enfermedad, y la segunda el entorno social de la persona.

Aspectos que los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica consideran relevantes para su calidad de vida relacionada con la salud

Los resultados encontrados se agrupan en 3 áreas temáticas: Las necesidades emocionales, sociales y físicas de los

Tabla 2 Resumen artículos búsqueda bibliográfica

Autor, año, país (nivel de evidencia)	Tipo de artículo	Objetivo	Instrumentos	Resultados
Jones, 2014, Reino Unido (III)	Cuantitativo comparativo	Analizar si el uso de la salud u otras medidas relacionadas con la salud cambian significativamente en los diferentes estadios de la enfermedad	EQ-5D, HADS	El sexo, edad, lugar de instauración de la enfermedad no son predictores de la necesidad asistencial ($x = 145$; $p = 0,32$). Identificaron diferencias significativas: movilidad, autocuidado y actividades cotidianas. El estado emocional empeora a lo largo de la enfermedad. El grado de severidad de la enfermedad, se asocia con una paulatina disminución en EQ-5D.
Ilse, 2014, Alemania (III)	Cuantitativo correlacional	Describir la relación entre CVRS, gravedad de la enfermedad y el apoyo social en pacientes con ELA	EQ-5D, ALSFRS-R, F-SozU K-14, Beck depression inventory (BDI)	El EQ-VAS disminuye a lo largo de la enfermedad, de 88,8 (DE: 17,8) a (DE: 42,8) ($p < 0,001$). Se detectan más problemas de salud (EQ-5D) que en la población general. El BDI indica mínimos y moderados niveles de depresión en estos pacientes. Se dio una correlación negativa entre depresión y los resultados del ALSFRS-R. Múltiples regresiones lineales indican una influencia significativa entre el resultado de ALSFRS-R y CVRS de pacientes con ELA, con tendencia adicional al apoyo social como vaticinador.
Sánchez-López, 2013, España (III)	Cuantitativo correlacional	Evalúa la CVRS en una muestra de pacientes con ELA	SF-36	Correlaciones entre dimensiones SF-36 ($p < 0,01$): - Mayor (0,733): salud mental y vitalidad. - Menor (0,342): rol emocional y función física. - Mayor puntuación media en hombres (dimensión rol físico) y edad menor de 56 años. Alcanzan mayores puntuaciones cuando no existe presencia de cuidador.
Tramonti, 2011, Italia (III)	Cuantitativo correlacional	Evaluar la correlación entre las diferentes medidas de calidad de vida, estado funcional y estado anímico del paciente con ELA	SF-36, ALSFRS, ZDS, SEIQoL	Correlación entre estado físico (SF-36) y ALSFRS ($p < 0,01$). El estado de ánimo tuvo una correlación negativa con muchos aspectos de la CVRS ($p < 0,01$). Los diferentes aspectos de la calidad de vida en estos pacientes no es lineal, y la satisfacción no está estrechamente relacionada con el nivel de discapacidad física.
Montel, 2011, Francia (III)	Cuantitativo correlacional	Examinar las estrategias de afrontamiento de 49 pacientes con ELA y la relación de estas estrategias con lo que ellos perciben como CVRS	ALSFRS, COPE, SF-36	Correlaciones positivas entre afrontamiento y CVRS: soporte emocional ($p = 0,01$), función emocional ($p = 0,02$), ventilación y salud mental ($p = 0,04$), reforzamiento positivo ($p = 0,03$) y retirada ($p = 0,03$). Correlaciones negativas: salud mental y uso de sustancias ($p = 0,02$) y ventilación ($p = 0,05$), y función física con soporte emocional ($p = 0,05$). No existen correlaciones entre el tipo de afrontamiento y la severidad o duración de la enfermedad.

Tabla 2 (continuación)

Autor, año, país (nivel de evidencia)	Tipo de artículo	Objetivo	Instrumentos	Resultados
Olsson, 2011, Suecia (III)	Estudio descriptivo	Estudiar la CVRS, ansiedad y depresión en pacientes con ELA y su cuidador pariente más cercano, para comparar los resultados con la población sueca	SF-36, HADS, ALSFRS-R and Norris scale	Los pacientes puntúan peor la esfera física ($p < 0,001$). Tanto los pacientes como sus parientes más cercanos tiene puntuaciones similares en la esfera psicológica ($p = 0,003$). Tanto paciente como cuidador puntúan peor el HADS, que la población general: pacientes puntúan más la depresión ($p < 0,001$), familiar puntúa más la ansiedad ($p < 0,001$).
Olsson, 2010, Suecia (III)	Cuantitativo correlacional	Examinar la CVRS individual, ansiedad y depresión en pacientes con ELA y su pariente más cercano, en relación al estado físico del paciente a lo largo del tiempo	SF-36, SEIQoL-DW and HADS (ALSFRS-R y Norris Scale)	Se hallaron cambios en la función física ($p < 0,05$), pero ningún cambio en las escalas SEIQoL-DW o HADS. Los parientes más cercanos señalan peor la calidad de vida global SEIQoL-DW. A lo largo de las visitas, tanto pacientes como familiares señalaron como importante: los niños, los nietos, los amigos, la pareja y la familia en general. Los pacientes con VNI obtienen peor puntuación física ($t = 3,20$; $p < 0,002$) y vigor ($t = 2,54$; $p = 0,013$). Son pocos los que tienen un estado de humor crítico, no difiere de los que están en fases iniciales (24,9 vs. 7,1%; $x = 3,5$; $p = 0,006$). Las diferencias en la calidad de vida y el estado de ánimo pueden ser atribuidas a las muestras, independientemente de su estado respiratorio.
Miglioretti, 2008, Italia (III)	Cuantitativo correlacional	Hacer 2 agrupaciones de pacientes con ELA, diferenciándose por una peor función respiratoria. Identificar diferencias en el estado funcional, humor y calidad de vida	ALSFRS, SF-36, IPQ, POMS	Peores resultados respecto a la población general en: función física, función social y salud general. Similares puntuaciones en función emocional y mental. El divergente patrón de la salud física y mental sugiere un marco de cambio en la experiencia de la CVRS.
Groot, 2007, Holanda (IIb)	Estudio de cohortes prospectivo	Como el ELA afecta a la CV en diferentes dominios del SF-36	SF-36, ALSFRS	

pacientes con ELA son importantes; la presencia del cuidador respecto a la CVRS de los enfermos; y los tipos de afrontamiento que pueden ayudar en la CVRS.

A) Las necesidades emocionales, sociales y físicas de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica son importantes

En todos los artículos que evalúan la esfera física de la persona se refleja una disminución de la CVRS con una puntuación estadísticamente significativa a medida que la enfermedad progresa¹⁷⁻²². Uno de los estudios realizó un seguimiento en el tiempo de las personas que viven con la enfermedad, recogiendo los datos en un momento inicial, a los 6 y 12 meses¹⁷. Los pacientes perciben que sus capacidades funcionales y estado físico empeoran, coincidiendo con el proceso natural de la enfermedad. En las fases más tempranas, la puntuación media del estado funcional en el test ALSFRS fue de 26,4 puntos (DE: 7,4; $n = 74$), siendo

el rango de valores 0-40. La puntuación más alta corresponde a la autonomía total y un cero equivale a la total dependencia. A los 6 meses, la puntuación bajó a 23,3 (DE: 7,1; $n = 61$). Al año, la puntuación fue de 20,5 (DE: 9,0; $n = 40$). Estos resultados son estadísticamente significativos ($\chi^2 = 46,47$; $p < 0,001$).

Se realizó otro estudio para comprobar si los pacientes con necesidad de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) tenían necesidades diferentes a los pacientes que no la precisaban. La mayoría de los pacientes con dificultades respiratorias coincidían en que el deterioro físico afecta en su CVRS. Las puntuaciones fueron significativamente menores en la percepción del estado físico ($p = 0,002$) y vigor ($p = 0,013$)¹⁸ para los pacientes con necesidad de ventilación mecánica no invasiva.

Los pacientes perciben muy baja la dimensión física en la escala SF-36: función física ($\chi^2 = 24,7$; $p < 0,001$) y rol físico ($\chi^2 = 6,4$; $p = 0,041$)^{17-19,23}. Pero además, también se pueden

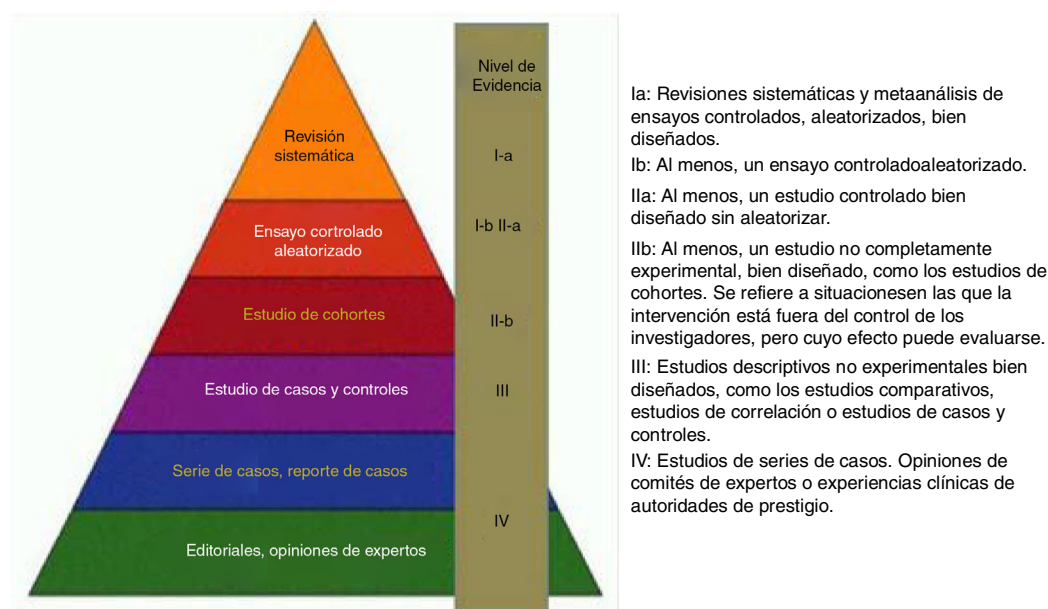


Figura 2 Nivel de evidencia US Agency for Health Research and Quality.

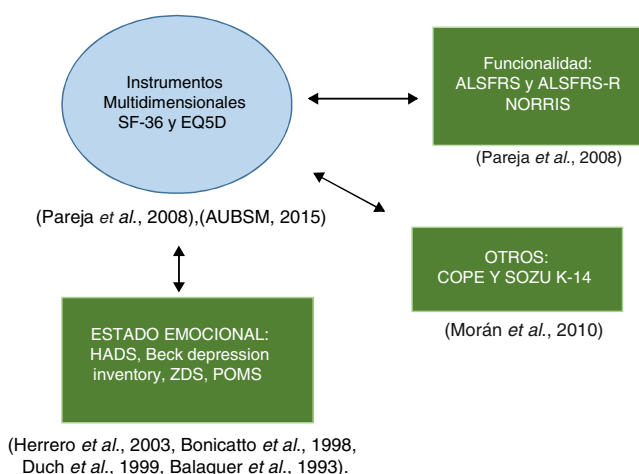


Figura 3 Instrumentos utilizados para medir la CVRS.

observar puntuaciones bajas en otras áreas, como: vitalidad ($\chi^2 = 13,7$; $p = 0,001$), rol emocional ($\chi^2 = 6,3$; $p = 0,043$) y función social ($\chi^2 = 7,67$; $p = 0,002$)^{17,19-21}. También se identifican puntuaciones significativamente bajas en otros aspectos como: movilidad, cuidado personal, actividades de la vida diaria, dolor/malestar y ansiedad/depresión^{22,24}.

Se ha encontrado que la percepción de bienestar que tienen estos enfermos, está condicionada por otros aspectos que ellos mismos señalan: el soporte familiar y el entorno (los niños, los nietos, la pareja, los amigos...)¹⁹. Esto concuerda con la correlación positiva entre los valores de la escala funcional y la puntuación de los pacientes al soporte social en el test multidimensional ED-5D (Spearman's rho = 0,722 y 0,432)²².

El estado de ánimo medido mediante el test ZDS correlacionó negativamente con muchos aspectos de la calidad de vida relacionado con la salud²⁰, concretamente con: salud física ($r = -0,331$), estado de salud general ($r = -0,514$), rol

emocional ($r = -0,464$), rol social ($r = -0,489$) y salud mental ($r = -0,594$). Es decir, puntuaciones bajas en estos aspectos reflejan mayores niveles de depresión.

B) La presencia del cuidador y la calidad de vida relacionada con la salud de los enfermos

El objetivo de esta revisión se centra en la CVRS de los pacientes, pero el papel del cuidador es considerado relevante en muchos de los estudios^{19,21-23}. Se considera que su presencia podría tener repercusión en los resultados, por lo que se decide incluir este apartado.

En algunos estudios realizan al cuidador la misma encuesta sobre CVRS que se hace a los enfermos. Se detecta en ellos que obtienen peores puntuaciones en: la esfera física, con una puntuación de 48,6 los familiares frente a un 33 registrado en el grupo de enfermos ($p < 0,05$). Esta diferencia se observa también en la puntuación sobre el dolor físico donde los familiares obtuvieron un total de 77,5 frente a 75,4 obtenido entre los enfermos ($p < 0,05$). También se alcanzó una peor percepción del rol emocional entre los parientes más cercanos con una puntuación de 62,8, frente a 57,1 de los enfermos ($p < 0,01$)¹⁹. Los resultados reflejados corresponden a una recogida de datos inicial, que mantienen su tendencia en la segunda, tercer y cuarta visita.

Es más, este mismo autor ha publicado otro estudio un año más tarde, recogiendo que las puntuaciones tanto del paciente como del cuidador están relacionadas entre sí²³. Se han encontrado correlaciones positivas entre los resultados de la esfera psicológica en el cuestionario SF-36 de los pacientes y sus familiares más cercanos ($p < 0,003$; $r = 0,49$). Es decir, si un paciente obtenía puntuaciones bajas, el familiar también lo hacía, y viceversa. Es más, el estado de ansiedad (HADa) de los pacientes está correlacionado con el estado depresivo (HADd) de los familiares ($p < 0,017$; $r = 0,40$). Y la depresión hallada en los pacientes (HADd) está correlacionada con la ansiedad de sus familiares (HADa)

($p < 0,033$; $r = 0,36$). Ambas relaciones son débiles pero significativas.

En la esfera psicológica, los pacientes también muestran peor percepción respecto a la población general ($p < 0,05$). Sin embargo los familiares perciben peor su estado psicológico con una puntuación de 41,4 ($p < 0,001$)²³.

C) Tipos de afrontamiento que pueden ayudar en la calidad de vida relacionada con la salud

Uno de los artículos analizados intenta analizar cuáles son los tipos de afrontamiento más utilizados entre estos pacientes²⁵. Se incluye este apartado como parte de los resultados, porque según como el enfermo afronte la enfermedad sabremos qué aspectos tienen más importancia en su vida.

Mediante el cuestionario «Coping Orientations to Problems Experienced» (COPE), en su versión abreviada, aparecen descritos 14 métodos de afrontamiento como son: la distracción, el reforzamiento positivo, hacer planes, el humor, el soporte emocional, etc. El más utilizado por los enfermos fue la aceptación, con una puntuación de 5,6, y el menos utilizado el uso de sustancias, puntuado con un 2,1 en un rango de puntuación de 2 a 8.

El análisis correlacional entre el test COPE y el SF-36 mostró fuertes relaciones entre: soporte emocional y funcionalidad física ($p = 0,01$; $r = -0,47$), soporte emocional y función del rol emocional ($p = 0,02$; $r = 0,45$), ventilación de emociones y salud mental ($p = 0,04$; $r = -0,40$), reforzamiento positivo y salud mental ($p = 0,03$; $r = 0,42$) y por último la liberación de emociones y el rol emocional ($p = 0,03$; $r = 0,42$). Cuando se compara la estrategia de afrontamiento con los diferentes aspectos que influyen en la calidad de vida, no se observan diferencias significativas respecto a la gravedad, duración o evolución de la enfermedad.

Discusión

Tras realizar la revisión narrativa se han podido conocer los aspectos que los pacientes con ELA detectan como importantes para su CVRS. La dimensión física, la movilidad y el estado funcional están afectados por lo que repercute en su CVRS. La dimensión emocional no está tan afectada como podría esperarse *a priori* considerando la repercusión de la enfermedad en la dimensión física y funcional, aunque los pacientes reflejan a menudo problemas de ansiedad y depresión. La dimensión social también está afectada resaltando la importancia del apoyo de la familia y el entorno en el proceso de la enfermedad. La percepción de bienestar parece estar relacionada positivamente con la percepción de soporte social (apoyo de la familia y el entorno). Este es un aspecto clave a abordar en el cuidado de estos pacientes, ya que apoyando a las familias y el entorno ayudaremos también al propio paciente.

Tal vez, debido a la progresión natural de la enfermedad, cabría esperar peores puntuaciones de salud en el aspecto emocional. Para medir esta esfera de la persona se evaluaron la ansiedad y la depresión. Se encontraron varios resultados significativos, pero solamente en una minoría de los pacientes. Esto conlleva a que la esfera emocional de la persona tenga una mejor percepción, haciendo que la CVRS global no

sea tan mala, contrarrestando las malas puntuaciones recogidas en la escala física. Por ello, debemos preguntarnos sobre qué otros aspectos deberíamos tener en cuenta con estos pacientes, o si habría algún aspecto de la CVRS que no se haya abordado en los estudios encontrados. Por ejemplo no se han abordado aspectos relacionados con la dimensión espiritual de la persona que como refleja la literatura está relacionada con la CVRS. Tampoco se ha valorado la correlación de la CVRS con otros aspectos de la calidad de vida como felicidad, satisfacción y elección de prioridades²⁶. Esto sugiere que futuros estudios de pacientes con ELA deberían explorar estos aspectos para obtener una visión global de todas las dimensiones de la CVRS.

La utilización de 2 instrumentos diferentes, SF-36 y EQ-5D, para medir la CVRS dificulta la comparación y agrupación de los resultados. El SF-36 es un instrumento que mide 8 dimensiones y ofrece una perspectiva general del estado de salud de la persona. Las preguntas que recoge, hacen referencia al estado de salud durante el mes previo a la realización del cuestionario. El EQ-5D en cambio, es un cuestionario que abarca 5 dimensiones de la persona y contiene una escala visual analógica sobre su estado general de salud en el mismo instante en el que se realiza el cuestionario. Ambos cuestionarios son escalas genéricas de la calidad de vida (CV) que ofrecen la oportunidad de ser aplicables a cualquier tipo de población. Sin embargo estos instrumentos no abordan concretamente aspectos de la CV propios de la enfermedad²⁷. Este tipo de instrumentos más específicos para valorar la CVRS en pacientes con ELA, pueden ser útiles a la hora de detectar diferencias a lo largo del proceso de enfermedad²⁸.

Tanto los artículos que utilizan el SF-36 como los que emplean el EQ-5D, coinciden en la importancia que el paciente da al apoyo social. Pero también hay algunos aspectos en los que no coinciden. Una de las diferencias es que los resultados del cuestionario EQ-5D consideran que el inicio de la enfermedad y su evolución no son predictores de CVRS¹⁴. Por el contrario, los resultados obtenidos en el SF-36 sí que lo consideran relevante¹⁸.

Una segunda diferencia apunta a que los resultados del EQ-5D, recoge peores puntuaciones respecto al bienestar general del paciente a lo largo de la evolución de la enfermedad²². Tal vez sea importante considerar que estos pacientes habían estado ingresados en un mismo hospital alemán durante los años 2008 y 2010, y se les hizo un seguimiento continuo cada 3 meses mediante grupos de auto-ayuda y llamadas telefónicas. En los estudios realizados con el SF-36, los cambios no son tan drásticos. En este último cuestionario se recoge un deterioro físico y de rol social, pero se preserva la puntuación en aspectos emocionales y psicológicos¹⁷. Además, los pacientes del segundo estudio están ingresados o asistiendo a centros de rehabilitación por posible diagnóstico de ELA o por estar en las fases iniciales de la enfermedad. Por lo tanto no se puede afirmar si estas diferencias son debidas al empleo de diferentes instrumentos o a la diferencia entre las muestras.

Se ha encontrado mucha información sobre el cuidador, su figura está presente en la mayoría de los artículos. En los estudios, resulta llamativo el hecho de que se les realice la misma encuesta de bienestar a enfermos y cuidadores, ya que el malestar que pueden tener ambos proviene de diferentes orígenes. Además no se especifica si la escala

está validada en cuidadores. Si la intención es conocer el estado del cuidador, podrían emplearse escalas específicas para familiares, como la escala validada de Zarit que mide la sobrecarga de los cuidadores²⁹, que en su versión reducida está validada para CP. De esta manera se obtendría más información sobre lo que supone convivir con una persona diagnosticada con ELA, dado que los datos identificados en los estudios sobre la CVRS de los cuidadores principales solo hacen referencia a la puntuación del cuidador en la esfera psicológica²³.

Otro aspecto a tener en cuenta, es la representatividad de las muestras escogidas. En 8 de los 9 artículos, la selección de participantes se basa en los criterios diagnósticos que la Federación Mundial de Neurología estableció en El Escorial³⁰. Estos criterios diagnósticos fueron definidos internacionalmente por expertos neurólogos con el fin de facilitar el diagnóstico de la enfermedad. Pero además de estos criterios se excluyen a pacientes que presentan algún tipo de demencia o incapacidad intelectual, situación terminal y también a los que son incapaces de comunicarse. No se ha identificado como afecta el estado cognitivo en estos pacientes ya que los pacientes con alteraciones cognitivas fueron excluidos de los estudios. En alguno de los artículos se menciona que el límite de inclusión de los enfermos se basa en que estos puedan hablar, o coger un lápiz. Por ello se cuestiona la representatividad de los resultados a todos los pacientes con ELA. Se considera que como consecuencia de la dificultad que supone comunicarse con pacientes muy deteriorados se deja fuera de los estudios a los pacientes que están en la etapa final del proceso, o a los pacientes que han tenido un inicio brusco con afectación respiratoria y necesidad de ventilación mecánica. Justamente el hecho de excluir a los pacientes más afectados, podría explicar que muy pocos enfermos muestren mayor afectación a nivel emocional o psicológico¹⁸.

Faltan estudios sobre CVRS que incluyan a pacientes en estados más avanzados y que proporcionen una visión de las fases más avanzadas de la enfermedad. Sería interesante seguir los casos en el tiempo y valorar los aspectos clave en la persona a medida que avanza la enfermedad. Esto ayudaría a perfilar el papel de los CP en la atención a los pacientes con ELA, un ámbito en el que queda mucho por hacer para integrar la atención multidisciplinar que recomiendan las guías internacionales⁵. La atención a pacientes de ELA en fase avanzada empieza a ser un tema de actualidad^{31,32}, con discusiones sobre las opciones de tratamiento y los resultados a valorar en la práctica clínica en estos pacientes³³.

Por último, mencionar que la posibilidad de que algunas estrategias de afrontamiento puedan influir positivamente a sobrellevar mejor la enfermedad, puede ser de gran ayuda para los cuidadores y profesionales de la salud que formamos parte del entorno del enfermo. No habrá un cambio en el pronóstico, pero sí ayudará a que la persona se sienta más comprendida, y a que las personas de alrededor comprendan mejor al enfermo y puedan ofrecer un mejor apoyo en el proceso de enfermedad.

Podrían ser beneficiosas investigaciones futuras que proporcionen más evidencia sobre los aspectos más influyentes en la CVRS en personas con ELA. Por una parte, permitirían conocer más sobre cómo es vivir con la enfermedad y cuáles son los aspectos clave a abordar por profesionales sanitarios, cuidadores y entorno para conseguir que la

persona tenga una percepción más positiva de su situación y de su calidad de vida relacionada con la salud. La familia siempre debería ser incluida en la atención a la persona con ELA; pero si realmente se evidencia lo que la literatura sugiere que los familiares y el entorno son clave, será todavía más importante incluir la atención a la familia con un aspecto esencial de la atención a la persona con ELA ya que así se ayudará a la familia y al propio paciente. Además, este conocimiento podría integrarse en la formación de los profesionales de la salud y se podían trabajar herramientas y habilidades con las que cuidar mejor de estas personas.

Conclusiones

De la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con ELA sabemos que no solo se ve afectada la dimensión física. Los resultados señalan que también está afectado su estado psicológico, recogiendo algunas puntuaciones fuera de la normalidad respecto a ansiedad y depresión. En la mayoría de artículos se hace mención a la familia y entorno del paciente, ya sea porque ellos lo señalan como aspecto importante o porque se ha intentado estudiar la relación e importancia de ambos. A pesar de puntuaciones bajas en algunas dimensiones, la CVRS global no empeora claramente, ya que hay ciertos aspectos que se mantienen en puntuaciones de normalidad, y hacen de contrapeso para la percepción del estado global de la persona. Esto genera preguntas sobre aspectos que pueden ayudar a tener una percepción de calidad de vida relacionada con la salud buena a pesar de la importante afectación física. Conocer la CVRS en etapas más avanzadas podría ser de ayuda para valorar la atención prestada por los profesionales de CP y perfilar su papel en la atención a estos enfermos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

1. Merino M, Fullaondo Zabala A, Mora Amengual J, Ponce Márquez S, de Manuel Keenoy E. Integración entre niveles asistenciales para pacientes con necesidades complejas: el proyecto europeo Carewell y la perspectiva desde el País Vasco. *RISAI*. 2015;7:1.
2. Navarro Sanz R, López Almazán C. Aproximación a los Cuidados Paliativos en las enfermedades avanzadas no malignas. *An Med Int (Mdr)*. 2008;25:187-91.

3. Prado JV, Elizalde JCF, Lacave AJ. Cuidados Paliativos En Oncología. *Medicine*. 2001;8:3108–16.
4. Temel JS, Greer JA, Muzikansky A, Gallagher ER, Admane S, Jackson V, et al. Early palliative care for patients with metastatic non-small-cell lung cancer. *N Engl J Med*. 2010;363:733–42.
5. Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*; 2009. p. CD007425.
6. De Cuidados Paliativos, S.E. Guía de cuidados paliativos. [consultado 17 Ene 2016] Disponible en: <http://www.secpal.com/guiacp/guiacp.pdf>
7. Urzúa A. Calidad de vida relacionada con la salud: elementos conceptuales. *Rev Med Chile*. 2010;138:358–65.
8. Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. *Am J Hosp Palliat Care*. 2016;33:84–92.
9. Harris RP, Helfand M, Woolf SH, Lohr KN, Mulrow CD, Teutsch SM, et al. Current methods of the US preventive services task force: A review of the process. *Am J Prev Med*. 2001;20 Suppl 3:21–35.
10. Pareja FB, Porta-Etessam J, Guzmán JD, Martínez-Martín P. Más de cien escalas en neurología. Madrid: Editorial Grupo Aula Médica; 2008.
11. University of Alabama School of Medicine. EQ-5D Cuestionario de Salud. [consultado 16 May 2015] Disponible en: http://www.uab.edu/medicine/intermacs/images/MedaMACS/us_spanish EQ-5D 6-20.pdf
12. Herrero M, Blanch J, Peri J, de Pablo J, Pintor L, Bulbena A. A validation study of the hospital anxiety and depression scale (HADS) in a Spanish population. *Gen Hosp Psychiatry*. 2003;25:277–83.
13. Bonicatto S, Dew AM, Soria JJ. Analysis of the psychometric properties of the Spanish version of the beck depression inventory in Argentina. *Psychiatry Research*. 1998;79:277–85.
14. Duch Campodarbe FD, de Porras Rosselló LR, de Porras DGR, Torra BA, Vall IP. Psicometría de la ansiedad, la depresión y el alcoholismo en atención primaria. *Semergen*. 1999;3:209–25.
15. Balaguer I, Fuentes I, Meliá JL, García-Merita ML, Pérez Recio G. El perfil de los estados de ánimo (POMS): baremo para estudiantes valencianos y su aplicación en el contexto deportivo. *Revista de psicología del deporte*. 1993;4:39–52.
16. Morán C, Landero R, González MT. COPE-28: Un análisis psicométrico de la versión en español del brief COPE. *Universitas Psychologica*. 2010;9:543–52.
17. De Groot IJ, Post MW, Heuveln TV, van den Berg Leonard H, Lindema E. Cross-sectional and longitudinal correlations between disease progression and different health-related quality of life domains in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007;8:356–61.
18. Miglioretti M, Mazzini L, Oggioni GD, Testa L, Monaco F. Illness perceptions, mood and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Psychosom Res*. 2008;65:603–9.
19. Olsson AG, Markhede I, Strang S, Persson LI. Differences in quality of life modalities give rise to needs of individual support in patients with ALS and their next of kin. *Palliat Support Care*. 2010;8:75–82.
20. Tramonti F, Bongioanni P, di Bernardo C, Davitti S, Rossi B. Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychol Health Med*. 2012;17:621–8.
21. Sánchez-López C, Perestelo-Pérez L, Ramos-Pérez C, López-Bastida J, Serrano-Aguilar P. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*. 2014;29:27–35.
22. Ilse B, Prell T, Walther M, Hartung V, Penzlin S, Tietz F, et al. Relationships between disease severity, social support and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Soc Indic Res*. 2015;120:871–82.
23. Olsson Ozanne AG, Strang S, Persson LI. Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. *J Clin Nurs*. 2011;20:283–91.
24. Jones AR, Jivraj N, Balendr R, Murphy C, Kelly J, Thornhill M, et al. Health utility decreases with increasing clinical stage in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2014;15:285–91.
25. Montel S, Albertini L, Spitz E. Coping strategies in relation to quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2012;45:131–4.
26. Bahrami M. Meanings and aspects of quality of life for cancer patients: A descriptive exploratory qualitative study. *Contemp Nurse*. 2011;39:75–84.
27. Badía X, Salameiro M, Alonso J. La medida de la salud: guías de medición en español. Edimac (Bcn). 2002.
28. Brotons Cuixart C, Permanyer Miralda C. La evaluación de resultados (outcomes) y de su relevancia clínica en cardiología: especial referencia a la calidad de vida. *Rev Esp Cardiol*. 1997;50:192–200.
29. Gort AM, March J, Gómez X, de Miguel M, Mazarico S, Ballesté J. Escala de Zarit reducida en cuidados paliativos. *Med Clin (Bcn)*. 2005;124:651–3.
30. Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009.
31. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015;14:435–42.
32. Núñez Olarte JM, Conti Jiménez M, Pérez Aznar C, Sánchez Isac M, Cantero Sánchez N, Solano Garzón M^aL, et al. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. *Med Paliat*. 2013;20:133–42.
33. Zachary S. Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS. *Neurotherapeutics*. 2015;12:394–402.