

2017

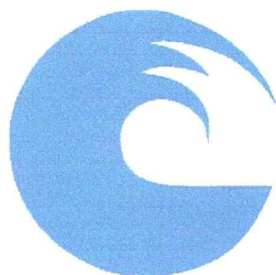
Calidad de vida de madres de niños y adolescentes con distrofia muscular

Sullivan, Mercedes Noemí

Universidad Nacional de Mar del Plata, Facultad de Ciencias de la Salud y Trabajo Social

<http://kimelu.mdp.edu.ar/xmlui/handle/123456789/1105>

Downloaded from DSpace Repository, DSpace Institution's institutional repository



UNIVERSIDAD NACIONAL DE MAR DEL PLATA
Facultad de Ciencias de la Salud y Servicio Social

“CALIDAD DE VIDA DE MADRES DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON DISTROFIA MUSCULAR”

Plan de tesis presentado para optar por el título de
Licenciatura en Terapia Ocupacional

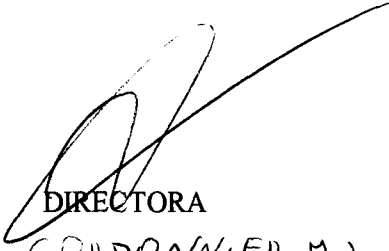
AUTORA:
Sullivan, Mercedes Noemí

Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina.

Agosto 2017

Calidad de Vida de madres de niños y adolescentes con Distrofia Muscular

La presentación de este plan de tesis de grado se basa en las normas de la Asociación Americana de Psicología (American Psychological Association, APA) sexta edición, año 2016.



DIRECTORA
CORDONNIER M.J.



AUTORA
Nancy Illera

ÍNDICE DE CONTENIDOS

	Página
Introducción.....	3
Estado Actual de la Cuestión.....	6
Marco Teórico.....	14
Capítulo I. Calidad de Vida	15
El Origen del Concepto Calidad de Vida.....	15
Definición de Calidad de Vida.....	15
Evaluación de la Calidad de Vida.....	16
Capítulo II. Distrofia Muscular.....	18
Definición.....	18
Clasificación.....	19
Problemas Diagnósticos.....	29
Tratamiento de las Distrofias Musculares.....	30
Capítulo III. Madres de niños con discapacidad.....	32
Concepto de Familia.....	32
Diagnóstico y Crisis.....	33
Impacto en los padres.....	35
El Vínculo Madre-Hijo.....	36
Aspectos Metodológicos	38
Tema.....	39
Problema.....	39
Objetivos General.....	39
Objetivos Específicos.....	39

Diseño y Tipo de Estudio.....	41
Variable de Estudio.....	42
Dimensionamiento de la Variable.....	55
Variables Intervinientes.....	56
Población.....	58
Muestra.....	58
Técnicas e Instrumentos de Recolección de Datos.....	58
Procedimientos de Recolección de Datos.....	62
Análisis de Datos.....	62
Bibliografía.....	63
Anexos.....	67
Nota ADM Argentina.....	68
Contrato OMS.....	69
WHOQOL-Bref.....	72
Cuestionario Para Madres.....	76
Consentimiento Informado.....	77

INTRODUCCIÓN

La familia es el seno primario de socialización, es a donde regresan las personas luego de un día de tratamiento, de trabajo o de estudio. Con una familia que lo contenga la persona no está susceptible, y puede afrontar de manera, independiente y autónoma, las problemáticas que le presenta el medio.

Desde Terapia Ocupacional (TO) es fundamental ver a la persona como un todo, en la que se incluya su ambiente primario, es decir su familia, y en esta investigación, principalmente la madre, quien, como representante de esa familia, es quién sostiene mayormente y acompaña a lo largo de los diferentes tratamientos a sus hijos. Conocer la Calidad de Vida (CDV) de las madres, es primordial ya que, desde TO se busca una visión integral de la persona (incluyendo su familia y las problemáticas que en ella surgen), para así poder abordar toda problemática mediante estrategias integrales y multidimensionales.

Una correcta identificación de los factores que interfieren en la CDV de las madres, es primordial para una adecuada intervención desde TO, facilitando el sostén y la contención durante el tratamiento de los niños o adolescentes que concurren a los diferentes servicios de rehabilitación.

Esta investigación, pretende contribuir, desde una mirada integral, una nueva perspectiva más allá del paciente, focalizándonos también en su madre, ya no como alguien pasivo, sino adjudicándole un rol protagónico a lo largo del tratamiento.

Plumridge, Metcalfe, Coad y Gill (2010), afirmaron a través de su trabajo que cuando se enfrenta una enfermedad tan devastadora como la Distrofia Muscular (DM), la afectación no se limita al paciente, sino que la familia entera sufre los estragos. El cuidado del enfermo implica

una enorme carga emocional para los miembros de la familia, lo que puede tener consecuencias graves principalmente en los padres, tales como depresión, soledad, estrés crónico, descuido personal y exacerbación de problemas de salud. Muchas madres de pacientes con DM se culpan a sí mismas por la condición de sus hijos debido a que, en la mayoría de los casos, el gen mutado es transmitido por las mujeres; de hecho se ha descrito que existe un estrecho lazo entre las madres y los hijos afectados, el cual no se da de la misma manera con el resto de los miembros de la familia.

En Argentina se conformó en el año 1983, la Asociación de Distrofia Muscular (ADM), que nuclea a padres, pacientes, familiares, médicos, investigadores, científicos, especialistas en kinesiología, nutrición, psicología, amigos, etc., con un fin en común: Contribuir a la mejora en la CDV de las personas afectadas con Enfermedades Neuromusculares (ENM), a través de acciones de comunicación, apoyo y orientación, promoviendo al mismo tiempo el desarrollo a nivel nacional de capacidades en el campo de la salud para su cuidado, tratamiento e investigación, con el objetivo final de lograr su cura definitiva. Es una asociación mixta que incluye reconocidos profesionales entre sus miembros para basarse en los más adecuados fundamentos médico-científicos. Las actividades de ADM están organizadas en pequeños grupos de personas, que intentan llevar adelante un “producto”. Estos grupos son coordinados y gestionados por las autoridades de ADM. Hay grupos “especiales” que se arman exclusivamente para un fin, que suelen ser los “eventos anuales” por ejemplo “una maratón”, “una caminata”, y estos requieren de mucha logística, preparación previa, pero son los que nos ayudan a seguir adelante dado que suelen ser los eventos que se utilizan para recaudar fondos.

En el orden local, en el año 2009 se formó ADM MDQ que realiza jornadas abiertas a la comunidad y especialistas, con el fin de lograr una mayor difusión sobre las Enfermedades

Neuromusculares. ADM MDQ cuenta desde Octubre 2015, con Grupos de Apoyo para familiares los 2° lunes de cada mes, y Grupo de Apoyo para personas con ENM los 2° viernes de cada mes. Los grupos son espacios para manifestar necesidades, logros, miedos, expectativas y compartir experiencias prácticas para la vida cotidiana.

El presente trabajo tiene como finalidad estudiar la CDV de Madres de niños y adolescentes con DM en la ciudad de Mar del Plata, para lo cual se utilizará la escala WHOQOL-Bref, que permitirá obtener datos detallados acerca de la CDV en esta población en particular. La WHOQOL-Bref, evalúa la percepción de los individuos acerca de su posición en la vida, dentro del contexto de la cultura y sistema de valores en la cual ellos viven y en relación a sus objetivos, expectativas, estándares e intereses. Se espera que este trabajo arroje un conocimiento que ayude a los profesionales de la TO a estar mejor informados sobre la CDV de madres de niños con discapacidades severas, en este caso DM, proporcionando información para ayudar a los terapeutas en las evaluaciones y así propiciar el diseño de una intervención apropiada, yendo más allá de la persona que padece una patología, ocupándonos de su entorno, de sus vínculos, en este caso principalmente de su mamá, abordando así, las influencias ambientales en el desarrollo del niño.

Este trabajo pretende contribuir al análisis de la problemática, ampliando y profundizando los conocimientos sobre CDV en esta población para mejorar el abordaje de los profesionales desde la TO.

ESTADO ACTUAL DE LA CUESTIÓN

ESTADO ACTUAL DE LA CUESTIÓN

Luego de un exhaustivo rastreo bibliográfico, se ha detectado, en el ámbito internacional, un gran número de investigaciones que abordan la CDV de los padres de niños con discapacidad y los factores que influyen en sus sentimientos de carga de sus hijos con diferentes patologías, pero pocos estudios han medido la CDV de las madres de niños y adolescentes con DM.

En el estudio de la problemática de ser madre de un niño con discapacidad, en el ámbito internacional, Olson y Esdaile (2000) examinaron las ocupaciones de las madres de niños muy pequeños con discapacidades físicas. Se analizaron dos casos, desde una perspectiva cualitativa, dos madres solteras, de mediana edad, fueron entrevistadas con un protocolo semiestructurado. Los resultados arrojaron que el contexto urbano desafiante fue una influencia constante que moldeó las ocupaciones de los participantes de la maternidad. El principal tema derivado de los datos fue que la maternidad era "lo que tenía que hacer" en relación con su hijo en particular. Se identificaron dos subtemas: el cuidado materno y el impacto de los apoyos sociales en las ocupaciones de la maternidad. Las autoras resaltaron que para planificar intervenciones significativas y eficaces, los profesionales de TO deben comprender el contexto en el que ocurren las ocupaciones de maternidad y asegurar que las ocupaciones de cuidado de las madres y las necesidades de apoyo social se aborden en la asociación terapéutica. Cronin (2004), realizó un estudio cualitativo acerca de la experiencia de madres de niños con discapacidad entre 5 y 18 años de edad, se entrevistaron 44 madres, 22 madres de niños con Trastorno del Espectro Autista e Hiperactividad (TDAH) y 22 madres de niños con Fibrosis Quística (FQ). En las entrevistas se les pidió información general sobre la estructura, los recursos y las demandas de la familia. Se les preguntó por la historia de sus experiencias como madres tanto antes como desde que sus hijos fueron diagnosticados. El análisis de las entrevistas concluyó que las experiencias de las madres

de niños con FQ fueron consistentes con hallazgos de investigaciones sobre otras afecciones crónicas, estas madres informaron que la familia les proporcionaba un apoyo físico y emocional extenso. Aunque las madres de niños con FQ informaron un dolor emocional persistente, sentían que eran capaces de "normalizar" sus rutinas diarias. Por el contrario, las madres de niños con TDAH reportaron poco apoyo familiar, una alta percepción de las demandas relacionadas con el niño y menos confianza en el éxito en el cuidado materno de estos niños. Al describir sus rutinas diarias, estas madres a menudo declararon que no había tal cosa como un día "normal". Se sentían constantemente "en alerta" y no sentían que tenían rutinas "normales". El patrón de respuestas ofrecido por las madres de niños con TDAH difiere significativamente del de las madres cuyos hijos tienen FQ y el patrón habitual de hacer frente a la discapacidad crónica.

Por otra parte, VanLeit y Crowe (2002) llevaron a cabo un programa de TO para madres de niños con discapacidades, evaluaron el impacto en la satisfacción con el uso del tiempo y el desempeño ocupacional. La muestra estuvo conformada por 38 madres de niños con discapacidades, que fueron asignadas al azar para participar en el tratamiento o en el grupo de control (19 en cada uno). La intervención de TO fue diseñada para facilitar una mayor percepción de satisfacción con el uso del tiempo y el desempeño ocupacional, afectando así positivamente el bienestar materno y familiar. La Medida Canadiense de Desempeño Ocupacional (COPM) fue administrada para medir la auto percepción del desempeño ocupacional y la satisfacción con el tiempo. No se encontraron diferencias significativas entre los dos grupos sobre las percepciones del uso del tiempo. Aunque no se encontraron diferencias significativas entre los dos grupos en la subescala Performance de COPM, el grupo de tratamiento demostró incrementos de puntaje significativamente más altos ($p < 0,05$) en la subescala de Satisfacción COPM. Este estudio sugiere que la atención al uso del tiempo y las preocupaciones ocupacionales de las madres de

niños con discapacidades pueden tener un impacto positivo en su satisfacción con el desempeño ocupacional.

Otro trabajo focalizado en el estudio de la CDV en padres fue llevado a cabo por, Mugno, Ruta, Genitori D'Arrigo y Mazzone (2007). Ellos evaluaron la CDV en padres de niños y adolescentes con Trastornos Generalizados del Desarrollo (TGD), Parálisis Cerebral (PC) o Retraso Mental (RM) mediante la escala WHOQOL-Bref. La muestra consistió en 212 padres (115 madres y 97 padres) de 135 niños o adolescentes afectados por TGD, RM o PC. También se incluyó una muestra adicional de 77 padres (42 madres y 35 padres) de 48 niños sanos y se utilizó como grupo de control. Los resultados arrojaron que en comparación con los padres de niños sanos, los padres del grupo TGD mostraron deterioro de la actividad física ($p = 0,0001$) y relaciones sociales ($p = 0,0001$) y peor percepción general de su CDV ($p = 0,0001$) y salud ($p = 0,005$). Las puntuaciones en los dominios físico ($p = 0,0001$), psicológico ($p = 0,0001$) y relaciones sociales ($p = 0,0001$) fueron menores en comparación con el grupo RM y PC respectivamente. Se observaron escasas diferencias entre los grupos RM, PC y control. El nivel de deterioro del bienestar físico ($p = 0,001$) y psicológico ($p = 0,03$) fue mayor en las madres que en los padres en los TGD y en los grupos PC, respectivamente. En los otros grupos, y en todos los demás dominios de CDV el deterioro fue similar. Los padres de los niños con TGD parecen mostrar una mayor carga, probablemente por una combinación de factores ambientales y genéticos.

En un estudio de la CDV de familiares y cuidadores de pacientes con DM utilizando la escala WHOQOL-Bref, Drummond Soares de Moura et al (2014) investigaron las posibles relaciones entre la dependencia funcional y la CDV de los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) y la CDV y carga de sus cuidadores. Este estudio incluyó a 35 niños (6-17 años) con diagnóstico molecular de DMD y sus respectivos cuidadores, reclutados en la División

de Neurología del Hospital de Clínicas de la Facultad de Medicina de la Universidad de Sao Paulo. Tres cuidadores tuvieron dos hijos cada uno, diagnosticados con DMD. Por lo tanto, los participantes fueron 34 niños y 31 cuidadores. Cada cuidador respondió a los cuestionarios sobre la CDV y la carga mientras que el niño fue evaluado con la Medida de la Función Motor (MFM) y respondió a un cuestionario de CDV. Los cuidadores eran 24 madres (3 tenían 2 hijos), 5 padres, 1 abuela y 1 hermana (edad media: 38 años). Los resultados concluyeron que la CDV y la carga de los cuidadores estaban fuertemente correlacionados mostrando una disminución en la CDV de los que tienen una mayor percepción de la carga. El 56% de los cuidadores pueden ser considerados agobiados. La carga del cuidador y la edad de los niños se correlacionaron negativamente, lo que sugiere una mayor carga en los individuos con más años dedicados a cuidar al niño. La carga del cuidador también se correlacionó con la CDV de los niños. Sólo el 23% de los niños (8 niños) tenía baja CDV de acuerdo con el valor de corte. La edad se correlacionó negativamente con la CDV de los niños y, como era de esperar, la función motora, de tal manera que los niños más pequeños tuvieron una mejor función motora y una mayor CDV. La CDV de los niños también se correlacionó con la edad del cuidador. Este estudio demostró que la CDV de los cuidadores de niños con DMD se relaciona principalmente con su carga. Los resultados mostraron que la carga de los cuidadores se explica principalmente por la edad de los niños de una manera que los cuidadores de los niños mayores mostraron más carga que los de los niños más pequeños. Por otra parte, la menor independencia funcional de los niños mayores no mostró correlación con la carga, lo que nos hace creer que el tiempo que cuidan a estos pacientes carga a los cuidadores y disminuye su CDV. Otra investigación en esta temática es la de Sang, Sang Chul, Moon, Sook Park y Park (2010) que evaluaron la CDV de los cuidadores primarios de pacientes con DM en Corea del Sur e identificaron los factores asociados con la CDV de los cuidadores. La muestra estuvo conformada por 90 díadas de pacientes con DM y sus cuidadores

primarios. La CDV de los cuidadores de los pacientes con DM se evaluó utilizando la WHOQOL-Bref; el estado emocional de los cuidadores fue evaluado usando el Inventario de Depresión de Beck (BDI) y el nivel de función familiar fue evaluado usando la escala APGAR Familiar. Los pacientes informaron de su estado emocional utilizando el BDI o el Children's Depression Inventory y los niveles funcionales de los pacientes se evaluaron mediante el Índice de Barthel modificado. La CDV de los cuidadores se asoció estadísticamente con el ingreso familiar, la función familiar, el estado emocional de los pacientes, el nivel de educación y el estado emocional de los cuidadores ($p < 0,05$). Los resultados arrojaron que los cuidadores que estaban empleados tenían una CDV significativamente mayor que aquellos que no lo eran ($p < 0,05$). En los análisis de regresión múltiple, la situación emocional y de empleo de los cuidadores estaba fuertemente asociada con la CDV de los cuidadores. Se concluyó que los equipos de rehabilitación deben considerar no sólo los factores físicos de los pacientes sino también los factores psicológicos y demográficos de los cuidadores primarios de los pacientes con DM.

En el ámbito nacional, se han desarrollado investigaciones sobre la familia del niño con discapacidad, por un lado, y sobre el abordaje médico de personas con distrofia muscular, por el otro, pero no se ha encontrado bibliografía acerca de la temática específica a tratar. Zapata, Bastida, Quiroga, Charra y Leiva (2012) evaluaron el bienestar psicológico de los padres con un niño y/o adolescente entre 9 y 14 años con retraso mental leve, estrategias de afrontamiento y posibles relaciones entre estas variables. El estudio se realizó en el Hospital Provincial Gumersindo Sayago de la Ciudad de Santa Fe, en Argentina. La muestra estuvo conformada por 30 padres. Los resultados evidenciaron niveles de bienestar psicológico bajo y que los modos de afrontamiento de reestructuración cognitiva, expresión emocional, apertura social, aislamiento y autocrítica fueron poco empleados. Por lo demás, se hallaron asociaciones significativas entre la

variable bienestar psicológico con las estrategias reestructuración cognitiva, evitación activa y autocrítica. Por otra parte, un trabajo realizado por Núñez (2003) sobre las situaciones conflictivas más frecuentes en la trama vincular familiar de aquellas que llegan a la consulta del especialista en salud mental, concluyó que las familias que tienen un hijo con discapacidad constituyen una población en riesgo. Los conflictos no surgen a nivel familiar como consecuencia directa de la discapacidad, sino en función de las posibilidades de la familia de adaptarse o no a esta situación. Resaltó la necesidad de que el pediatra y los demás profesionales intervinientes puedan sostener y acompañar a la familia desde el momento del diagnóstico y en otras situaciones de crisis que atraviesen a lo largo de su ciclo vital. También destacó la necesidad de detectar precozmente a las familias más vulnerables que requieren mayor acompañamiento y sostén o una derivación temprana al especialista en salud mental.

En lo que respecta a investigaciones realizadas en la Universidad Nacional de Mar Del Plata (UNMDP) pocas se han centrado en las madres de personas con discapacidad, pero hay una gran cantidad de investigaciones acerca de la CDV de personas que padecen alguna patología o condición desfavorable. En este sentido, Cutrera (2005), desde un enfoque cualitativo, estudió el significado adjudicado por 16 madres de niños o adolescentes con diagnóstico de Mielomeningoceles, que viven en Mar del Plata, al tratamiento recibido por sus hijos. Por otra parte, Martínez (2010) estudió la CDV utilizando el WHOQOL-Bref pero se focalizó en una población distinta a la que es de interés en este estudio, de adultos mayores institucionalizados.

De este apartado se desprende que son escasos los trabajos que se han focalizado en el estudio de la CDV en madres de niños con DM. Particularmente a nivel nacional, dichos estudios están ausentes. Dada la importancia de esta dimensión en el abordaje de las familias con niños con esta enfermedad desde la TO y atendiendo a la relevancia de contar con un estudio que contemple las particularidades socio-culturales de nuestro país es que este trabajo se propone

hacer un análisis detallado de la CDV de una muestra de madres de niños con DM y estudiar su relación con otras variables significativas.

MARCO TEÓRICO

CAPÍTULO I

CALIDAD DE VIDA

El Origen del Concepto Calidad de Vida

El término Calidad de Vida (CDV) ha sido objeto de estudio de numerosas investigaciones a lo largo de la historia. Si bien su origen se remonta a los escritos de Aristóteles, cuando apunta que las personas conciben la “buena vida” como lo mismo que “ser feliz”; Noll (2002) cito que “la mayoría de los textos coinciden en que el concepto CDV surgió a nivel académico a mediados de los años 60 del siglo XX, alrededor del movimiento de Indicadores Sociales desarrollado a partir de las actividades de la Escuela de Chicago. En este contexto, el concepto CDV nació como una alternativa a la cuestionada sociedad de la opulencia y, con el tiempo, derivó desde el significado de bienestar de las poblaciones basado en dimensiones materiales, hacia un constructo más complejo que incluiría también aspectos como la calidad del entorno, las relaciones sociales o la salud”.

Definición de Calidad de Vida

La definición de este concepto se ha ido modificando con el correr de los años, “inicialmente fue monopolizado por economistas y políticos para referirse al bienestar material, ha sido utilizado también como medida de resultados en salud, enfermedad y tratamientos, perspectiva que ha llegado a dominar la bibliografía sobre CDV” (Bowling y Brazier, 1995).

La gran diversidad de constructos acerca de la CDV, ha planteado la necesidad, desde los años 90 en disconformidad con el modelo biomédico, de un debate sobre la necesidad de aproximaciones más holísticas o globales para su comprensión, más allá del estricto discurso médico (Smith, 2000).

Debido a la falta de una definición de CDV universalmente acordada, el primer paso en el desarrollo del WHOQOL fue definir el concepto. La CDV es definida por la OMS como "La percepción del individuo sobre su posición en la vida en el contexto de la cultura y los sistemas de valores en que viven, y en relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones". Es un concepto muy amplio, que incorpora de manera compleja la salud física, el estado psicológico, el nivel de salud, el nivel de independencia de las personas, las relaciones sociales, las creencias personales y sus relaciones con los rasgos del ambiente.

Esta definición refleja la opinión de que la CDV se refiere a una evaluación subjetiva, en un contexto cultural, social y ambiental. Como tal, la CDV no se puede equiparar simplemente con los términos "estado de salud", "estilo de vida", "satisfacción con la vida", "estado mental" o "bienestar", porque el WHOQOL se centra en la CDV "percibida" de los encuestados, no se espera que proporcione un medio de medir en forma detallada los síntomas, enfermedades o condiciones, ni para juzgar objetivamente la discapacidad, sino más bien los efectos percibidos de la enfermedad y las intervenciones de salud en la CDV del individuo. Por lo tanto, el WHOQOL es una evaluación de un concepto multidimensional que incorpora la percepción individual del estado de salud, el estado psicosocial y otros aspectos de la vida. (WHOQOL Group, 1995).

Evaluación de la Calidad de Vida

El escaso consenso en la definición del concepto CDV, la diversidad de perspectivas de análisis, y la multiplicidad de contextos, ha derivado también en la proliferación de medidas. Parecen existir más instrumentos de medida que tópicos para su aplicación y, con excepciones, muchos de los métodos han sido creados para responder a cuestiones y circunstancias particulares (Joyce y Cols., 1999).

La iniciativa de la OMS para desarrollar una evaluación de la CDV surgió por varias razones. En años recientes ha habido un mayor enfoque en la medición de la salud, más allá de

los indicadores tradicionales de salud mortalidad y morbilidad (por ejemplo, el Banco Mundial, 1993, OMS, 1991), para incluir medidas de el impacto de la enfermedad y el deterioro en las actividades de la vida diaria y el comportamiento (por ejemplo, Perfil de Impacto de Enfermedad; Bergner, Bobbitt, Carter et al, 1981), medidas de salud percibidas (por ejemplo Nottingham Health Profile, Hunt, McKenna y McEwan, 1989) y medidas de estado de discapacidad/funcional (por ejemplo, el MOS SF-36, Ware y Cols., 1993). Estas medidas, aunque comienzan a proporcionar una medida del impacto de la enfermedad, no evalúan la CDV per se.

En segundo lugar, la mayoría de las medidas de estado de salud se han desarrollado en Norteamérica y el la traducción de estas medidas para su uso en otros contextos requiere tiempo.

En tercer lugar, el modelo cada vez más mecanicista de la medicina, que se ocupa sólo de la erradicación de la enfermedad y los síntomas, refuerza la necesidad de la introducción de un elemento humanista en la atención de la salud. El cuidado de la salud es esencialmente una transacción humanista donde el bienestar del paciente es un objetivo primario. Por ello la CDV en la atención de la salud, se centra en este aspecto de la salud y las intervenciones resultantes prestarán mayor atención a este aspecto del bienestar de los pacientes. La OMS desarrolló una evaluación de la CDV, tanto por la necesidad de una verdadera medida internacional de CDV, como por reafirmar su compromiso con la promoción continua de un enfoque integral de la salud y la atención de la salud, como se destaca en su definición de salud "un estado de bienestar físico, mental y social, y no sólo la ausencia de enfermedad y enfermedad " (WHOQOL Group, 1995).

CAPÍTULO II

DISTROFIA MUSCULAR

Definición

Casas Parera y Cols. (2004) definen a la DM como “enfermedades primarias del músculo esquelético (a diferencia de las atrofas musculares espinales, en las cuales la alteración radica en la intervención). Son cuadros degenerativos, de lenta progresión y determinados genéticamente. La DM se presenta con cuadros clínicos, tipo de herencia y características anatomopatológicas diferentes. Su patogénesis se debe a una inestabilidad de la membrana muscular.” A sí mismo, explican que “en el músculo esquelético existe una proteína estabilizadora de membranas llamada distrofina y que se encuentra en la superficie citoplasmática del sarcolema donde interactúa con una estructura filamentosa de refuerzo de la célula muscular llamada actina F, ubicada en el citoesqueleto. Además, la distrofina está firmemente enlazada con un complejo de proteínas del sarcolema (dystroglicanos y sarcoglicanos), que conforman el complejo distrofina-glicanos (CDG). La pérdida de distrofina produce una desintegración/alteración del CDG, que vuelve al sarcolema susceptible de ruptura durante la contracción muscular.”

La diferenciación entre las enfermedades distróficas del músculo y las secundarias a degeneración neuronal fue un gran logro de los neurólogos de la segunda mitad del siglo XIX. Con anterioridad se habían descrito casos aislados de DM, sin que se estableciera distinción alguna entre la enfermedad neuropática y la miopática.

Hoy en día, de los últimos avances en el estudio de las distrofias, se destaca el descubrimiento de Kunkel en 1986, quien logró identificar el gen de la distrofina y la proteína que produce. Desde entonces se han acumulado cada vez más evidencias de genética molecular,

ultraestructurales y bioquímicas en relación con la DM, que han permitido aclarar los mecanismos y causas de la enfermedad.

Clasificación

Según Ropper y Samuels (2009) la clasificación clínica vigente de la DM tiene su base principal en la distribución de la debilidad muscular dominante; sin embargo, varios de los tipos clásicos conservan sus designaciones eponímicas: Duchenne (DMD), Becker, EmeryDreifuss, Landouzy-Déjerine, Miyoshi, Welander, Fazio-Londe y Bethlem se encuentran entre las aún utilizadas. A ellos se agregan la Distrofia Miotónica y un grupo de las llamadas Distrofias Musculares Congénitas, por lo general muy intensas.

A continuación se enumeran los distintos tipos de DM, describiendo detalladamente sólo aquellas de mayor incidencia en la población de estudio, utilizando el libro “Adams y Victor, Principios de Neurología” Ropper y Samuels (2009).

1.Distrofia Muscular de Duchenne

Ésta es la más frecuente y mejor conocida de las distrofias musculares de la infancia. Se inicia al principio de ésta y sigue una evolución progresiva relativamente rápida. La tasa de incidencia oscila entre 13 y 33 por 100.000 cada año o un caso por cada 3.300 nacimientos de varones vivos. Existe una proclividad familiar notable puesto que la enfermedad se transmite como rasgo recesivo ligado a X, que se produce de manera predominante en los varones. Cerca de 30% de los pacientes tiene antecedentes familiares negativos y se dice que representan mutaciones espontáneas.

La DMD suele reconocerse durante el tercer año de la vida y por lo general antes del sexto año, pero casi la mitad de los pacientes evidencia pruebas de la anomalía antes de empezar a caminar. Muchos de ellos se retrasan también en otros aspectos (retraso psicomotor) y quizá la debilidad muscular pase inadvertida al principio. Es posible que el primer indicio sea la gran elevación de la Creatincinasa (CK). En otro grupo de niños pequeños la indisposición para caminar o correr, cuando cabría esperar que lo hicieran, los lleva a la asistencia médica; otros pacientes, una vez logrados estos progresos motores, parecen ser menos activos que lo ordinario y son susceptibles a las caídas. Su dificultad creciente para caminar, correr y subir escaleras, la lordosis lumbar excesiva y la marcha oscilante, “macha de pato”, son aún más manifiestas conforme el tiempo pasa. Al principio los músculos iliopsoas, cuádriceps y glúteos están afectados; a continuación se debilitan los músculos pretibiales (caída del pie y marcha sobre las puntas). Los músculos de la cintura escapular y las extremidades superiores se afectan después que los pelvico-cruales; los músculos serratos, las partes bajas de los pectorales, dorsales anchos, bíceps y supinadores largos quedan dañados más o menos en ese orden. El aumento de tamaño de las pantorrillas y otros músculos es progresivo durante las etapas tempranas de la afección, pero la mayor parte de los músculos, incluidos los que incrementan desde el inicio su tamaño, acaba por decrecer; sólo los gemelos, y en menor grado los vastos laterales y deltoides, son sostenidamente grandes y esta peculiaridad puede llamar la atención antes que la debilidad resulte obvia. Los músculos con aumento de volumen se palpan firmes, elásticos, y en comparación con los sanos muestran debilidad e hipotonía discretas. Así, el aumento del volumen del músculo corresponde a una pseudohipertrofia. Raras veces todos los músculos son grandes y fuertes al principio, aun los de la cara (de estatua de mármol, con fuerza hercúlea); ésta es una verdadera hipertrofia. Los músculos de la cintura pélvica, la columna lumbosacra y los hombros se debilitan y agotan, lo que explica ciertas particularidades clínicas. La debilidad de los músculos

abdominales y paravertebrales explica la postura lordótica, abdomen protuberante cuando el sujeto adopta la bipedación, y dorso redondeado cuando está sentado. La debilidad bilateral de los extensores de las rodillas y las caderas interfiere con el equilibrio y las actividades, como subir escaleras o levantarse de una silla o desde una postura inclinada. Al asumir la bipedación y caminar, el paciente coloca los pies bastante separados con objeto de incrementar su base de sustentación. Para incorporarse desde la posición sedente, flexiona primero el tronco a nivel de las caderas, pone las manos en las rodillas y empuja el tronco hacia arriba con deslizamiento de las manos por los muslos también hacia arriba. Al levantarse del suelo, el niño adopta primero una posición de cuatro puntos mediante la extensión de los brazos y las piernas hasta la ascensión mayor posible y en seguida desplaza de manera alternativa la mano sobre el muslo correspondiente (signo de Gowers). Al levantarse de la posición de decúbito, el paciente vuelve la cabeza y el tronco y se empuja a sí mismo por los lados hasta la posición sedente. El debilitamiento de los músculos que fijan las escápulas contra el tórax (serrato mayor, parte baja del trapecio y romboides) produce elevación de éstas en ala y en ocasiones los ángulos escapulares se observan por arriba de los hombros cuando se mira de frente al individuo. Más tarde la debilidad y la atrofia se extienden hasta los músculos de las piernas y los antebrazos. Los músculos afectados de manera selectiva son flexores del cuello, extensores de las muñecas, supinadores largos, porciones costales de los pectorales mayores, dorsales anchos, bíceps, tríceps, tibiales anteriores y peroneos. Los músculos oculares, faciales, bulbares y de la mano suelen estar indemnes, aunque se desarrolla debilidad en los músculos faciales y esternocleidomastoideos y diafragmáticos en las etapas tardías de la enfermedad. Conforme los músculos del tronco se atrofian, los huesos sobresalen como los de un esqueleto. El espacio entre las costillas inferiores y las crestas iliacas disminuye cuando los músculos abdominales se afectan. Por lo regular las extremidades están flácidas, pero conforme la incapacidad progresa, aparecen contracturas

fibrosas como resultado de la conversión de las extremidades en una posición y del desequilibrio entre los agonistas y antagonistas. Al principio de la etapa ambulatoria de la anomalía, los pies asumen una posición equinovara a causa del acortamiento de los músculos de la pantorrilla, que actúan sin la oposición normal de los músculos pretibiales y peroneos. Las consecuencias de estas contracturas explican la postura ordinaria del paciente con DMD: lordosis lumbar, flexión y abducción de las caderas, flexión de las rodillas y flexión plantar. El agravamiento de las contracturas contribuye en grado considerable a la pérdida final de la capacidad para caminar. Surgen escoliosis y contracturas de los antebrazos en flexión, casi siempre cuando el paciente ya es incapaz de caminar. Los reflejos tendinosos están atenuados y luego se pierden a medida que desaparecen fibras musculares; los últimos en desaparecer son los reflejos del tobillo. Los huesos son delgados y desmineralizados. Los músculos lisos se hallan incólumes, pero el corazón es afectado por varios tipos de arritmias. La muerte casi siempre es consecuencia de infecciones pulmonares e insuficiencia respiratoria, y en ocasiones de descompensación cardíaca. Los pacientes con distrofia de Duchenne suelen vivir hasta finales de la adolescencia, pero no más de 20 a 25% está vivo después de los 25 años. Sus últimos años de vida transcurren en una silla de ruedas, y por último la invalidez es total.

2. Distrofia Muscular de Becker

Esta distrofia más leve guarda un vínculo estrecho con el tipo de DMD, desde las perspectivas clínica, genética y ultraestructural. Su incidencia es difícil de verificar, pero quizá sea de tres a seis por 100.000 varones nacidos vivos. Como la forma de DMD, es un trastorno ligado a X que casi se limita a los varones y que transmiten las mujeres. Causa debilidad e hipertrofia en los mismos músculos que la DMD, pero el inicio es mucho más tardío (edad media, 12 años; límites, cinco a 45 años). En tanto que los niños con DMD por lo general terminan por

depender de la silla de ruedas antes de los 15 años de vida, es frecuente que los que tienen distrofia de Becker caminen de modo satisfactorio hasta la vida adulta. En comparación con la DMD, los pacientes con tipos de Becker e intermedio conservan su capacidad para levantar la cabeza del todo al estar acostados. La frecuencia de la afección cardíaca no es menor que en la DMD, pero hay enfermos que tienen como cuadro inicial miocardiopatía. Los calambres son muy frecuentes y la pseudohipertrofia es extremadamente pronunciada.

La identificación de la distrofina permite contar con diversos estudios refinados para diagnosticar las distrofias de Duchenne y Becker, así como el estado de portador. Con el análisis del gen de distrofina en ADN obtenido de leucocitos o de 50 mg de músculo de fibra estriada, pueden demostrarse las mutaciones génicas en pacientes con distrofias de Duchenne y Becker y diferenciar entre una y otra enfermedades. Asimismo, la inmunotinción del músculo en busca de distrofias permite distinguir los trastornos de Duchenne, Becker, el estado de portador y otras alteraciones musculares. Otro método, creado por Byers y Cols., se basa en una prueba de inmunosorbencia ligada a enzimas (enzyme-linked immunosorbent assay, ELISA) para medir los niveles de distrofina en muestras de biopsia de músculo.

3. Distrofia Muscular de Emery-Dreifuss

Este grupo de trastornos con base genética diversa constituye sobre todo otra DM ligada al cromosoma X, cuya característica singular es la presencia de contracturas musculares. Es relativamente benigna en comparación con la DMD. El defecto génico primario es una deficiencia de emerina, una proteína codificada por un gen en el cromosoma X. La edad promedio de inicio varía entre la infancia y la parte tardía de la adolescencia o la edad adulta. La debilidad afecta primero los músculos del brazo y la cintura escapular y más tarde los de la cintura pélvica y los músculos distales de las extremidades inferiores. Un aspecto distintivo de la

enfermedad es la aparición temprana de contracturas en los músculos flexores del codo, extensores del cuello y posteriores de la pantorrilla. En ocasiones están afectados los músculos faciales. Sin embargo, no hay hipertrofia o pseudohipertrofia y el estado mental se conserva intacto. Un acompañante frecuente es la miocardiopatía grave con defectos variables de las conducciones sinoauricular y auriculoventricular. Por lo general la evolución de la miopatía es benigna, al igual que la distrofia de Becker, pero la debilidad y las contracturas son graves en algunos casos y con frecuencia sobreviene la muerte repentina del paciente. Por esta razón, el sujeto puede vivir si se somete a vigilancia minuciosa por parte de un cardiólogo y la colocación profiláctica de un marcapasos en el momento apropiado.

4. Distrofia Muscular Facioescapulohumeral (DM de Landouzy-Déjerine)

Es una distrofia de progreso muy lento que afecta de manera primordial la musculatura de la cara y los hombros, a menudo con periodos prolongados de detención casi completa. El tipo de herencia suele ser autosómico dominante. Es la segunda distrofia más frecuente en el adulto. Se calcula que la incidencia anual es de 5 por cada 100.000. La edad de inicio fluctúa entre los seis y 20 años, pero se encuentran casos de inicio a principios de la vida adulta. Los hallazgos físicos primordiales son la debilidad y atrofia de los músculos afectados; la pseudohipertrofia se presenta sólo en casos aislados, y es discreta. Como regla, las primeras manifestaciones son dificultad para elevar los brazos por arriba de la cabeza y levantar las escápulas, aunque en muchos casos llama la atención la debilidad bifacial, aun al principio de la infancia. Están afectados de manera especial los músculos orbiculares de los ojos, cigomáticos y orbicular de los labios, en tanto que los maseteros, los músculos temporales, extraoculares, faríngeos y respiratorios están indemnes. Se produce incapacidad para cerrar los ojos con firmeza y fruncir los labios; estos últimos muestran laxitud peculiar y tendencia a experimentar protrusión. Los deltoides pueden verse extraordinariamente grandes y poderosos, aspecto que quizá se confunda con pseudohipertrofia.

Conforme el proceso atrófico progresa, se afectan los músculos esternocleidomastoideos, serratos mayores, romboides, erectores de la columna vertebral, dorsales anchos y por último deltoides. Los huesos de los hombros se vuelven salientes; las escápulas están elevadas a manera de ala (aspecto de “ala de ángel”) y las clavículas son prominentes. Por lo regular, el bíceps se agota menos que el tríceps y menos aún el músculo supinador largo, de modo que el brazo propiamente dicho puede ser más delgado que el antebrazo (efecto de “Popeye”). Los músculos de la cintura pélvica se afectan más tarde y en grado más leve, lo que origina una lordosis ligera con inestabilidad pélvica. Los músculos pretibiales se debilitan y la caída del pie se añade a la marcha de pato. Al principio de la enfermedad, y aún en su evolución, la debilidad muscular es asimétrica (elevación de una escápula nada más). La afección puede detenerse casi en cualquier momento durante su evolución. De cualquier manera, 15 a 20% de los casos termina confinado a una silla de ruedas. Aunque es rara la afección cardíaca, en algunos de los casos ocurren taquicardia, cardiomegalia y arritmias. Los valores de CK en suero son normales o están un poco elevados. En términos moleculares la distrofia fascioescapulohumeral se distingue por su relación constante con la eliminación de porciones de diferente tamaño del cromosoma 4q. El trastorno es consecuencia de alteraciones en la porción no codificadora de ADN.

5. Distrofia Muscular Escapuloperonea

6. Distrofias Musculares de Cinturas Escapular y Pélvica (distrofias musculares escapulohumeral y pelvifemoral de Erb)

Los niños de ambos sexos de este grupo no tienen hipertrofia de las pantorrillas ni de otros músculos; los adultos con distrofias de inicio tardío sufren afección de las cinturas pélvica o escapular o ambas y sus músculos faciales están intactos. Es heterogénea y el único aspecto unificador es la presencia de debilidad de la cintura escapular y pélvica con músculos faciales indemnes. Aunque la herencia es variable, las formas autosómicas recesivas son las más

frecuentes. La debilidad y la atrofia pueden evidenciarse durante la parte tardía de la infancia o el principio de la vida adulta y se extienden desde los hombros hacia la cadera o viceversa. Mientras más tardío sea el inicio de estos trastornos, más probable es que su evolución sea benigna.

7. Distrofia Muscular 2I de Cinturas Escapular y Pélvica (mutación de la proteína vinculada con fukutina)

8. Distrofia Muscular Autosómica Recesiva Infantil Grave (sarcogluconopatía; lGmD 2C, D, E y F)

9. Distrofia Muscular Autosómica Recesiva vinculada con los cromosomas 15q y 2p (lGmD 2A y B; mutación Calpain)

10. Distrofias Autosómicas Dominantes de Cinturas

11. Oftalmoplejía externa progresiva (síndrome de Kearns-Sayre)

12. Distrofia oculofaríngea

Esta enfermedad se hereda como rasgo autosómico dominante y es única respecto de su inicio tardío (por lo regular después de los 45 años de edad) y la debilidad muscular restringida, que se manifiesta sobre todo como ptosis bilateral y disfagia.

13. Distrofia Miotónica

Existen dos tipos de Distrofia Miotónica. La tipo I (DM1 o Enfermedad de Steinert) es la más frecuente en el adulto. Se distingue por un tipo autonómico dominante de herencia con un nivel elevado de penetrancia, topografía única de la atrofia muscular y miotonía acompañante, acompañada de cambios distróficos en tejidos no musculares (cristalino, testículo y otras glándulas endocrinas, piel, esófago, corazón y, en algunos casos, cerebro). Están afectados de manera sostenida en el proceso distrófico ciertos músculos, como los elevadores de los párpados, faciales, maseteros, esternocleidomastoideos y los del antebrazo, la mano y pretibiales. A pesar de la variabilidad clínica de la distrofia miotónica, el gen defectuoso es el mismo en todas las

poblaciones estudiadas. En este locus del cromosoma 19q existe un defecto molecular específico, una secuencia inestable de trinucleótidos (citosina, timina, guanidina o CTG) en el gen DMPK que es de mayor tamaño en los individuos afectados respecto de los hermanos normales o los sujetos testigos sin la enfermedad. La distrofia miotónica tipo 2 (DM2), más rara y leve, se debe a una repetición de triplete ampliada en el gen CNBP del cromosoma 3.

En la mayor parte de los casos de DM1 el agotamiento muscular no se evidencia sino hasta el principio de la edad adulta, pero puede hacerlo durante la infancia, las más de las veces con debilidad facial y ptosis.

En la forma común del adulto, esto es, la enfermedad de inicio temprano, los primeros en atrofiarse son los músculos pequeños de las manos junto con los extensores de los antebrazos. En otros casos los primeros signos son ptosis palpebral y adelgazamiento y laxitud de los músculos faciales, que preceden a la afección de otros músculos por muchos años. La atrofia de los maseteros causa estrechamiento de la mitad inferior de la cara y el maxilar inferior es delgado y está mal colocado, de modo que los dientes no efectúan la oclusión de modo apropiado. Esto, junto con la ptosis, la calvicie frontal y la frente arrugada, confiere una fisonomía distintiva que, una vez observada, puede reconocerse de un vistazo (“cara de cuchillo”). Los músculos esternocleidomastoideos son casi de manera invariable delgados y débiles, y se acompañan de curvatura exagerada hacia delante del cuello (“cuello de cisne”). La atrofia de los grupos musculares tibiales anteriores, que conduce a la caída del pie, es un signo temprano en algunas familias. La debilidad faríngea y laríngea da lugar a que la voz sea nasal, débil y monótona. El músculo uterino puede estar también debilitado e interferir con el parto normal, y el esófago se halla dilatado, a menudo a causa de pérdida de fibras musculares estriadas y lisas. Algunos pacientes desarrollan megacolon. Debilidad diafragmática e hipoventilación alveolar, cuyo resultado es bronquitis crónica y bronquiectasia, son otros aspectos frecuentes, lo mismo que las

anomalías cardíacas. Los sujetos con bradicardia extrema o grados elevados de bloqueo auriculoventricular pueden morir de manera repentina; en estos casos suele recomendarse la inserción de un marcapasos. Los reflejos tendinosos se pierden o reducen de manera notable. Casi todos los individuos quedan confinados en una silla de ruedas o la cama en plazo de 15 a 20 años y la muerte sobreviene antes de la edad normal por infección pulmonar, bloqueo cardíaco o insuficiencia cardíaca. El fenómeno de miotonía que se expresa por sí mismo por prolongación de la contracción idiomuscular tras la percusión breve o la estimulación eléctrica y por el retraso de la relajación después de una contracción voluntaria potente, es el tercer atributo notable de la enfermedad (los otros dos son la debilidad de músculos de la cara y las extremidades y la ptosis, y los signos autoinmunitarios cardíacos).

La cuarta característica principal de la enfermedad es el cambio distrófico en los tejidos no musculares. El más frecuente lo constituyen opacidades del cristalino, que se identifican mediante examen con lámpara de hendidura en 90% de los pacientes. Un aspecto característico, sea en los varones o las mujeres con el trastorno, es la alopecia frontal progresiva que se inicia a edad temprana.

14. Distrofia Miotónica Congénita

Los rasgos clínicos más prominentes son hipotonía profunda y diplejía facial al nacer; no obstante, la miotonía es notable por su ausencia. La caída de los párpados, el labio superior en protrusión (boca “de carpa”) y el maxilar inferior caído confieren al paciente un aspecto característico que permite reconocer de inmediato la enfermedad en el recién nacido. Se encuentran en grados variables de gravedad dificultades para la succión y la deglución, aspiración bronquial (por una debilidad del paladar) e insuficiencia respiratoria (la causa de debilidad diafragmática e intercostal, y de inmadurez pulmonar). En los lactantes que sobreviven son habituales retraso del desarrollo motor y el habla, dificultades para la deglución, retraso

mental leve a moderadamente grave, así como pie equino o artrogriposis generalizada. Una vez que el individuo alcanza la adolescencia, la enfermedad sigue la misma evolución que la forma tardía. El diagnóstico puede sospecharse con la simple prueba de desencadenar miotonía en la madre. El pariente afectado con la forma congénita de esta anomalía es siempre la madre con distrofia miotónica tipo 1 (DM1).

15. Miopatía Miotónica Proximal

16. Distrofias Musculares Distales (tipos de Welander, miyoshi y otros)

17. Distrofia Muscular Congénita (de Fukuyama, Walker-Warburg, por deficiencia de merosina, de la columna vertebral rígida y otros tipos)

18. Miopatía Fibrilar

Problemas Diagnósticos

Ropper y Samuels (2009) describen algunos de los problemas diagnósticos frecuentes de la DM:

- El diagnóstico de DM en un niño que apenas comienza a caminar o cuya locomoción está retrasada
- El paciente adulto con debilidad muscular difusa o proximal de varios meses de duración, que supone la disyuntiva entre polimiositis y distrofia. Aun la biopsia puede ser confusa y mostrar pocos focos inflamatorios dentro de un cuadro por lo demás distrófico.
- Un adulto con debilidad proximal de lenta evolución.
- La presencia de debilidad proximal simétrica subaguda o crónica en un adolescente o adulto que supone la posibilidad de atrofia muscular espinal, lo mismo que de polimiositis y DM.
- Debilidad de un hombro o un miembro pélvico con atrofia creciente. Por lo general el cuadro se debe a una radiculopatía o mononeuritis, el inicio de alguna enfermedad del sistema

motor (atrofia muscular espinal progresiva), pero en raras ocasiones constituye la etapa incipiente de una DM.

- Las diferencias entre las distrofias (de la niñez o la adolescencia) y una de las miopatías congénitas o metabólicas.

Tratamiento de las Distrofias Musculares

No se cuenta con un tratamiento específico para ninguna de las distrofias musculares; el médico observa con impotencia el progreso inexorable de la debilidad y la emaciación. Deben realizarse controles periódicos con el cardiólogo, el endocrinólogo y el oftalmólogo. La capacidad vital se debe controlar periódicamente, así como la posible aparición de apneas nocturnas o insuficiencia respiratoria.

Está demostrado que las diversas vitaminas, aminoácidos, testosterona y fármacos como la penicilamina, que se recomendaban antes, son ineficaces. Las contracturas disminuyen con distensión y estiramiento pasivo de los músculos 20 a 30 veces al día y por la colocación de férulas en la noche. Si las contracturas ya existen, están indicadas la fasciotomía y el alargamiento tendinoso en individuos que aún caminan, pero no son recomendables en los comienzos de la enfermedad. Conservar la ambulación y la postura erecta retrasa la aparición de la escoliosis. En términos generales las medidas preventivas generan mejores resultados que las restaurativas. A partir de estas observaciones puede concluirse que dos factores son de importancia en el tratamiento de los pacientes con DM: evitar el reposo prolongado en cama y animar al enfermo a conservar una vida plena y tan normal como pueda. Esto ayuda a prevenir el empeoramiento rápido que acompaña a la inactividad y conservar una actitud mental sana. La obesidad debe evitarse; ello requiere atención cuidadosa de la dieta. Un ejercicio de utilidad es la natación. La educación de los niños con DM debe proseguir con la finalidad de prepararlos para una ocupación sedentaria.

Los TO desarrollan un papel fundamental en el apoyo y el trabajo con jóvenes afectados por la DM y sus familias, ya que pueden valorar y evaluar las necesidades físicas, psicológicas y sociales de la persona. El objetivo del terapeuta ocupacional es maximizar las habilidades, estimular y promover la independencia, además de mejorar la CDV de la familia. Por este motivo, los terapeutas ocupacionales suelen tener una presencia continua en el tratamiento de jóvenes con DM.

CAPÍTULO III

MADRES DE NIÑOS CON DISCAPACIDAD

Para comenzar este capítulo, cabe destacar que la bibliografía existente acerca de esta temática, aborda en su mayoría a la familia en conjunto, sin profundizar ni destacar el rol materno dentro del cuidado de la persona en situación de discapacidad.

“El sentido común nos dice que la mayoría de las personas que requieren Terapia Ocupacional vive en una familia. Aún cuando las personas permanezcan separadas de ella, si necesitan una atención constante, es probable que algunos de los miembros de la familia realicen los cuidados. Más aún, la forma en que las personas experimentan la discapacidad y el modo en que afecta su actividad en el mundo suele depender en gran medida de sus relaciones con los miembros. Esto es más obvio en la atención pediátrica cuando el paciente es un niño pequeño...” (Crepeau, Cohn y Schell, 2005).

Concepto de Familia

Núñez (2015) señala que el concepto de familia es complejo y difícil de delimitar, sobre todo porque hay una multiplicidad de formas familiares en función de las diferentes épocas históricas, de las distintas culturas e incluso de los diferentes grupos dentro de una misma cultura. Según la Organización Panamericana de la Salud (2003) “La familia es el entorno donde por excelencia se debe dar el desarrollo integral de las personas, especialmente el de los niños. Pero la familia es mucho más que cuidado y apoyo mutuo; es el espacio donde realizamos nuestras más profundas experiencias humanas. Los más profundos sentimientos tienen fuente en la familia; lo mejor y lo peor tienen lugar en ella”.

La Convención Internacional de los Derechos del Niño (1989) en su preámbulo dice “... la familia, como grupo fundamental de la sociedad y medio natural para el crecimiento y el

bienestar de todos sus miembros, y en particular de los niños, debe recibir la protección y asistencia necesarias para poder asumir plenamente sus responsabilidades dentro de la comunidad.”

Rincón (2010) utiliza la frase de Winnicott pero aplicándola a la familia, “Una familia suficientemente buena”, para decir, especialmente, no perfecta, porque una madre o una familia perfecta es difícil, por no decir que imposible de encontrar y además sería difícil de tolerar, por el esfuerzo permanente que requeriría cumplir con las exigencias. Los desarrollos singulares de los integrantes de cada familia, van pasando por etapas, por crisis, por tiempos de bondad y de dificultades. Una familia perfecta parecería que no puede tener estas vicisitudes.

Diagnóstico y Crisis

Núñez plantea que toda familia atraviesa diferentes tipos de crisis a lo largo de todo su ciclo vital, las Crisis Evolutivas están relacionadas con el pasaje de una etapa del ciclo vital familiar a otra (la formación de una pareja, nacimiento de un hijo, etc); y las Crisis Accidentales tienen la característica sobresaliente de que se desencadenan ante un hecho precipitante que no tiene ninguna relación directa con la etapa del ciclo vital que atraviesa la familia: pueden ocurrir en cualquier momento.

Se podría encuadrar dentro de las crisis accidentales familiares a aquellas que se desencadenan a partir de la confirmación del diagnóstico de la discapacidad del hijo.

El momento de la sospecha y posterior confirmación del diagnóstico de discapacidad de un hijo puede darse durante el período de gestación, al nacer, en momentos posteriores al nacimiento, durante el primer año de vida o en otras etapas de su ciclo evolutivo. Esta crisis que golpea a la familia dejará una impronta inevitable y de gran peso en todos sus miembros.

Aunque la reacción ante el diagnóstico es individual y depende de factores, tales como, la forma en que se ha comunicado a los padres el diagnóstico, los recursos internos y externos de la

familia, las expectativas hacia el hijo, entre otros, con las particularidades y singularidades de cada familia, Núñez a caracteriza las fases descritas por Bowlby (1976) y afirma que esta sucesión de fases puede variar en cuanto al tiempo de duración y la intensidad de sus fases, puede faltar alguna o alterarse el orden en que se presentan.

1. Fase de Embotamiento de la Sensibilidad: Acontece en los momentos inmediatamente posteriores a la confirmación diagnóstica, y puede durar desde algunas horas hasta semanas. Para los miembros de la familia es como un adormecimiento de la sensibilidad, a menudo interrumpida por estallidos de cólera y/o episodios de aflicción sumamente intensas. Están todos en estado de shock, aturdimiento y confusión.

2. Fase de Anhelo y Búsqueda de la figura perdida: Se manifiesta cuando los miembros de la familia comienzan a percibir, aunque sea de manera episódica, la realidad de la situación que están atravesando, pero se acompaña de un intento de no admitirla, de una actitud general de descreimiento. Hay un sentimiento de incredulidad ante el diagnóstico e intentos de revertir lo irreversible; este sentimiento puede acompañarse de sentimientos de culpa, anhelo y búsqueda del hijo sano.

3. Fase de Desesperanza y Desorganización: Aparece como respuesta emocional el sentimiento de que ya nada puede hacerse, que no se puede volver la situación hacia atrás, y se cae en depresión, apatía, sentimientos de vacío. Es el momento en que más se manifiesta la sensación de que se hacen añicos todas las ilusiones e ideales depositados en el hijo.

4. Fase de Reorganización: se caracteriza por una atenuación gradual de las intensas reacciones emocionales. Es un momento en el cual se llega a un lento reconocimiento y aceptación de lo irreparable de la pérdida. Los padres comienzan a encontrarse con sus propios recursos y logran armar un nuevo orden familiar, sobre la base de una aceptación de ese hijo con

sus limitaciones, “tal cual es”, y no “tal cual se deseaba que fuera”. Esta fase de reorganización lleva consigo una redistribución de roles y funciones familiares.

El duelo no se elabora de una vez para siempre, sino que, ante cada nueva situación de crecimiento del hijo, se da una reactualización del mismo.

Impacto en los Padres

Stone y cols. (2013) afirman que la manera en que se comunica el diagnóstico y el pronóstico a los padres afecta a cómo se sienten apoyados. Existe la posibilidad de que el doctor que da la información inicial no pertenezca al centro hospitalario más próximo y los padres podrían pensar, equivocadamente, que solo el personal médico del hospital puede contestar a sus preguntas. Esta situación puede contribuir a que los padres no se sientan apoyados. Es posible animarlos a que pidan una segunda cita de seguimiento con el mismo doctor en quince días, o bien una cita con el médico de cabecera para hablar de las preocupaciones y recibir apoyo. El diagnóstico y pronóstico pueden suponer un impacto emocional que incluye la negación así como la ira hacia el doctor y resto de profesionales médicos. La DMD puede funcionar como un estresor sobre toda la familia y afectar a su dinámica. La carrera profesional de los padres puede verse afectada, dado que podrían necesitar estar en casa para cuidar de su hijo. A veces, los padres trabajan a media jornada por comodidad horaria, más que en función de sus destrezas y capacidades. Aunque esto les ocurre a muchos padres cuyos hijos no tienen DMD, puede ser más estresante y durar más tiempo en el caso de los padres de chicos con DMD. Esta situación podría tener consecuencias económicas. Los padres se enfrentan a dificultades prácticas del día a día mientras intentan mantener la estabilidad familiar. Los padres necesitan más apoyo cuando su hijo se hace mayor para afrontar sus necesidades sociales. El aislamiento social, la depresión y la rabia se identificaron como las principales preocupaciones y dificultades de los padres de hijos con DMD, según Bothwell y cols. (2002).

El Vínculo Madre-Hijo

Núñez (2015) realiza una minuciosa descripción de este vínculo, afirma, que es común como modalidad de respuesta que la madre establezca un vínculo simbiótico con ese hijo en situación de discapacidad. La madre aparece como una proveedora de “amor sublime”, conducta que en muchas circunstancias es reactiva a fuertes sentimientos de culpa. Como una forma de manejar esta culpa la madre se exige dedicar todo su tiempo y energía. “Es una madre que prioriza la postergación sacrificada de ella como mujer, esposa, madre de los otros hijos. La maternidad queda reducida a cargar con una mochila muy pesada, que agota física y psicológicamente” (Núñez, 2015).

Otra situación para destacar, es el papel del “activismo materno” que Fokkema, López-Hernández y López-Hernández (2013) investigaron en su trabajo, enfatizando el papel del “activismo materno” como motor de cambio y destacando a las madres como eje familiar para enfrentar a la DMD resaltando lo importante que es la labor de las madres que han fundado las organizaciones y que actualmente recaudan millones de dólares para investigación como el trabajo de las madres que día a día tienen que vencer barreras arquitectónicas para que sus hijos puedan llevar una mejor CDV, o bien que acuden asiduamente al médico para procurar la mejor atención posible. Las madres no sólo enfrentan la enfermedad de sus hijos sino que, en algunos casos, llegan a presentar síntomas de la enfermedad. Al ser portadoras del defecto genético que causa el padecimiento, en algunas ocasiones se desencadena sentimiento de culpa y conflictos intrafamiliares que afectan el desarrollo psicosocial del niño y la estabilidad emocional de la madre. Aun así, las madres son el eje en torno al cual se van entrelazando los diversos factores que afectan directamente la estabilidad familiar. Quizás el inherente sentimiento de culpa al recibir el diagnóstico de sus hijos y de portadoras representa para ellas un reto para cambiar y mejorar las condiciones con las que se atiende a estos niños. En esta visión compartida por las

madres promotoras de la salud y la investigación en DMD, cada niño con Duchenne es el reflejo de uno de sus hijos, y por lo tanto cada uno merece la mejor atención y la mejor CDV.

ASPECTOS METODOLÓGICOS

Tema

Calidad de vida de las madres de niños y adolescentes con diagnóstico de DM de la ciudad de Mar del Plata.

Problema

¿Cómo es la calidad de vida global y percepción general de salud de las madres de niños y adolescentes con diagnóstico de DM de la ciudad de Mar del Plata?

Objetivo general

Dimensionar la CDV y la percepción general de salud de las madres de niños y adolescentes con diagnóstico de DM de la ciudad de Mar del Plata.

Objetivos Específicos

A-Evaluar la CDV de las madres de niños y adolescentes con diagnóstico de DM en los dominios de:

- Salud física
- Psicológico
- Relaciones sociales
- Medio Ambiente

B-Analizar la asociación de la CDV y la percepción general de salud de las madres de niños y adolescentes con DM con las siguientes variables:

- Edad de la madre
- Estado civil
- Ocupación
- Nivel educativo alcanzado
- Número de hijos con diagnóstico de DM
- Edad de los hijos con diagnóstico de DM

- Diagnóstico de su/sus hijo/s (tipo de DM)
- Tipo de movilidad del/los hijo/s con DM
- Concurrencia a grupo de apoyo

Diseño y Tipo de Estudio

El enfoque de este estudio es de tipo cuantitativo, el tipo de estudio es exploratorio descriptivo, el diseño es no experimental y de corte transversal.

Enfoque cuantitativo: ya que se utiliza la recolección y el análisis de datos, con base en la medición numérica, para contestar la pregunta de investigación, y confía en el análisis estadístico de los resultados.

Estudio Exploratorio: ya que el propósito de esta investigación es conocer la CDV global y percepción general de salud de las madres de niños y adolescentes con DM, tratándose de una exploración inicial por los escasos trabajos en el tema.

Estudio Descriptivo: porque esta investigación tiene como objetivo indagar la incidencia y el valor en que se manifiesta la variable, CDV global y percepción general de salud, en madres de niños y adolescentes con DM.

Diseño No Experimental: Ya que esta investigación se realiza sin manipular deliberadamente la variable, observando el fenómeno tal y como se da en su contexto natural.

Investigación Transversal: Ya que los datos se recolectan en un solo y único momento.

Variable de Estudio

Calidad de vida global y percepción general de salud

Definición científica

“Las percepciones del individuo de su posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en el cual ellos viven, y en relación a sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones "(OMS, 1994).

Es un concepto muy amplio, que incorpora de una manera compleja la salud física de la persona, el estado psicológico, el nivel de independencia, las relaciones sociales, las creencias personales y sus relaciones con hechos sobresalientes del medio ambiente. (WHOQOL, 1998)

Definición Operacional

Se refiere a una evaluación subjetiva percibida por los entrevistados, la cual está inmersa en un contexto cultural, social y medioambiental determinadas por los dominios: Físico, Psicológico, Relaciones Sociales y Medio Ambiente (WHOQOL, 1998)

A su vez, cada dominio se divide en una serie de áreas específicas (facetas) resumiendo cada dominio en particular. Por lo tanto, cada uno de estos dominios involucra las siguientes facetas o áreas específicas:

Dominio I: Físico

- El dolor y discomfort
- Energía y fatiga
- La actividad sexual
- Sueño y descanso
- Movilidad
- Actividades de la vida diaria
- Dependencia de medicación o tratamientos

- Capacidad de trabajo

Dominio II: Psicológico

- Sentimientos positivos
- Pensamiento, aprendizaje, memoria y concentración
- Autoestima
- Imagen corporal y apariencia
- Sentimientos negativos
- Espiritualidad y religión

Dominio III: Relaciones sociales

- Relaciones personales
- Soporte social
- Actividad sexual

Dominio IV: Medio ambiente

- Seguridad física
- Ambiente hogareño
- Recursos financieros
- Salud y asistencia social: accesibilidad y calidad
- Oportunidades para adquirir nueva información y habilidades
- Participación en actividades y oportunidades para la recreación / ocio
- Medio ambiente físico (contaminación / ruido / tráfico / clima)
- Transporte

Cada faceta desarrollada por el grupo de Calidad de Vida de la Organización Mundial de la Salud (WHOQOL) puede caracterizarse como una descripción de un comportamiento, un estado de ser, una capacidad o potencial, o una percepción subjetiva o experiencia.

Una definición fue descripta para cada una de las facetas de la CDV cubiertas por la evaluación WHOQOL.

DOMINIO I: FÍSICO

1. El dolor y discomfort

Esta faceta explora sensaciones físicas desagradables experimentadas por una persona y, el grado en que estas sensaciones son inquietantes e interfieren con la vida. Dentro de esta faceta se incluye el control que la persona tiene sobre el dolor y la facilidad con que se puede lograr el alivio del dolor. Las personas responden al dolor de manera diferente, con diferente tolerancia y aceptación del dolor que pudiera afectar a su CDV.

El dolor se juzga a estar presente si una persona informa de que es así, aunque no hay ninguna razón médica para dar cuenta de ello.

2. Energía y fatiga

En esta faceta se explora la energía, el entusiasmo y la resistencia que una persona tiene con el fin de realizar las tareas necesarias de la vida diaria, así como otras actividades elegidas para la recreación. Esto se puede ampliar a partir de informes de cansancio a niveles adecuados de energía, para sentirse realmente vivo.

3. Sueño y descanso

Esta faceta se refiere a la cantidad de sueño y descanso, y los problemas en esta área, afectan la CDV de la persona. Los problemas del sueño pueden incluir dificultad para ir a dormir, despertarse durante la noche, despertarse por la mañana temprano y no poder volver a dormir y falta de descanso con el sueño.

El enfoque de la faceta de si el sueño es perturbado o no; esto puede ser por cualquier razón, ya sea que dependa de la persona o se relacione con el medio ambiente.

4. Movilidad

En esta faceta se examina la opinión de la persona de su capacidad de ir de un lugar a otro, para moverse dentro del hogar, moverse por el lugar de trabajo, o desde y hacia los servicios de transporte.

La atención se centra en la capacidad general de la persona para ir a donde él / ella quiere ir sin la ayuda de los demás, independientemente de los medios utilizados para ello. Se asume que cuando una persona depende en gran medida para su movilidad de otra persona, es probable que esto afecte a la CDV adversamente.

5. Actividades de la Vida Diaria

La faceta explora la capacidad de una persona para realizar las actividades habituales de la vida diaria. Esto incluye el autocuidado y el cuidado idóneo de su casa. El foco se centra en la capacidad de una persona para llevar a cabo satisfactoriamente sus actividades, las cuales serán probablemente necesarias para desarrollar su vida cotidiana. El grado en que las personas son dependientes de los demás para ayudarles en sus actividades diarias también puede afectar su CDV.

6. Dependencia de medicación o tratamientos

En esta faceta se examina la dependencia de una persona respecto de alguna medicación o medicina alternativa (por ejemplo, la acupuntura y las hierbas medicinales) para soportar su bienestar físico y psicológico.

Los medicamentos pueden, en algunos casos afectar la CDV de una persona de una manera negativa (por ejemplo, efectos secundarios de quimioterapia), mientras que en otros casos, puede mejorar la CDV de una persona (por ejemplo, el uso de analgésicos en pacientes con cáncer).

Esta faceta comprende las intervenciones médicas que no son farmacológicas, pero en el que la persona sigue siendo dependiente, por ejemplo, un marcapasos, prótesis o bolsa de colostomía.

7. Capacidad de Trabajo

En esta faceta se examina la energía que la persona utiliza para hacer su “trabajo”, el cual debe entenderse como la actividad de mayor importancia a la que la persona se dedica. Entre las principales actividades se incluyen el trabajo remunerado, el trabajo no remunerado, el trabajo voluntario en la comunidad, estudio a tiempo completo, el cuidado de los niños y las tareas domésticas. La faceta se centra en la capacidad de una persona para realizar el trabajo, independientemente del tipo de trabajo, no incluye cómo las personas se sienten acerca de la naturaleza del trabajo que hacen, ni tampoco la calidad del ambiente de trabajo.

DOMINIO II: PSICOLÓGICO

8. Sentimientos positivos

En esta faceta se examina hasta qué punto una persona experimenta sentimientos positivos de contención, equilibrio, paz, felicidad, esperanza, la alegría y el disfrute de las cosas buenas de la vida. El punto de vista del individuo y sus sentimientos sobre el futuro se consideran una parte importante de esta faceta.

9. El pensamiento, el aprendizaje, la memoria y la concentración

En esta faceta se explora la opinión de una persona respecto de su pensamiento, aprendizaje, memoria, concentración y la capacidad de tomar decisiones. Incluye también la velocidad del pensamiento y la claridad de pensamiento. Es indiferente si la persona está alerta, consciente o despierto, a pesar de que esto es la base del pensamiento, la memoria y la concentración. Se reconoce que algunas personas con dificultades cognitivas pueden no tener conciencia de sus dificultades, y en estos casos las evaluaciones de personas más cercanas puede

ser un agregado necesario a la evaluación subjetiva. Un problema similar puede haber con personas que rechacen admitir problemas en esta área.

10. La autoestima

En esta faceta se examina cómo las personas se sienten sobre sí mismos. Esto puede variar desde un sentimiento positivo acerca de sí mismos a un sentimiento muy negativo sobre sí mismos. Se explora la valoración que la persona tiene de sí. El aspecto de autoestima relacionado con el sentimiento de autoeficacia del individuo, la satisfacción con uno mismo y el autocontrol también están incluidos en el foco de esta faceta.

Las preguntas incluyen los sentimientos de la gente acerca de sí mismos en una variedad de áreas: la forma en que son capaces de llevarse bien con otras personas; su educación; la evaluación de su capacidad para cambiar o lograr tareas o comportamientos particulares; sus relaciones familiares; y su sentido de la dignidad y auto-aceptación. En algunas personas la autoestima depende en gran medida de cómo funcionan, ya sea en el trabajo, en casa o en la forma en que son percibidos y tratados por los demás. En algunas culturas, la autoestima es la estima dentro de la familia en lugar de la autoestima individual. Se asume que las preguntas serán interpretadas por los encuestados en la manera en que son significativas y relevantes a su posición en la vida. Debido a la dificultad que algunas personas pueden encontrar para hablar de su autoestima, la formulación de las preguntas trata de tener esto en cuenta.

11. Imagen corporal y apariencia

En esta faceta se examina la opinión de la persona de su cuerpo. Se incluye, si el aspecto de la persona es visto de una manera positiva o negativa. El foco se centra en la satisfacción de la persona con la manera en que ella se ve y el efecto que tiene sobre su autoconcepto. Esto incluye el grado en el cual deterioros físico "percibidos" o deterioros corporales reales, si están presentes, se pueden corregir (por ejemplo, mediante el maquillaje, la ropa, miembros artificiales etc.).

Cómo responden los demás a la apariencia de una persona puede afectar a la imagen corporal de la persona de manera importante. La formulación de las preguntas tiene como objetivo estimular a los encuestados a responder lo que ellos realmente sienten, en lugar de la forma en que sienten que deben responder.

12. Sentimientos negativos

Esta faceta se relaciona con la medida en que una persona experimenta sentimientos negativos, como el abatimiento, la culpa, tristeza, llanto, la desesperación, el nerviosismo, la ansiedad y la falta de placer en la vida. La faceta incluye una consideración de la manera en que cualquier sentimiento negativo produce alteración, y su impacto en el día a día, de la persona. La formulación de las preguntas abarcan dificultades tales como ataques severos de depresión, manía o pánico.

13. Espiritualidad / religión / creencias personales

En esta faceta se examina las creencias personales de la persona y cómo afectan a la CDV. En esta faceta está dirigida a personas con creencias religiosas diferentes (por ejemplo, budistas, cristianos, hindúes, musulmanes), así como las personas con creencias personales y espirituales que no encajan dentro de una orientación religiosa en particular. Para muchas personas la religión, las creencias personales y la espiritualidad son una fuente de confort, bienestar, seguridad, sentido de pertenencia, propósito y fuerza. Sin embargo, algunas personas sienten que la religión tiene una influencia negativa en su vida. Las preguntas están formuladas para permitir que este aspecto de la faceta pueda emerger.

DOMINIO III: RELACIONES SOCIALES

14. Relaciones personales

En esta faceta se examina el grado en que la gente siente la compañía, amor y el apoyo que desean de la relación íntima en su vida. Esta faceta también se ocupa del compromiso y la experiencia de cuidar y proveer a otras personas. En esta faceta se incluye la capacidad y la oportunidad de amar, ser amado y tener intimidad con otros emocional y físicamente. La medida en que las personas sienten que pueden compartir momentos de felicidad y distracción con sus seres queridos, y el sentido de amar y ser amado están incluidos. Los aspectos físicos de intimidad, como abrazarse y tocarse también se incluyen.

Las preguntas incluyen cuanta satisfacción recibe la, o los problemas que tiene para manejar la dificultad del cuidado de los demás. La posibilidad de que esto sea experimentado tanto positiva como negativamente es implícito a la faceta.

En esta faceta se refiere a todos los tipos de relaciones de amor, como amistades cercanas, matrimonios y relaciones heterosexuales y homosexuales.

15. Soporte social

En esta faceta examina en qué medida una persona siente el compromiso, la aprobación y disponibilidad de asistencia práctica de amigos y familiares. El foco de la faceta se centra en cuánto siente la persona que tiene el apoyo de amigos y familiares, en particular, en qué medida podría depender de este apoyo en una crisis.

El papel potencialmente negativo de la familia y amigos en la vida de una persona está incluida en esta faceta, y las preguntas están formuladas para registrar los efectos negativos de la familia y amigos.

16. Actividad sexual

Esta faceta se refiere al impulso y el deseo por el sexo de la persona, y el grado en que es capaz de expresar y disfrutar apropiadamente de su deseo sexual. Esta faceta sólo le da relevancia a la actividad sexual para la CDV de una persona. Por lo tanto la orientación sexual de la persona y las prácticas sexuales no se consideran importantes en sí mismas: más bien es el deseo de, la expresión de, o la oportunidad para alcanzar la plenitud sexual lo que constituye el foco de esta faceta.

Se reconoce que la actividad sexual es difícil de preguntar, y es probable que las respuestas a estas preguntas en algunas culturas puedan ser más prudentes. Se prevé, además, que las personas de diferentes edades y diferente género responderán a estas preguntas de manera diferente. Algunos de los encuestados pueden informar poco o ningún deseo sexual sin que esto tenga ningún efecto adverso sobre su CDV.

DOMINIO IV: MEDIO AMBIENTE

17. Seguridad física

Esta faceta examina la sensación de seguridad de la persona con relación al daño físico. Una amenaza para la seguridad puede surgir de cualquier fuente, tal como otras personas o la opresión política. Como tal esta faceta, está probablemente en relación directa con el sentido de la libertad de la persona. Por lo tanto, las preguntas se formulan para permitir respuestas que van

desde una persona que tenga la oportunidad de vivir sin limitaciones, a la persona que vive en un estado o barrio que es opresivo y siente que no es seguro. Incluyen la sensación de cuánto la persona piensa que hay "recursos" que protegen o podrían proteger su sentido de seguridad y protección. Esta faceta es probable que tenga un significado particular para ciertos grupos, como las víctimas de desastres, personas sin hogar, personas en actividades de riesgo, víctimas de abuso.

Las preguntas no exploran en profundidad los sentimientos de aquellos que personas con patologías mentales, y perciben que su seguridad se ve amenazada por "ser perseguido por los extraterrestres", por ejemplo.

Las preguntas se centran en la propia sensación de seguridad / inseguridad de una persona en la medida en que éstos afectan la CDV.

18. Ambiente hogareño

Examina el lugar principal donde vive una persona (y, como mínimo, duerme y tiene la mayor parte de sus posesiones), y la forma en que esto repercute en la vida de la persona. La calidad del hogar es evaluada sobre la base de ser confortable, así como proveer a la persona un lugar seguro para residir. Otras áreas que se incluyen implícitamente son: hacinamiento; cantidad de espacio disponible; limpieza; oportunidades para la intimidad; servicios disponibles (como la electricidad, aseo, agua corriente); y la calidad de la construcción del edificio (por ejemplo, humedad o goteras en el techo).

La calidad de la vecindad inmediata alrededor de la casa es importante para la CDV, y las preguntas incluyen la referencia a la vecindad inmediata.

19. Recursos financieros

Esta faceta explora la visión que la persona tiene de sus recursos financieros (y otros recursos intercambiables) y el grado en que estos recursos satisfacen las necesidades para un estilo de vida saludable y confortable. El foco se centra en lo que la persona puede permitirse o no puede permitirse, lo que podría afectar su CDV. Las preguntas incluyen una sensación de satisfacción / insatisfacción, dependencia / independencia que proporcionan los recursos financieros de la persona (o recursos intercambiables), y el sentido de tener lo suficiente.

La evaluación se producirá independientemente del estado de salud o si la persona está empleada/desempleada.

20. Salud y asistencia social: disponibilidad y calidad

La faceta examina la opinión de la persona de la asistencia sanitaria y social en el entorno próximo. "Cerca" es el tiempo que se necesita para conseguir ayuda.

Las preguntas incluyen cómo la persona evalúa la disponibilidad de servicios sociales y de salud, así como la calidad e integridad de la atención que recibe o espera recibir estos servicios. También incluyen el apoyo voluntario de la comunidad (organizaciones benéficas religiosas, templos ...), lo fácil / difícil que es llegar a los servicios sociales y de salud locales, como así también traer a sus amigos y parientes a esas instalaciones. El foco está sobre la visión de la persona acerca de los servicios sociales y de salud.

21. Oportunidades para adquirir nueva información y habilidades

Esta faceta examina la oportunidad y el deseo de una persona de aprender nuevas habilidades, adquirir nuevos conocimientos y sentirse en contacto con lo que está pasando. Esto

podría ser a través de programas de educación formal, o por medio de clases de educación de adultos o a través de actividades recreativas, ya sea en grupos o solos (por ejemplo, la lectura). Incluye estar en contacto y tener noticias de lo que está pasando, que para algunas personas es amplio ("noticias del mundo") y para otros es más limitada (noticias de la ciudad). El foco está en las posibilidades de una persona para cumplir con una necesidad de información y conocimiento, en cuanto a esto se refiere al conocimiento en el sentido de la educación, o para noticias locales, nacionales o internacionales, que tienen alguna relevancia para la CDV de la persona.

22. Participación y oportunidades para la recreación y el ocio

En esta faceta se explora la capacidad de la persona, las oportunidades y la inclinación para participar en pasatiempos, actividades recreativas y relajación, puede variar desde ver amigos, deportes, lectura, mirar televisión o pasar tiempo con la familia, a no hacer nada.

Las preguntas se centran en tres aspectos: la capacidad de la persona para, las posibilidades para y el disfrute de la recreación y la relajación.

23. Medio ambiente físico (contaminación / ruido / tráfico / clima)

En esta faceta se examina la opinión de la persona de su entorno. Esto incluye el ruido, la contaminación, el clima y la estética general del medio ambiente y si esto sirve para mejorar o afectar adversamente su CDV. En algunas culturas ciertos aspectos del medio ambiente pueden tener una influencia muy particular en la CDV, tales como la naturaleza central de la disponibilidad de agua o la contaminación del aire.

24. Transporte

En esta faceta se examina la opinión de la persona de cuán fácil es encontrar y utilizar los servicios de transporte para movilizarse. Incluye cualquier medio de transporte que pueda estar a disposición de la persona (bicicleta, coche, autobús). El foco está en cómo el transporte disponible permite a la persona realizar las tareas necesarias para su vida diaria, así como la libertad para realizar actividades elegidas.

Dimensionamiento de la variable

Calidad de vida global y percepción general de salud	Dominio I Físico	1. Dolor y discomfort 2. Energía y fatiga 3. La actividad sexual 4. Sueño y descanso 5. Movilidad 6.Actividades de la vida diaria 7. Dependencia de medicación o tratamientos 8.Capacidad de trabajo
	Dominio II Psicológico	9. Sentimientos positivos 10. Pensamiento, aprendizaje, memoria y concentración 11. Autoestima 12. Imagen corporal y apariencia 13. Sentimientos negativos 14. Espiritualidad y religión
	Dominio III Relaciones sociales	15. Relaciones personales 16. Soporte social 17. Actividad sexual
	Dominio IV Medio ambiente	18. Seguridad física 19. Ambiente hogareño 20. Recursos financieros 21. Salud y asistencia social: accesibilidad y calidad 22. Oportunidades para adquirir nueva información y habilidades 23. Participación en actividades y oportunidades para la recreación / ocio 24. Medio ambiente físico (contaminación / ruido / tráfico / clima) 25. Transporte

Variables intervinientes

*Edad en años de la madre

*Estado civil (Condición de una persona según el registro civil)

- Soltera

- Casada

-Divorciada

-Viuda

-Unida de hecho

*Ocupación: - Trabaja a jornada completa (8 hs o más)

-Trabaja a tiempo parcial (4 hs o menos)

-Desempleada pero buscando trabajo

-Otros

*Nivel educativo alcanzado: -Sin estudios

-Primaria: Completo o incompleto

-Secundaria: Completo o incompleto

-Terciaria: Completo o incompleto

-Universitaria: Completo o incompleto

*Número de hijos con diagnóstico de DM: Se refiere a la cantidad de hijos con diagnóstico de DM

*Edad en años de los hijos con diagnóstico de DM

*Diagnóstico de su/sus hijo/s (tipo de DM)

-Distrofia Fascioescapulohumeral (FSH)

-Distrofias de Cinturas Escapulohumeral o Pelvicocrural

- Distrofia Miotónica o Enfermedad de Steinert
- Distrofia Muscular de Emery Dreyfuss
- Distrofia Muscular de Duchenne
- Distrofia Muscular de Becker
- Otras

* Tipo de movilidad del/los hijo/s con DM: -Independiente

- Andador
- Silla de ruedas
- Scooter/Silla de ruedas eléctrica

*Concurrencia a grupo de apoyo: Los grupos de apoyo son espacios para manifestar necesidades, logros, miedos, expectativas y compartir experiencias prácticas para la vida cotidiana.

Población

Madres de niños y/o adolescentes diagnosticados con DM que viven en la ciudad de Mar del Plata.

Muestra

La muestra quedará conformada por 16 madres de niños y/o adolescentes con diagnóstico de DM.

Se utilizó un método no probabilístico accidental, de modo que se pudieran tomar todas las unidades de análisis disponibles.

-Criterios de inclusión: - ser mayor de 18 años

- ser madre de hijos que tengan de 0 a 21 años de edad
- otorgar consentimiento informado de manera escrita
- residir en la ciudad de Mar del Plata, Partido de General Pueyrredón
- tener al menos un hijo con diagnóstico confirmado de DM

-Criterios de exclusión:- madres de personas con DM mayores de 21 años

- lugar de residencia fuera de la ciudad de Mar del Plata
- hijo/s con duda en el diagnóstico de DM.

Técnicas e instrumentos de recolección de datos

-Entrevista Estructurada (cuestionario): consta de 10 preguntas, se utilizará para recabar datos relacionados con las variables intervinientes.

-Instrumento WHOQOL-Bref (WHOQOL Group, 1996): Cuestionario (escala de Likert)

La estructura del WHOQOL-Bref se deriva de un trabajo cualitativo y cuantitativo, llevado a cabo simultáneamente en centros seleccionados para brindar diferencias en sus niveles de industrialización, servicios sanitarios disponibles y otros marcadores relevantes para la medición de CDV (por ej. Rol de la familia, percepción del tiempo, percepción de sí mismo,

creencia religiosa dominante). De esta manera, se asume que los dominios y facetas de la CDV incluidos en el instrumento WHOQOL-Bref, son relativamente universales.

Evalúa la percepción de los individuos acerca de su posición en la vida dentro del contexto de la cultura y sistema de valores en el cual ellos viven y en relación a sus objetivos, expectativas, estándares e intereses. Suministra un perfil multidimensional de los puntajes a través de dominios y facetas de la CDV.

Además, se agregan 2 preguntas dirigidas a la CDV global y salud general. Este instrumento produce un perfil de la CDV.

Es posible obtener puntajes de 4 dominios diferentes, éstos denotan una percepción individual de CDV en los siguientes dominios: físico, psicológico, relaciones sociales y medio ambiente.

Administración del WHOQOL-Bref

Para esta investigación la medición se realizará por medio de la administración del instrumento por parte del entrevistador. Las preguntas se formularan en el mismo orden que contiene el cuestionario, sin ningún cambio en las instrucciones ni en los encabezados. Las preguntas se encuentran agrupadas por formato de respuesta.

Cálculo del puntaje de los dominios

Es posible obtener cuatro puntuaciones de dominio. También hay dos ítems que se examinan por separado: la pregunta 1 pregunta acerca de la percepción general de la CDV de un individuo y la pregunta 2 pregunta acerca de la percepción general de su salud. Las cuatro puntuaciones de dominio denotan una percepción individual de la CDV en cada dominio particular. Las puntuaciones del dominio se escalan en una dirección positiva (es decir, las puntuaciones más altas indican una mayor CDV). La puntuación media de los elementos dentro de cada dominio se utiliza para calcular la puntuación del dominio. Las puntuaciones medias se

multiplican por 4 para que las puntuaciones de dominio sean comparables con las puntuaciones utilizadas en el WHOQOL-100. Este método de transformación convierte las puntuaciones en un rango entre 4-20, comparable con el WHOQOL-100. Luego se convierten las puntuaciones de dominio en una escala de 0-100, usando la siguiente fórmula:

PUNTAJE TRANSFORMADO= (PUNTAJE – 4) x (100/16)

Para calcular el puntaje de la Escala WHOQOL-Bref, se debe seguir el siguiente algoritmo:

- 1. Chequear los 26 ítems de la escala, que tienen un puntaje de 1 a 5-
- 2. Revertir 3 preguntas evaluadas negativamente: P3, P4 y P26 (si Resp=1, entonces Resp=5; si R=2 >R=4; y si R=3 > R=3)

- 3. Calcular puntajes por dominio:

DOM1= SUM (P3, P4, P10, P15, P16, P17, P18) * 4

DOM2= SUM (P5, P6, P7, P11, P19, P26) * 4

DOM3= SUM (P20, P21, P22) * 4

DOM4= SUM (P8, P9, P12, P13, P14, P23, P24, P25) * 4

SUM= Sumatoria

- 4. Realizar la equivalencia con la tabla de equivalencias de puntaje bruto a puntajes transformados en la escala de 0 a 100 indicada en el WHOQOL-Bref que permite categorizar en:

0,00 %	25,00 %	50,00%	75,00%	100,00%
MUY MAL	MAL	NORMAL	BUENO	MUY BUENO

Marco y tiempo de referencia

Un tiempo marco de 2 semanas es el indicado en la evaluación. Se acepta, sin embargo, que pueden ser necesarios diferentes marcos temporales para algunos usos particulares del instrumento en las etapas subsiguientes del trabajo. Por otro lado, la percepción del tiempo es diferente dentro de distintos grupos culturales, y por lo tanto puede ser apropiado el cambio de la escala del tiempo.

Escala de respuestas

Las preguntas que conforman el WHOQOL-Bref provienen de un proceso diseñado para capturar tanto la interpretación específicamente cultural de las facetas de CDV como el aspecto lingüístico, por lo que fue inevitable y necesaria alguna diversidad en la naturaleza y estructura de las preguntas. Para lograr esto, se desarrollaron 4 escalas de respuesta de 5 puntos relacionadas con la intensidad, capacidad, frecuencia y evaluación de los estados o conducta; y una escala métrica donde deben ubicarse los descriptores intermedios. Esto es, los descriptores para cada una de las escalas de respuestas se originaron en la selección de palabras/términos que caen en los puntos correspondientes al 25%, 50% y 75% entre los dos extremos.

-Intensidad: Se refiere al grado o la extensión en la cual una persona experimenta un estado o situación (por ej. Intensidad del dolor). Se asume que la experiencia de un estado más intenso está asociada con cambios correspondientes en la CDV. Se usa una escala de respuesta para evaluar intensidad; los extremos de la escala son “Nada” y “En extremo” o “Extremadamente”.

-Capacidad: Se refiere a la capacidad para un sentimiento, estado o conducta. La asunción es que una capacidad más completa está asociada con cambios correspondientes en la CDV. Los puntos extremos serían “Nada” y “Totalmente”.

-Frecuencia: Se refiere al número de frecuencia habitualidad o grado de un estado o conducta. Se asume que cuantas más veces ocurra el estado o conducta, mayores serán los cambios correspondientes en la CDV. Los extremos de la escala son “Nunca” y “Siempre”.

-Evaluación: Se refiere a la apreciación de un estado, capacidad o conducta. La asunción es que una evaluación más positiva está asociada con un incremento correspondiente en la CDV del entrevistado. Los puntos extremos son “Muy feliz” / “Muy infeliz”; “Muy satisfecho” / “Muy insatisfecho” y “Muy bueno” / “Muy malo”. Esta escala de respuestas difiere de la intensidad, frecuencia y capacidad en que tiene un punto medio neutral y en que los extremos de la escala no son extremos absolutos, para maximizar el uso completo de la escala.

Procedimiento de Recolección de datos

Una vez realizada la convocatoria, a través de los diferentes encuentros de ADM filial MDQ, se establecerá un contacto telefónico con cada una de las personas participantes del estudio, con el fin de poder establecer una fecha para la toma de las entrevistas, las cuales serán de manera presencial, individual, en el domicilio de la persona y con una duración de aproximadamente 30 minutos.

Análisis de datos

En primer lugar se realizará un análisis descriptivo de la CDV de las madres atendiendo a cada una de las dimensiones evaluadas. Luego se analizarán las asociaciones entre estas dimensiones y las diferentes variables intervinientes mediante pruebas no paramétricas debido al tamaño de la muestra.

BIBLIOGRAFÍA

Bothwell J. E., Dooley J. M., Gordon K. E., Macauley A., Camfield P. R. y Macsween J. (2002) Duchenne muscular dystrophy: Parental perceptions. *Clinical Pediatrics*, 41(2), 105–109.

Bowling A. y Brazier J. (1995) Quality of Life in Social Science and Medicine. *Social Science & Medicine*. 10, 1337-1338.

Casas Parera I., Barreiro de Madariaga L., Carmona S. y Rugilo C. (2004). *Manual de Neurología*. Argentina. Grupo Guía SA. 165-170.

Crepeau E. B., Cohn E. S. y Schell B. A. (2005) *Willard & Spackman Terapia Ocupacional*. Ed Médica Panamericana, Bs. As. 10, 69-79.

Cronin, A. F. (2004). Mothering a child with hidden impairments. *American Journal of Occupational Therapy*, 58, 83–92.

Cutrera, J. (2005). *Tratamiento del niño y adolescente con Mielomeningocele. Su significado para las madres*. Tesis de grado Lic. en Terapia Ocupacional. UNMDP, Mar del Plata, Argentina.

Drummond Soares de Moura M. C. et al. (2015). Independence and psychosocial aspects in DMD. *Archivos de Neuropsiquiatría*. 73, 52-57.

Fokkema J., López-Hernández S., López-Hernández L.(2013) Impacto de las organizaciones de padres en la investigación de la distrofia muscular de Duchenne: el activismo materno como motor de cambio. *Investigación en Discapacidad*. 2 (3), 135-140.

Hernández Sampieri R., Fernandez Collado C. y Baptista Lucio P. (2003). *Metodología de la Investigación*. México. McGraw-Hill 3ª Ed. 3-26/184-290

Joyce C. R. B., Cirian A. O'Boyle, Hannah McGee (1999). *Individual Quality of Life. Approaches to conceptualisation and assessment*. Amsterdam, Harwood Academic Publishers. 215-216

Mugno D., Ruta L., Genitori D'Arrigo V., Mazzone L. (2007). Impairment of quality of life in parents of children and adolescents with pervasive developmental disorder. *Health and Quality of Life Outcomes*. 5 (22), 1-9.

Recuperado: <http://hqlo.biomedcentral.com/articles/10.1186/1477-7525-5-22>

Noll H. (2002) Towards a European System of Social Indicators: Theoretical Framework and System Architecture. Hagerty, M. R., Vogel, J. y Møller, V. (Eds.) *Assessing Quality of Life and Living Conditions to Guide National Policy*. Dordrecht, Kluwer. 3-4

Núñez, B. (2015) *Familia y discapacidad, de la vida cotidiana a la teoría*. Lugar Editorial S.A. Bs. As. 19-23/38-42/83-91.

Núñez, B (2003) La familia con un hijo con discapacidad: sus conflictos vinculares. *Archivos de la Sociedad Argentina de Pediatría*. 101 (2) 133-142.

Recuperado: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2003/133.pdf>

Olson, J., Esdaile, S. (2000). Mothering young children with disabilities in a challenging urban environment. *American Journal of Occupational Therapy*. 54, 307-314.

ONU (1989) *Convención Internacional de los Derechos del Niño*. Nueva York, EEUU.

Recuperado: [https://www.unicef.org/panama/spanish/convencion\(3\).pdf](https://www.unicef.org/panama/spanish/convencion(3).pdf)

ONU (2006) *Convención Internacional sobre los derechos de las personas con Discapacidad*. Nueva York, EEUU.

Recuperado: <http://www.un.org/esa/socdev/enable/documents/tccconvs.pdf>

Organización Panamericana de la Salud (2003) *La familia y la salud*. 44° Consejo Directivo 55° Sesión del Comité Regional Washington, D.C., EE.UU.

Recuperado:

<http://iris.paho.org/xmlui/bitstream/handle/123456789/7482/cd44-10-s.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Plumridge G, Metcalfe A, Coad J, Gill P.(2010) Family communication about genetic risk information: particular issues for Duchenne muscular dystrophy. *American Journal Medical Genetic*. 152A, 1225-1232.

Rincón L.(2010) *Una familia suficientemente buena*. Ed Polemos, Bs. As. [59-63/169-171]

Ropper A. H., Samuels M. A. (2009) *Adams y Victor, Principios de Neurología*. México. McGraw-Hill Interamericana. 9º Ed. 1366-1383.

Sang Hee Im, Sang Chul Lee, Jae Ho Moon, Eun Sook Park, Yoon Ghil Park (2010). Quality of life for primary caregivers of muscular dystrophy patients in South Korea. *Chinese Medical Journal*. 123 (4), 452-457.

Stone K., Tester C., Howarth A., Johnston R., Traynor N., McAndrew H., Blakeney J. y McCutcheon M(2013) *Terapia Ocupacional y distrofia muscular de Duchenne*. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares Eds., Barcelona. 5-6/27-29/99-100

VanLeit B., Crowe T. K. (2002) Outcomes of an occupational therapy program for mothers of children with disabilities: Impact on satisfaction with time use and occupational performance. *American Journal of Occupational Therapy*. 56 (4), 402-410.

WHOQOL Group.(1996). *Whoqol-bref introduction, administration, scoring and generic version of the assessment*. Programme on Mental Health World Health Organization. Switzerland.

Zapata A, Bastida M, Quiroga A, Charra S, Leiva JM (2013). Evaluación del bienestar psicológico y estrategias de afrontamiento en padres con niños o adolescentes con retraso mental leve. *Latin American Journal of Psychological Science*. 5 (1), 15-23.

Recuperado: <http://www.psiencia.org/ojs/index.php/psiencia/article/view/101/1>

ANEXOS



Av. Rivadavia 4951 - PB 2 - C1424CEE
Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Tel: 1535939265
www.adm.org.ar
e-mail: admrgentina@gmail.com

Buenos Aires, 16 de diciembre de 2016

Señorita
Mercedes Sullivan

S/D

Ref.: Estudio de Calidad de vida de madres de niños y adolescentes con diagnóstico de Distrofia Muscular de la ciudad de Mar del Plata –

Estimada Mercedes,

En primer lugar queremos decirle que desde ADM vemos con mucho agrado su interés su investigación. Este tipo de iniciativas seguramente contribuyen a un mejor conocimiento de las problemáticas de este colectivo de personas permitiendo el desarrollo de mejores soluciones.

Con relación a su pedido de poder nombrar o referenciar a **la Asociación Distrofia Muscular (ADM)** en el estudio de Calidad de Vida arriba referenciado, que se realizara en el marco de un convenio que usted ha firmado con la World Health Organization le informo lo siguiente:

1. Que está autorizada para mencionar en su estudio a ADM , y a detallar sus objetivos, misión y las actividades que desarrolla tanto en Mar del Plata como en todo el país,
2. Que por un tema de confidencialidad de datos, ADM no le puede brindar ningún tipo de información sobre personas, pacientes y/o grupos familiares
3. Que ADM no se responsabiliza sobre ninguna opinión y/o conclusión que surja de la investigación a realizar, quedando éstas bajo su entera responsabilidad, ni tampoco ADM asume ninguna responsabilidad sobre eventuales consecuencias que puedan derivarse por el uso de la información y/o del estudio que usted realizara.

Sin otro particular la saludamos cordialmente

Santiago L. Ordoñez
Presidente ADM

Sullivan, Mercedes

**User Agreement for “WHOQOL-100” and/or WHOQOL-BREF
and related materials**

This agreement is between the World Health Organization (“WHO”) and Mercedes Noemi Sullivan. WHO hereby grants the User a nonexclusive, royalty-free license to use the World Health Organization Quality of Life Questionnaire and/or related materials (hereafter referred to as “WHOQOL-100” or “WHOQOL-BREF”) in User’s study outlined below. The term of this User Agreement shall be for a period of 1 year, commencing on (date) 1 de Febrero de 2017.

The approved study for this User Agreement is:

Study Title	Calidad de vida de madres de niños y adolescentes con diagnóstico de Distrofia Muscular de la ciudad de Mar del Plata
Principal Investigator	Mercedes Noemi Sullivan
Sample characteristics	Madres de niños y adolescentes diagnosticados con Distrofia Muscular que viven en la ciudad de Mar del Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina
Sample size	16 personas
Treatment Intervention	Tesis de investigación para optar al título de Licenciatura en Terapia Ocupacional
Total number of assessments	16
Assessment time points	1 único momento (corte transversal)
“WHOQOL-100” or WHOQOL-BREF version – <i>Please specify language version(s) you would like to receive.</i>	WHOQOL-BREF en español
Other measures	Entrevista cerrada en cada unidad de análisis

This User Agreement is based upon the following conditions:

1. User shall not modify, abridge, condense, translate, adapt, recast or transform the WHOQOL-100 or BREF in any manner or form, including but not limited to any minor or significant change in wording or organization, or administration procedures, of the WHOQOL-100 or BREF. If User thinks that changes are necessary for its work, or if translation is necessary, User must obtain written approval from WHO in advance of making such changes.
2. User shall not reproduce WHOQOL-100 or BREF, except for the limited purpose of generating sufficient copies for its own uses and shall in no event distribute copies of the WHOQOL-100 or BREF to third parties by sale, rental, lease, lending, or any other means. In addition, User agrees that it will not use the WHOQOL-100 or BREF for any purpose other than conducting studies as specified above, unless agreed in writing by WHO. In any event, the WHOQOL-100 or BREF should not be used for research or clinical purposes without prior written authorization from WHO.

3. User agrees to provide WHO with an annual update regarding activities related to the WHOQOL-100 or BREF.
4. User agrees to provide WHO with a complete copy of User's raw data and data code books, including the WHOQOL-100 or BREF and any other instruments used in the study. This data set must be forwarded to WHO upon the conclusion of User's work. While User remains the owner of the data collected in User's studies, these data may be used in WHO analyses for further examining the psychometric properties of the WHOQOL-100 or BREF. WHO asserts the right to present and publish these results, with due credit to the User as the primary investigator, as part of the overall WHOQOL-100 or BREF development strategy.
5. WHO shall be responsible for preparing and publishing the overall WHOQOL-100 or BREF results under WHO copyright, including:
 - a. the overall strategy, administrative set-up and design of the study including the instruments employed;
 - b. common methods used by two or more Users;
 - c. the data reported from two or more Users ;
 - d. the comparisons made between the data reported from the Users;
 - e. the overall findings and conclusions.
6. User shall be responsible for publications concerning information developed exclusively by User and methods employed only by User. Publications describing results obtained by User will be published in User's name and shall include an acknowledgement of WHO. User agrees to send to WHO a copy of each such paper prior to its submission for publication.
7. WHO may terminate this User Agreement at any time, in any event. Should WHO terminate this User Agreement, User shall immediately cease all use of the WHOQOL100 or BREF and destroy or return all copies of the WHOQOL-100 or BREF. In the event of such termination, all other collateral materials shall be destroyed and no copy thereof shall be retained by User. Notwithstanding the return or destruction of the WHOQOL-100 or BREF and its collateral materials, User will continue to be bound by the terms of this User Agreement.
8. It is understood that this User Agreement does not create any employer/employee relationship. User and its affiliates are not entitled to describe themselves as staff members of WHO. User shall be solely responsible for the manner in which work on the project is carried out and accordingly shall assume full liability for any damage arising therefrom. No liability shall attach to WHO, its advisers, agents or employees.

Please confirm your agreement with the foregoing by signing and returning one copy of this letter to WHO, whereupon this letter agreement shall become a binding agreement between User and WHO.

WHO:



Dr. Somnath Chatterji
Health Statistics and Health Information Systems (HSI)
World Health Organization
Avenue Appia
Geneva 27
CH 1211 Switzerland

Date:

USER:

By: Mercedes Noemi Sullivan
Title: Estudiante avanzada de Licenciatura en Terapia Ocupacional
Institution: Universidad Nacional de Mar del Plata, Facultad de Ciencias de la Salud y Servicio Social, Departamento Pedagógico de Licenciatura en Terapia Ocupacional
Address: Funes 3350 Nivel 4+, Mar del Plata
Provincia de Buenos Aires, Argentina
C.P. 7600
Date: 2 de Diciembre de 2016

La Organización Mundial de la Salud (OMS) no promueve ninguna empresa, productos o servicios específicos

WHO/MSA/MNH/PSF/97.6

Solo español

Distrib.: Limitado

WHOQOL-BREF



PROGRAMA DE SALUD MENTAL
ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD
GINEBRA

La Organización Mundial de la Salud (OMS) no promociona ninguna empresa, productos o servicios específicos

Instrucciones

Esta evaluación sirve para conocer su opinión acerca de su calidad de vida, su salud, y otras áreas de su vida. **Por favor conteste a todas las preguntas.** Si no está seguro/a sobre qué respuesta dará a una pregunta, **escoja** la que le parezca más apropiada. A veces, esta puede ser su primera respuesta.

Tenga presente su modo de vivir, expectativas, placeres y preocupaciones. Le pedimos que piense en su vida durante **las dos últimas semanas**. Por ejemplo, pensando en las dos últimas semanas, se puede preguntar:

		Nada	Un poco	Moderado	Bastante	Totalmente
	¿Obtiene de otros el apoyo que necesita?	1	2	3	4	5

Rodee con un círculo el número que mejor defina cuánto apoyo obtuvo de otros en las dos últimas semanas. Rodeará con un círculo el número 4 si obtuvo bastante apoyo de otros, como sigue:

		Nada	Un poco	Moderado	Bastante	Totalmente
	¿Obtiene de otros el apoyo que necesita?	1	2	3	4	5

Rodee con un círculo el número 1 si no obtuvo el apoyo que necesitaba de otros en las dos últimas semanas.

Lea cada pregunta, valore sus sentimientos y rodee con un círculo el número en la escala de cada pregunta que sea su mejor respuesta.

		Muy mal	Poco	Lo normal	Bastante bien	Muy bien
1 (G1)	¿Cómo puntuaría su calidad de vida?	1	2	3	4	5

		Muy insatisfecho/a	Insatisfecho/a	Lo normal	Satisfecho/a	Bastante satisfecho/a
2 (G4)	¿Cuán satisfecho/a está con su salud?	1	2	3	4	5

La Organización Mundial de la Salud (OMS) no promociona ninguna empresa, productos o servicios específicos

Las siguientes preguntas hacen referencia a **cuánto** ha experimentado ciertos hechos en las dos últimas semanas.

		Nada	Un poco	Lo normal	Bastante	Extremadamente
3 (F1.4)	¿En qué medida piensa que el dolor (físico) le impide hacer lo que necesita?	1	2	3	4	5
4(F11.3)	¿Cuánto necesita de cualquier tratamiento médico para funcionar en su vida diaria?	1	2	3	4	5
5(F4.1)	¿Cuánto disfruta de la vida?	1	2	3	4	5
6(F24.2)	¿En qué medida siente que su vida tiene sentido?	1	2	3	4	5

		Nada	Un poco	Lo normal	Bastante	Extremadamente
7(F5.3)	¿Cuál es su capacidad de concentración?	1	2	3	4	5
8 (F16.1)	¿Cuánta seguridad siente en su vida diaria?	1	2	3	4	5
9 (F22.1)	¿Cuán saludable es el ambiente físico de su alrededor?	1	2	3	4	5

Las siguientes preguntas hacen referencia sobre **hasta qué punto** usted experimentó o fue capaz de hacer ciertas cosas en las dos últimas semanas.

		Nada	Un poco	Moderado	Bastante	Totalmente
10 (F2.1)	¿Tiene energía suficiente para la vida diaria?	1	2	3	4	5
11 (F7.1)	¿Es capaz de aceptar su apariencia física?	1	2	3	4	5
12 (F18.1)	¿Tiene suficiente dinero para cubrir sus necesidades?	1	2	3	4	5
13 (F20.1)	¿Hasta qué punto está disponible la información que necesita en su vida diaria?	1	2	3	4	5
14 (F21.1)	¿Hasta qué punto tiene oportunidad para realizar actividades de ocio?	1	2	3	4	5

		Muy mal	Poco	Lo normal	Bastante bien	Muy bien
15 (F9.1)	¿Es capaz de desplazarse de un lugar a otro?	1	2	3	4	5

La Organización Mundial de la Salud (OMS) no promociona ninguna empresa, productos o servicios específicos

Las siguientes preguntas hacen referencia a cuán **satisfecho(a)** o **bien** se ha sentido en varios aspectos de su vida en las dos últimas semanas.

		Muy insatisfecho/a	Insatisfecho/a	Lo normal	Satisfecho/a	Bastante satisfecho/a
16 (F3.3)	¿Cuán satisfecho/a está con su sueño?	1	2	3	4	5
17 (F10.3)	¿Cuán satisfecho/a está con su habilidad para realizar sus actividades de la vida diaria?	1	2	3	4	5
18(F12.4)	¿Cuán satisfecho/a está con su capacidad de trabajo?	1	2	3	4	5
19 (F6.3)	¿Cuán satisfecho/a está de sí mismo?	1	2	3	4	5
20(F13.3)	¿Cuán satisfecho/a está con sus relaciones personales?	1	2	3	4	5
21(F15.3)	¿Cuán satisfecho/a está con su vida sexual?	1	2	3	4	5
22(F14.4)	¿Cuán satisfecho/a está con el apoyo que obtiene de sus amigos?	1	2	3	4	5
23(F17.3)	¿Cuán satisfecho/a está de las condiciones del lugar donde vive?	1	2	3	4	5
24(F19.3)	¿Cuán satisfecho/a está con el acceso que tiene a los servicios sanitarios?	1	2	3	4	5
25(F23.3)	¿Cuán satisfecho/a está con su transporte?	1	2	3	4	5

La siguiente pregunta hace referencia a la **frecuencia** con que usted ha sentido o experimentado ciertos hechos en las dos últimas semanas.

		Nunca	Raramente	Bastante a menudo	Muy a menudo	Siempre
26 (F8.1)	¿Con qué frecuencia tiene sentimientos negativos como melancolía, desesperación, ansiedad, depresión?	1	2	3	4	5

Gracias. Después de verificar que ha contestado todas las preguntas, firme y coloque la fecha debajo.

Firma del paciente: _____

Fecha:

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

DD
(día, ej. 01)

MMM
(Mes, ej. Ene)

AAAA
(Año, ej. 2012)

Cuestionario socio demográfico para Madres de personas con Distrofia Muscular de la ciudad de Mar del Plata

1. Edad

2. ¿Cuál es su estado civil?

☐ Viuda ☐ Casada ☐ Soltera ☐ Divorciada ☐ Separada ☐ Otros: _____

3. ¿Cuál es su situación laboral?

☐ Trabaja a jornada completa (8 hs o más)

☐ Trabaja a tiempo parcial

☐ Desempleada pero buscando trabajo

☐ Otros: _____

4. ¿Cuál es el nivel educativo más alto que ha alcanzado?

☐ Sin estudios

☐ Primario Incompleto

☐ Primario Completo

☐ Secundario Incompleto

☐ Secundario completo

☐ Terciario/Universitario incompleto

☐ Terciario/universitario completo

5. ¿Cuántos hijos con diagnóstico de distrofia muscular tiene?

6. ¿Qué edad tiene su/sus hijos con distrofia muscular? _____

7. ¿Qué tipo de distrofia tienen su/sus hijos? _____

8. ¿Cómo se moviliza su hijo?

☐ Independiente ☐ Andador ☐ Silla de ruedas ☐ Scooter/Silla de ruedas eléctrica

9. ¿Concurre usted a grupo de apoyo? ☐ SI ☐ NO

10. ¿Está inscripto su/sus hijos en el Registro de Personas con E.N. de A.D.M.? ☐ SI ☐ NO

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Consentimiento informado para participar en el estudio de Investigación.

Título del estudio: “Calidad de Vida de Madres de Niños y Adolescentes con Distrofia Muscular”

Nombre del investigador: Mercedes Noemi Sullivan

Institución: Departamento Pedagógico de Lic. en Terapia Ocupacional, Facultad de Cs de la Salud y Servicio Social, Universidad Nacional de Mar del Plata

Dirección: Funes 3350 Nivel 4+, Mar del Plata (7600), Buenos Aires, Argentina

Teléfono de contacto: 2235067270

E-mail: mercedessullivan@hotmail.com

Directora responsable: Lic. Maria José Cordonnier

Objetivo De La Investigación: Dimensionar la calidad de vida y la percepción general de salud de las madres de niños y adolescentes con diagnóstico de Distrofia Muscular de la ciudad de Mar del Plata.

Breve descripción del proyecto

Esta investigación tiene la finalidad estudiar la calidad de vida y la percepción general de salud de las madres de niños y adolescentes con diagnóstico de Distrofia Muscular de la ciudad de Mar del Plata. Se desarrollará a partir de la implementación de una escala proporcionada por la OMS, y la toma de un breve cuestionario. Se espera que este trabajo arroje un conocimiento que ayude a los profesionales de la TO a estar mejor informados sobre la CDV de madres de niños con discapacidades severas, en este caso DM, proporcionando información para ayudar a los terapeutas en las evaluaciones y en el diseño de una intervención apropiada.

La finalidad de este proyecto es pedagógica y científica, por lo tanto, no aporta un beneficio directo al participante. Sin embargo, su participación contribuirá a mejorar y ampliar el campo de intervención de la Terapia Ocupacional en el ámbito del tratamiento de personas con Distrofia Muscular.

El presente proyecto de investigación no tiene fines de lucro, el fin es exclusivamente científico.

PROCEDIMIENTOS: Si consiento en participar sucederá lo siguiente:

-Responderé a preguntas en un cuestionario anónimo.

-Responderé a preguntas en una escala anónima

CONFIDENCIALIDAD: Toda información obtenida en este estudio será considerada confidencial y será usada solo a efectos de investigación. Mi identidad será mantenida en anonimato.

Mi participación en el presente estudio es enteramente voluntaria y soy libre de rehusar a tomar parte o a abandonar en cualquier momento.

Sullivan, Mercedes

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Nombre de la investigación: “Calidad de Vida de Madres de Niños y Adolescentes con Distrofia Muscular”.

Se me ha invitado a participar del siguiente estudio y se me ha explicado que consiste responder de manera oral una serie de preguntas a cerca de mi diario vivir. Estas preguntas no implican ningún tipo de examen físico ni la administración de medicamentos. Se me ha explicado también que este estudio es sin fines de lucro, que se desarrolla con el fin de obtener el título de la Licenciatura en Terapia Ocupacional por parte del investigador. Se realizará una entrevista de una duración aproximada de 30 minutos en la vivienda de cada participante. La entrevista no provocará ningún efecto adverso a mi persona ni implicará algún gasto económico. Los datos que se obtengan serán confidenciales. He comprendido lo que me explicó la Srita. Sullivan y he tenido oportunidad de realizar preguntas. La firma de este consentimiento no implica la pérdida de ninguno de mis derechos que legalmente me corresponden como sujeto de investigación de acuerdo a las leyes vigentes en la Argentina.

Yo.....he recibido de la Srita. Sullivan información clara y en mi plena satisfacción sobre este estudio del que voluntariamente quiero participar. Acepto que no recibiré ninguna compensación monetaria por mi participación en este estudio. Entiendo que participo libremente y en forma voluntaria en el mismo y que puedo dejar de hacerlo en cualquier momento si así lo quiero aunque ya haya comenzado sin recibir ningún tipo de represalias por mi arrepentimiento. Entiendo que los resultados de la investigación me serán proporcionados si los solicito, que serán anónimos, preservando así mi derecho a la confidencialidad, y que no recibiré un beneficio directo como resultado de mi participación. Puedo comunicarme con el investigador responsable del estudio en cualquier momento si tengo cualquier pregunta. Recibiré una copia de este formulario de CONSENTIMIENTO firmado y fechado.

Nombre del Participante:

DNI:

Firma del Participante:

Lugar y Fecha:

Este estudio se ha explicado cuidadosamente y por completo al participante y se le ha brindado la oportunidad de formular cualquier pregunta con respecto a la naturaleza, riesgos y los beneficios de su participación en el estudio de investigación.

Nombre del Investigador:

Firma del Investigador:

Lugar y Fecha:

Sullivan, Mercedes