ADAPTACIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA REVISADA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ALSFRS-R)

Teresa Salas Campos[1], Francisco Rodríguez-Santos[2], Jesús Esteban[3], Pilar Cordero Vázquez[3], Jesús S. Mora Pardina[1], & Alejandra Cano Carmona[1]

[1]Unidad de ELA, Hospital Carlos III. Madrid. España.[2]Facultad de Psicología. Universidad Autónoma de Madrid, España,[3]Unidad de ELA, Hospital 12 de Octubre. Madrid, España.

Correspondencia: T. Salas, Unidad de ELA. Hospital Carlos III. Madrid. España.
E-mail: teresa_salas_campos@hotmail.com. Fax: +34917336614

Resumen

ALSFRS-R es un instrumento para medir la progresión de la enfermedad en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Consta de 12 ítems agrupados en cuatro campos que gradúan discapacidades en actividades de la vida diaria (AVD). Nuestro objetivo ha sido la validación de la versión española de ALSFRS-R a partir del original. Cuatro examinadores evaluaron a 73 pacientes con ELA, aplicando el ALSFRS-R, ALSAQ-40 y con la variable respiratoria de la escala SRI, que mide la insuficiencia respiratoria. La consistencia interna fue examinada mediante alfa de Cronbach y correlación test-retest con rho de Spearman. Se realizó un análisis factorial con extracción de componentes principales con rotación varimax y normalización Kaiser. La validez se analizó a partir de las correlaciones entre ítems de las escalas ALSFRS-R y correspondientes ALSAQ-40 e IRS. Los resultados han demostrado una alta consistencia interna (Alfa de Cronbach fue 0,77-0,95), buena correlación test-retest (Rho de Spearman, 0,80-0,95). El análisis factorial mostró un 73.3% contribución del componente principal; el peso de cada ítem a su correspondiente factor fue 0,7-0,9. Hubo altas correlaciones (rs>0,60) entre factores correspondientes de ALSFRS-R/ ALSAQ-40, y ALSFRS-R, alimentación y comunicación del ALSAQ-40 y función

bulbar del ALSFRS-R/ IRS. Como conclusión podemos decir que la versión obtenida del ALSFRS-R mantiene la consistencia interna y validez de constructo de la escala original.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALSFRS-R Scale, Spanish version, Assessment questionnaires, Quality of Life

1. Introducción

La gravedad y progresión de los síntomas y signos en la ELA se ha medido de varias maneras. Se han usado medidas directas de la fuerza basadas en la escala del Medical Research Council (MRC) o con el Tufts Quantitative Neuromuscular Exam (TQNE), o con escalas funcionales como la de Norris, Appel y últimamente con la Escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)[1,2].

La Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R) es una de las más utilizadas para la evaluación neurológica y funcional de los pacientes con ELA[2]. Esta escala evalúa la discapacidad del paciente por áreas. Su empleo es sencillo, rápido, fácilmente entendible por los pacientes y sus cuidadores, aplicándose tanto en el contexto clínico como de investigación. Se han realizado múltiples adaptaciones incluyendo el japonés[3] y el coreano[4]. Nuestro objetivo en este estudio ha sido la traducción y validación al español de la escala Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R).

Material y métodos.

Pacientes diagnosticados con ELA, definida o probable, en distintas etapas de desarrollo de la enfermedad. Se excluyeron los pacientes que presentaban signos de deterioro cognitivo de tipo frontotemporal.

En la *primera fase* del estudio se tradujo el cuestionario original al español, utilizando el método de traducción-retraducción. La *segunda fase* comprendió la aplicación de la versión creada en español del ALSFRS-R, y otros dos cuestionarios validados al español: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) y Severe Respiratory Insufficiency (SRI) questionnaire.

Instrumentos de medida

The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale. (ALSFRS-R)

Diferentes estudios han demostrado su eficacia para la predicción de la evolución de la enfermedad[5-6]

Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40)

Este Cuestionario consta de 40 ítems agrupados en cinco dimensiones representativas del constructo calidad de vida[7]:

Recientemente, nuestro equipo validó este cuestionario para la población española[8].

Insuficiencia Respiratoria Severa (IRS)

El cuestionario de Insuficiencia Respiratoria Severa (IRS). La validación de esta prueba se hizo en un estudio multicéntrico en Alemania donde participaron 4 centros. Actualmente esta prueba está adaptada a la población española[9].

Análisis estadísticos

Se utilizó el paquete SPSS 11.0 para Windows hallándose el coeficiente de correlación Rho de Spearman para obtener la fiabilidad test-retest, el coeficiente Alpha de Cronbach para la consistencia interna, un análisis factorial de componentes principales con el método Varimax con normalización de Kaiser.

Para la obtención de la validez convergente se compararon las puntuaciones en los ítems de motricidad, gruesa y fina, y la función bulbar con las subescalas ALSAQ-40 de movilidad, actividades de la vida diaria, comer y beber y comunicación. La función respiratoria se comparó con la escala SRI, que como se ha apuntado anteriormente es específica de esta función.

Resultados

La muestra estuvo compuesta por un total de 73 sujetos, 39 (53,4%) de ellos fueron hombres y 34 (46,6%) mujeres. Edad 57±13 (máx 79, min 28), Meses desde que se inició la enfermedad: 64±67.4 (máx 428, min 7), moda: 18.

Consistencia interna

El coeficiente de correlación intraclase para el total de la escala ha sido de 0,87, similar al estudio original[(2)] (Tabla I). El Alfa de Cronbach estuvo entre 0,77 y 0,91 en todas las subescalas, demostrando una alta consistencia interna.

Fiabilidad Test-retest

La correlación Rho de Spearman para el análisis test-retest con un intervalo entre aplicaciones de 15 días para la totalidad del ALSFRS-R fue de 0,90($p<0,01$, 2-colas),

para F. bulbar pre-post r= 0.95 ($p<0,01$, 2-colas), Motricidad fina pre-post r=0,9 ($p<0,01$, 2-colas), Motricidad gruesa pre-post r=0,86 ($p<0,01$, 2-colas) y F. respiratoria pre-post r=0,85 ($p<0,01$, 2-colas).

Análisis factorial

Del análisis factorial realizado se desprende que 3 factores explican el 73.3% de la varianza. El factor 1 contribuye con un peso del 39.6%. Las saturaciones de cada ítem a su factor correspondiente oscilan entre 0.7-0.9 (Tabla II). Los ítems de los factores originales de Motricidad Fina y Motricidad Gruesa quedan agrupados en un único factor, a excepción del ítem Vb "Adaptación para gastrostomía" que queda incluido dentro del factor de F. Bulbar. El factor de F. Respiratoria se mantiene como el original[2]

Validez convergente

Hubo altas correlaciones entre motricidad gruesa del ALSFRS-R y movilidad del ALSAQ-40, AVD del ALSAQ-40 y motricidad gruesa y fina del ALSFRS-R, alimentación y comunicación del ALSAQ-40 y función bulbar del ALSFRS-R, función respiratoria del ALSFRS-R y síntomas respiratorios y total escala del IRS (Tabla III).

La correlación entre la puntuación total del ALSFRS-R y el ALSAQ-40 es negativa significativa (Rho= -0.846, $p<0.001$), porque cuanto mayor es la puntuación en el ALSAQ-40, peor es la percepción de salud, al contrario que el cuestionario ALSFRS-R.

Discusión

Los resultados de la adaptación realizada por nuestro equipo demuestran que se mantienen, e incluso en algunos aspectos se incrementa, la consistencia interna, la fiabilidad test-retest y la validez convergente.

El análisis factorial ha puesto en evidencia un único factor que engloba tanto a las funciones de motricidad gruesa como fina, este resultado probablemente se debe a que, aunque en algunos pacientes el inicio de la enfermedad se presenta en miembros superiores, relacionados con motricidad fina, con el transcurso del tiempo, se extiende también a miembros inferiores.

El hecho de correlación entre el ítem Vb de motricidad fina aplicado en el caso de pacientes con gastrostomía refleja, a nuestro entender, las dificultades para el aprendizaje del manejo de los procedimientos propios de este tipo de alimentación por parte de los sujetos.

En conclusión, la adaptación de la presente versión en español viene a cubrir la necesidad del acceso ALSFRS-R a la comunidad hispano parlante.

Agradecimientos

Los autores de este estudio agradecen inmensamente a R. Ferrando, M. Brito, J.M. Echave por su generosa ayuda y su esfuerzo en la realización de este trabajo.

Declaración de Intereses

Este trabajo ha sido subvencionada gracias a la ayuda de la Fundación para el fomento de la investigación en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA)

Tabla I. Consistencia interna ALSFRS-R

Subescala	Cronbach's Alpha
Función bulbar	0.85 (95% CI 0.77-0.90)
Función motricidad fina	0.91 (95% CI 0.87-0.94)
Función motricidad gruesa	0.91 (95% CI 0.86-0.94)
Función respiratoria	0.77 (95% CI 0.65-0.85)
Total Escala	0.87 (95% CI 0.82-0.91)

Tabla II. Componentes principales. Matriz Rotada

SUBESCALAS	ITEMS	Componentes		
		1	2	3
Función Bulbar	I. Lenguaje	,078	**,790**	,058
	II. Salivación	-,094	**,877**	,049
	III. Tragar	,150	**,892**	,185
Motricidad Fina	IV. Escritura	**,819**	-,038	,030
	Va. Cortar alimentos y uso cubiertos	**,876**	,243	-,027
	Vb. Adaptado gastrostomía	,067	**,783**	,000
	VI. Vestido e higiene	**,905**	,080	,142
Motricidad Gruesa	VII. Girarse cama	**,839**	,232	,303
	VIII. Andar	**,781**	-,089	,336
	IX. Subir escaleras	**,699**	-,107	,439
Función Respiratoria	X. Disnea	,118	,220	**,865**
	XI. Ortopnea	,276	,143	**,737**
	XII. Insuficiencia respiratoria	,120	-,047	**,751**

Tabla III. Correlaciones entre ALSFRS-R, ALSAQ-40 e IRS (Rho de Spearman)

	ALSFRS				
	Bulbar function	Fine motor function	Gross motor function	Respiratory function	*Total score ALSFRS-R*
ALSAQ-40					
Mobility	-0,04	-0,59**	-0,90**		0,71**
ADL	-0,13	-0,91**	-0,72**		0,82**
Eat and drink	-0,80**	-0,20	-0,26*		0,46**
Communication	-0,79**	-0,16	-0,13		0,37**
Total score ALSAQ-40	-0,34**	-0,73**	-0.81**		-0,85**
IRS					
Respiratory symptoms				0,738**	
Total score IRS				0,606**	

** Significant correlation p<0.01 (2-line)
* Significant correlation p<0.05 (2-line)

Bibliografía

1. Couratier P, Torny F, Lacoste M. Échelles fonctionnelles de la sclérose latérale amyotrophique Revue Neurologique. 2006; 162(4): 502-507.
2. Cedarbaum JM, Stamblera N, Maltab E, Fullerb C, Hiltb D, Thurmond B, Nakanishi A, BDNF ALS Study Group (Phase III). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. Journal of the Neurological Sciences 1999; 169: 13 –21.
3. Ohashi Y, Tashiro K, Itoyama Y, Nakano I, Sobue G, Nakamura S, Sumino S, Yanagisawa N. Study of Functional Rating Scale for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Revised ALSFRS (ALSFRS-R) Japanese Version. Brain Nerve 2001; 53:4346-355.
4. Kim HY. Korean version of Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised: A Pilot Study on the Reliability and Validity. J Korean Neurol Assoc 2007; 25(2):149-154, 25.

5. Kimura F, Fujimura C, Ishida S, Nakajima H, Furutama D, Uehara H, et al. Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. Neurology 24 2006;66(2):265–7.
6. Lo Coco D, Marchese S, La Bella V, Piccoli T, Lo Coco A. The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale predicts survival time in amyotrophic lateral sclerosis patients on invasive mechanical ventilation. Chest. 2007;132(1):64-9.
7. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Bromberg M, Swash M. Development and validation of a short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: the ALSAQ-40. J Neurol.1999;246(3):16–21.
8. Salas T, Mora J, Esteban J, Rodríguez F. Díaz-Lobato S, Fajardo M. "Spanish adaptation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Questionnaire ALSAQ-40 for ALS patients". Amyotroph Lateral Scler. 2008; 9:3,168-172
9. Lopez-Campos JL, Failde I, Leon Jimenez A, Masa F, Barrot E, Benitez Moya JM, Ayerbe Garcia R, Windisch W. Health-related quality of life of patients receiving home mechanical ventilation: the Spanish version of the severe respiratory insufficiency questionnaire. Arch Bronconeumol. 2006;42(11):588-593.

Apéndice

ESCALA REVISADA DE VALORACION FUNCIONAL DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA

I. Lenguaje

4 Habla normal

3 Alteraciones en el habla detectables

2 Habla inteligible con repeticiones

1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal

0 Pérdida del habla útil

II. Salivación

4 Normal

3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno

2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo

1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo

0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante

III. Tragar

4 Hábitos de alimentación normales

3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)

2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta

1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda

0 Alimentación exclusiva por sonda.

IV. Escritura

4 Normal

3 Lenta; pero todas las palabras son legibles

2 No todas las palabras son legibles

1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir

0 Incapaz de sujetar el lápiz

Va. Cortar alimentos y manejar cubiertos

4 Normal

3 Lento y torpe pero no precisa ayuda

2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda

1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.

0 Precisa ser alimentado por otra persona

Vb. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)

4 Normal

3 Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente.

2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda

1 Proporciona mínima ayuda al cuidador.

0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea

VI. Vestido e higiene

4 Normal

3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo

2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos

1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.

0 Dependencia completa

VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama

4 Normal

3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda

2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad

1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo

0 Dependiente de otra persona

VIII. Andar

4 Normal

3 Dificultades incipientes para caminar

2 Camina con ayuda

1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar

0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas

IX. Subir escaleras

4 Normal

3 Lentamente

2 Leve inestabilidad o fatiga

1 Necesita ayuda

0 No puede hacerlo

X. Disnea (sensación de falta de aire)

4 No

3 Ocurre solo cuando camina

2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse

1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado

0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico

XI. Ortopnea (falta de aire estando acostado).

4 No

3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas

2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir

1 Solo puede dormir sentado

0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire

XII. Insuficiencia respiratoria.

4 No

3 Uso intermitente de BiPAP

2 Uso continuo de BiPAP durante la noche

1 Uso continuo de BiPAP, noche y día

0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía

Puntuación: I-III: IV-VI: VII-IX: X-XII: **Total**: