

CALIDAD DE VIDA EN FAMILIAS CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES DURANTE LA PANDEMIA POR COVID-19

Ortega, Javiera; Vázquez, Natalia

Pontificia Universidad Católica Argentina. Facultad de Psicología y Psicopedagogía. Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

La pandemia por COVID-19 ha afectado a toda la población, en especial a las personas con enfermedades crónicas. Este estudio se propuso describir la calidad de vida de niños y adultos con enfermedades neuromusculares, así como la calidad de vida de sus cuidadores. Se utilizaron los instrumentos WHOQOL-BREF Y PedsQL 4.0. Los resultados mostraron una afección en la calidad de vida de todos los grupos estudiados, principalmente en la dimensión física para adultos y niños; y en la dimensión de preocupaciones para los cuidadores.

Palabras clave

Calidad de vida - Calidad de vida familiar - Enfermedades neuromusculares - COVID-19

ABSTRACT

QUALITY OF LIFE IN FAMILIES WITH NEUROMUSCULAR DISEASES DURING THE COVID-19 PANDEMIC

The COVID-19 pandemic has affected the entire population, especially the population with chronic diseases. This study aimed to describe the quality of life of children and adults with neuromuscular diseases and their caregivers. The WHOQOL-BREF and PedsQL 4.0 scales were used. The results showed an impact on the quality of life of all the groups studied, mainly in the physical dimension for adults and children, and in the concerns' dimension for caregivers. These results warn about situation of physical and psychological vulnerability in which this population finds itself.

Keywords

Quality of life - Family quality of life - Neuromuscular diseases - COVID-19

INTRODUCCIÓN

El modo en que las condiciones médicas crónicas afectan la calidad de vida de las personas diagnosticadas con ellas y sus cuidadores, ha sido foco de estudio de muchas investigaciones en los últimos años. La calidad de vida (CV) puede ser entendida como un concepto multidimensional que apunta al estado de bienestar general de una persona con respecto a su vida (Urzúa & Caqueo-Urizar, 2012). De este concepto se deriva el concepto

de calidad de vida relacionada a la salud (CVRS). La calidad de vida relacionada a la salud incluye la percepción de un individuo con respecto a su vida cuando hay presencia de una enfermedad (Quinceno & Vinaccia, 2013).

Las enfermedades neuromusculares, son un grupo de condiciones crónicas donde es sumamente necesario estudiar los niveles de calidad de vida por la sobrevida que han adquirido en los últimos años y las mejoras que las distintas oportunidades terapéuticas han brindado. Las enfermedades neuromusculares (ENM) engloban más de 150 diagnósticos diferentes caracterizados por la debilidad muscular progresiva. Otros síntomas pueden ser la atrofia o hipertrofia de los músculos, fatiga, mialgia y la degeneración de músculos y nervios. Además, estas condiciones suelen ser genéticas y hereditarias, muchas de ellas presentes desde la infancia (Aguirre, 2014). Debido a la baja prevalencia de este tipo de condiciones crónicas, cerca de 7.1 a 26.5 cada 100,000 personas, se las considera también Enfermedades Poco Frecuentes (EPOF) (Deenen et al., 2014).

Investigaciones previas indican que la calidad de vida de las personas con ENM se ve afectada en todas las edades, tanto en niños, adolescentes y adultos (Baiardini et al., 2011; Bendixen et al., 2012; Bhullar et al., 2019; Gocheva et al., 2019; Graham et al., 2011; Landfelt et al., 2016; Ortega, 2020; Uzark et al., 2012). La cronicidad y la dependencia que estas enfermedades generan, a su vez, causa un impacto en la calidad de vida de sus cuidadores y en el funcionamiento familiar. Se ha visto que la calidad de vida de los cuidadores de niños y adultos con ENM se ve principalmente afectada en las dimensiones psicosociales (Boyer et al., 2006; Landfeldt et al., 2016; Ortega, 2020; Ortiz et al., 2013; Souares de Moura et al., 2015; Zhi et al., 2019).

Actualmente, la pandemia por COVID-19 ha puesto a esta población en una situación de vulnerabilidad. Debido a la complejidad de síntomas que acompañan estos diagnósticos, se ha considerado a muchos de ellos como población de riesgo (Guidon & Amato, 2020). Este grupo de pacientes se ha visto afectado en cuanto ha sufrido modificaciones en el acceso a la salud y atención médica. Los pacientes reportan haber sufrido cancelaciones y postergaciones en los turnos médicos, y a su vez el haber sido forzados a la atención vía telemedicina (Li et al., 2021; Mauri et al., 2021). A su vez, algunos estudios empezaron a explorar el impacto de la pandemia por COVID-19 en los

aspectos psicosociales de la población de EPOF. Los resultados parecen indicar una disminución en el estado de salud en general y en la salud mental, reportando sentimientos de soledad, preocupación, ansiedad, estrés y depresión (Chung et al., 2020; Fianura et al., 2020; Li et al., 2021). Específicamente en ENM, un solo estudio ha explorado la calidad de vida de adultos con estos diagnósticos, mostrando una disminución tanto en su salud física como en su salud mental (Di Stefano et al., 2021).

En este sentido, el presente estudio se propuso contribuir al entendimiento de como la pandemia por COVID-19 ha afectado al grupo de pacientes con enfermedades neuromusculares y sus familias. Se propuso un estudio en Latinoamérica que tuvo por objetivo estudiar la calidad de vida de niños, adolescentes y adultos con diagnóstico neuromuscular, así como la calidad de vida de sus cuidadores.

Metodología

Se trata de un estudio de diseño no experimental, correlacional, de corte transversal.

Instrumentos y procedimientos

El protocolo que administrado consistió en un consentimiento informado, un cuestionario de datos sociodemográficos, el WHOQOL-BREF y los módulos Genérico y Modulo de Impacto familiar del Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL 4.0). Para estudiar la calidad de vida de adultos con ENM, se utilizó el cuestionario *WHOQOL-BREF*. Se trata de una versión abreviada del WHOQOL-100 y está compuesto por 26 ítems, cada uno con categorías de respuesta de tipo Likert. El instrumento proporciona un puntaje de Calidad de Vida general y un puntaje de percepción de salud, y puntajes para los dominios físico, psicológico, relaciones sociales y ambiente. Los puntajes van de 0 a 100, donde un mayor puntaje significa una mejor calidad de vida (Bonicatto et al., 1997).

Para evaluar la calidad de vida del niño diagnosticado con enfermedad neuromuscular se utilizó el Módulo Genérico del PedsQL 4.0 (Varni et al., 2001). El Módulo Genérico contiene 23 ítems que evalúan 4 dominios: funcionamiento físico, funcionamiento social, funcionamiento escolar y funcionamiento emocional. Además de las escalas individuales de los dominios de calidad de vida, es posible calcular escalas resumen de Salud Física y Salud Psicosocial. En el presente estudio se utilizó el reporte parental, que evalúa la percepción parental de la calidad de vida relacionada a la salud de su hijo, e incluye versiones para niños de 2-4, 5-7, 8-12, y 13-18 años (Roizen et al., 2008; Varni et al., 1999).

Por último, para estudiar la calidad de vida familiar se usó el El PedsQL Modulo Impacto Familiar, también diseñado por Varni et al. (2004). Este módulo fue desarrollado como un instrumento de reporte parental y contiene 36 ítems. Estos ítems se encuentran divididos en las subescalas de impacto en la calidad de vida del padre: 1) Funcionamiento Física, 2) Funcionamiento Emocio-

nal, 3) Funcionamiento Social, 4) Funcionamiento Cognitivo, 5) Comunicación, 6) Preocupaciones; y dos subescalas midiendo impacto en el funcionamiento familiar: 7) Actividades Diarias, y 8) Relaciones Familiares. (Varni et al., 2004). Ambos módulos del PedsQL toman puntajes de 0 a 100, donde a mayor puntaje mejor calidad de vida (Roizen et al., 2008).

Participantes

El muestreo fue de tipo intencional, se contactaron asociaciones de pacientes con Enfermedades Poco Frecuentes para colaborar con la investigación. Participaron asociaciones de Argentina, Perú, Chile, Honduras y Costa Rica. Las asociaciones enviaron el formulario online a sus miembros. Participaron 47 familias con diagnósticos neuromusculares en el estudio, de los cuales el 53,8% (n=25) adultos con una ENM y el 46,8% (n=22) eran padres de niños y adolescentes con este tipo de diagnósticos.

De la muestra de adultos, un 72% eran mujeres y un 28% eran varones. Un 68% de los participantes tenía un diagnóstico de Charcot Marie Tooth, los restantes tenían diagnósticos de Atrofia Muscular Espinal (AME), Distrofia Muscular de Duchenne u otra distrofia muscular. El rango de edad fue de 23 a 62 años, $M=36,08$ ($DE=9,99$). En cuanto al nivel de escolaridad, el 44% de la muestra tenía hasta universitario completo, un 12% universitario incompleto, un 28% hasta secundario completo y el porcentaje restante terciario completo o incompleto.

De la muestra de cuidadores, un 86,4% eran madres y un 13,6% eran padres. Las edades oscilaron entre los 26 y 52 años, con una $M=37,23$ ($DE=5,99$). En cuanto a su nivel de escolaridad, el 36,4% de la muestra tenía hasta universitario completo, un 27,3% universitario incompleto, y un 22,7% hasta secundario completo. Con relación a los niños, un 40,9% tenía un diagnóstico de Charcot Marie Tooth, un 36,4% Distrofia Muscular de Duchenne, un 13,6% AME y un 9,1% otra enfermedad neuromuscular. El 76,2% de los niños era de sexo masculino, mientras que el 23,8% era de sexo femenino. Por último, la edad de los niños presentó una $M=10,05$ ($DE=4,18$), donde un 13,6% (n=3) pertenecía al rango de 2 a 4 años, otro 13,6% (n=3) al rango de 5 a 7 años, un 40,9% (n=9) al rango de 8 a 12 años y un 31,8% (n=7) al rango de 13 a 18 años.

Resultados

En primer lugar, se buscó conocer los niveles de calidad de vida en niños y adolescentes con ENM. La escala total de calidad de vida indico una $M=55,85$ ($DE= 22,05$) para este grupo etario. Al calcularse la calidad de vida según las escalas resumen de salud física y salud psicosocial, se encontró una $M= 41,67$ ($DE= 33,25$) para salud física, y una $M= 64$ ($DE=22,33$) para la salud psicosocial. Los resultados para las dimensiones divididos por grupo etario se presentan en la *Tabla 1*

Tabla 1

Análisis descriptivo de las dimensiones de calidad de vida de niños y adolescentes con ENM, según grupos etarios

Grupo Etario	N	Dimensiones	Media	DE
2 a 4 años	3	Física	42,71	11,83
		Emocional	61,67	15,27
		Social	56,67	34,03
		Escolar	52,78	17,34
		Psicosocial	57,69	21,15
		Total	51,98	9,91
5 a 7 años	3	Física	73,95	45,1
		Emocional	90	0,00
		Social	83,33	11,55
		Escolar	98,33	2,89
		Psicosocial	90,56	4,81
		Total	84,78	18,82
8 a 12 años	9	Física	37,84	34,71
		Emocional	52,22	23,06
		Social	53,89	33,24
		Escolar	51,67	23,18
		Psicosocial	52,59	19,86
		Total	47,46	21,42
13 a 18 años	7	Física	29,46	26,5
		Emocional	71,43	22,12
		Social	62,14	26,18
		Escolar	76,43	19,09
		Psicosocial	70	21,27
		Total	55,9	20,21

Por otra parte, se exploró la calidad de vida de adultos con ENM. Para la percepción general de su calidad de vida, los adultos reportaron una $M=67$ ($DE=22,5$), y una $M=53$ ($DE=28,25$) para la percepción de su salud. En la *Tabla 2* se muestran los resultados para las dimensiones de la calidad de vida en adultos.

Tabla 2

Análisis descriptivo de las dimensiones de calidad de vida de adultos con ENM

Dimensiones	Media	DE
Físico	53,57	20,46
Psicológico	65,50	18,46
Relaciones sociales	63,33	24,06
Ambiente	61,12	21,35

Considerando la importancia de conocer no sólo el nivel de calidad de vida de la persona que tiene una ENM, sino además la de sus cuidadores, se buscó describir el impacto en la calidad

de vida familiar a nivel general y en sus distintas dimensiones. Se encontró una $M=59,12$ ($DE= 15,55$) para la escala total de impacto. Para la escala resumen de calidad de vida relacionada a la salud del cuidador del niño se encontró una $M= 55,76$ ($DE= 16,72$), mientras que para la escala resumen de funcionamiento familiar se obtuvo una $M= 62,50$ ($DE= 21,59$). Los puntajes obtenidos para las dimensiones específicas se encuentran en la *Tabla 3*.

Tabla 3

Análisis descriptivo de las dimensiones de calidad de vida familiar en población pediátrica con ENM

Dimensiones	Media	DE
Física	53,03	22,9
Emocional	58,64	26,6
Social	66,48	16,95
Cognitivo	58,18	16,65
Comunicación	65,53	23,47
Preocupación	40,45	31,35
Actividades diarias	54,92	28,82
Relaciones familiares	67,04	28,18

Por último, se analizó la relación entre la calidad de vida reportada para los niños y la calidad de vida de sus familias. Se encontró una correlación positiva estadísticamente significativa, es decir, a mayor calidad de vida del niño, mayor calidad de vida familiar ($r= 0,75$, $p= 0,00$, $N=22$).

Discusión

Las familias con ENM han sido consideradas una población de riesgo, de mayor vulnerabilidad, frente a la pandemia por COVID-19. Algunos estudios reportaron que este grupo de pacientes han sufrido cancelaciones y postergaciones en los turnos médicos (Li et al., 2021; Mauri et al., 2021); disminución en el estado de salud en general y en la salud mental, reportando sentimientos de soledad, preocupación, ansiedad, estrés y depresión (Chung et al., 2020; Fianura et al., 2020; Li et al., 2021). Específicamente, sobre calidad de vida en ENM, se ha encontrado un solo estudio en adultos, mostrando una disminución tanto en su salud física como en su salud mental (Di Stefano et al., 2021).

Según los resultados del presente estudio, en todos los grupos etarios estudiados, ya sea población pediátrica o adultos, la dimensión física parece ser la más afectada. Estos resultados coinciden con resultados de estudios anteriores a la pandemia (Baiardini et al., 2011; Bendixen et al., 2012; Ortega, 2020; Uzark et al., 2012). A su vez, la situación actual podría estar afectando el aspecto físico, debido a las dificultades en el acceso a terapias y tratamientos que muchos pacientes han repor-

tado durante la pandemia (Li et al., 2021; Mauri et al., 2021). Los resultados de la investigación en el grupo de niños mostraron una calidad de vida disminuida en todas sus dimensiones, dentro de las que resaltan los aspectos físico, social y escolar. Al dividirlos por edad, los niños entre 8 y 12 años muestran los niveles más bajos de calidad de vida, seguido del grupo de 2 a 4 años. Estos resultados llaman la atención debido al carácter progresivo de estas enfermedades, pero otros estudios tampoco han encontrado que la edad sea un factor determinante en la calidad de vida de estos niños (Baiardini et al., 2011; Bendixen et al., 2012). Específicamente, el grupo de adultos reportó una afectación en su calidad de vida en general y en la percepción general de su salud, además de dificultades en las dimensiones de relaciones sociales, ambiente y salud mental. Estos resultados son similares a los reportados por Di Stefano y colaboradores (2021), quienes señalan que esta población se ve más afectada que la población general.

Por último, las familias de los niños con enfermedades neuromusculares también se ven afectados en su calidad de vida. A nivel de la calidad de vida del cuidador, padre o madre, resalta la dimensión de preocupaciones y la dimensión física como las más afectadas. El funcionamiento de la familia en general también se ha visto disminuido, principalmente con relación a las actividades diarias. Estos resultados resaltan la importancia de poder hacer una evaluación completa de las familias con diagnósticos complejos, como se ha resaltado en otras investigaciones (Souares de Moura et al., 2015; Zhi et al., 2019).

En conclusión, la calidad de vida de las personas con enfermedades neuromusculares y de sus familias ha sufrido un impacto debido a la pandemia por COVID-19. La presente investigación pone en evidencia la necesidad de tener en cuenta a las poblaciones consideradas grupo de riesgo a la hora de pensar intervenciones durante la pandemia.

BIBLIOGRAFÍA

- Aguerre, V. (2014). Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños. Resumen ejecutivo. *Arch Argent Pediatr*, 112(5), 476-477. <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.476>
- Baiardini, I., Minetti, C., Bonifacino, S., Porcu, A., Klersy, C., Petralia, P., ... & Braidó, F. (2011). Quality of life in Duchenne muscular dystrophy: the subjective impact on children and parents. *Journal of child neurology*, 26(6), 707-713. <https://doi.org/10.1177/0883073810389043>
- Bendixen, R. M., Senesac, C., Lott, D. J., & Vandenborne, K. (2012). Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health and quality of life outcomes*, 10(1), 43. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-10-43>
- Bhullar, G., Miller, M. R., Campbell, C., We, Y., & El-Aloul, B. (2019). P. 067 Quality of my life: perceptions of boys with Duchenne muscular dystrophy and their parents. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 46(s1), S32-S32. <https://doi.org/10.1017/cjn.2019.167>
- Bonicatto, S., Soria, J. J., & Seguezzo, M. (1997). WHOQOL-BREF: Some Psychometric Considerations of the Argentine Version. *Quality of Life Research*, 626-626.
- Boyer, F., Novella, J. L., Coulon, J. M., Delmer, F., Morrone, I., Lemoussu, N., Bombart, V., Calmus, A., Cornu, J.Y., Dulieu, V. & Etienne, J. C. (2006). Family caregivers and hereditary muscular disorders: association between burden, quality of life and mental health. In *Annales de readaptation et de medecine physique: revue scientifique de la Societe francaise de reeducation fonctionnelle de readaptation et de medecine physique, Vol. 49* (1), 16-22. DOI: 10.1016/j.ann-rmp.2005.08.001
- Chung, C. C., Wong, W. H., Fung, J. L., Hong Kong, R. D., & Chung, B. H. (2020). Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. *European journal of medical genetics*, 104062. Advance online publication. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2020.104062>
- Deenen, J. C., Horlings, C. G., Verschuuren, J. J., Verbeek, A. L., & van Engelen, B. G. (2015). The epidemiology of neuromuscular disorders: a comprehensive overview of the literature. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 2(1), 73-85. <https://doi.org/10.3233/JND-140045>
- Di Stefano, V., Battaglia, G., Giustino, V., Gagliardo, A., D'Aleo, M., Giannini, O., Palma, A., & Brighina, F. (2021). Significant reduction of physical activity in patients with neuromuscular disease during COVID-19 pandemic: the long-term consequences of quarantine. *Journal of neurology*, 268(1), 20-26. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10064-6>
- Fiumara A, Lanzafame G, Arena A, Sapuppo A, Raudino F, Praticò A, Pavone P, Barone R. COVID-19 Pandemic Outbreak and its Psychological Impact on Patients with Rare Lysosomal Diseases. *J Clin Med*. 2020 Aug 22;9(9):E2716. <https://doi.org/10.3390/jcm9092716>. PMID: 32842622.
- Guidon, A. C., & Amato, A. A. (2020). COVID-19 and neuromuscular disorders. *Neurology*, 94(22), 959-969. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000009566>
- Graham, C. D., Rose, M. R., Grunfeld, E. A., Kyle, S. D., & Weinman, J. (2011). A systematic review of quality of life in adults with muscle disease. *Journal of neurology*, 258(9), 1581-1592. <https://doi.org/10.1007/s00415-011-6062-5>
- Landfeldt, E., Lindgren, P., Bell, C. F., Guglieri, M., Straub, V., Lochmüller, H., & Bushby, K. (2016). Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 58(5), 508-515. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12938>
- Li, Y., Emmett, C. D., Cobbaert, M., Sanders, D. B., Juel, V. C., Hobson-Webb, L. D., Massey, J. M., Gable, K. L., Raja, S. M., Gonzalez, N. L., & Guptill, J. T. (2021). Knowledge and perceptions of the COVID-19 pandemic among patients with myasthenia gravis. *Muscle & nerve*, 63(3), 357-364. <https://doi.org/10.1002/mus.27130>

- Mauri, E., Abati, E., Musumeci, O., Rodolico, C., D'Angelo, M. G., Mirabella, M., Lucchini, M., Bello, L., Pegoraro, E., Maggi, L., Manneschi, L., Gemelli, C., Grandis, M., Zuppa, A., Massucco, S., Benedetti, L., Caponnetto, C., Schenone, A., Prella, A., Previtali, S. C., ... Italian Association of Myology (2020). Estimating the impact of COVID-19 pandemic on services provided by Italian Neuromuscular Centers: an Italian Association of Myology survey of the acute phase. *Acta myologica: myopathies and cardiomyopathies: official journal of the Mediterranean Society of Myology*, 39(2), 57-66. <https://doi.org/10.36185/2532-1900-008>
- Ortega, J. (2020). Resultados preliminares de la evaluación de la calidad de vida del niño con distrofia muscular de Duchenne y de su cuidador principal. *Memorias XII Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología*.
- Quinceno, J. M. & Vinaccia, S. (2013). Calidad de vida relacionada con la salud infantil: una aproximación desde la enfermedad crónica. *Psychologia: avances de la disciplina*, 7(2), 69-86. URL: <http://www.scielo.org.co/pdf/psych/v7n2/v7n2a06.pdf>
- Roizen, M., Rodríguez, S., Bauer, G., Medin, G., Bevilacqua, S., Varni, J. W., & Dussel, V. (2008). Initial validation of the Argentinean Spanish version of the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales in children and adolescents with chronic diseases: acceptability and comprehensibility in low-income settings. *Health and quality of life outcomes*, 6(1), 59. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-6-59>
- Soares de Moura, M., Wutski, H., Voos, M., Resende, M., Reed, U., & Hasue, R. (2015). G.P.53 - Is functional dependence of Duchenne muscular dystrophy patients determinant of the quality of life and burden of their caregivers? *Neuromuscular Disorders*, 25, S202. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20140194>
- Urzúa, A., & Caqueo-Úrizar, A. (2012). Calidad de vida: Una revisión teórica del concepto. *Terapia psicológica*, 30(1), 61-71. <https://dx.doi.org/10.4067/S0718-48082012000100006>
- Varni, J. W., Seid, M., & Rode, C. A. (1999). The PedsQL™: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Medical care*, 126-139. URL: www.jstor.org/stable/3767218
- Varni, J. W., Sherman, S. A., Burwinkle, T. M., Dickinson, P. E., & Dixon, P. (2004). The PedsQL™ family impact module: preliminary reliability and validity. *Health and quality of life outcomes*, 2(1), 55. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-2-55>
- Zhi, H., Ho, H. T., Liang, R., Chan, H. S. S., Ip, Y. T., Zayts, O. A., ... & Fung, L. F. (2018). The Impact Of Paediatric Neuromuscular Disorders On Parents' health-Related Quality Of Life And Family Functioning. In *2nd Joint Annual Research and Scientific Meeting 2018*.