

Diseño de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

A classification system to assess the degree of disability in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Fernando Ortiz Corredor, Camilo Mendoza Pulido, Martha Peña Preciado

RESUMEN

Objetivo: la clasificación del grado de discapacidad del paciente con esclerosis lateral amiotrófica ayuda a definir los planes de manejo y las guías de rehabilitación en esta enfermedad. El objetivo de este estudio es proponer un sistema de clasificación de la discapacidad para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica basado en la escala de funcionalidad ALSFRS_R.

Materiales y métodos: se estudió una muestra consecutiva de 72 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica con definición de caso posible, probable y definitivo de acuerdo con criterios clínicos y electrofisiológicos. A todos los pacientes se les aplicó la escala ALSFRS_R (versión en español).

Se llevó a cabo un análisis factorial para determinar los dominios de la escala y para seleccionar las variables más útiles del cuestionario. Con las variables seleccionadas se establecieron grupos de discapacidad. Posteriormente se estudió la correlación de estos grupos de discapacidad con el puntaje total de la escala ALSFRS_R, con la duración de la enfermedad y con la mediana de la fuerza muscular.

Resultados: en el análisis factorial tres componentes explicaron el 73,5% de la varianza. De cada componente se seleccionó una actividad. Del componente 1, se seleccionó la actividad “deglución”. Del componente 2, se seleccionó la actividad “cortar comida”. Del componente 3, se seleccionó la actividad “caminar”. A partir de estas tres actividades se construyeron cuatro grupos de discapacidad: dependiente en las tres actividades, independiente en una actividad, independiente en dos actividades e independiente en las tres actividades. Los grupos de discapacidad mostraron una correlación estadísticamente significativa con el puntaje total de la escala ALSFRS_R ($p = 0,000$) y con la mediana de la fuerza muscular ($p = 0,000$; $r = 0,5$). No se encontró correlación entre el grupo de discapacidad y la duración de la enfermedad.

Conclusión: el sistema de clasificación de cuatro grupos de discapacidad basado en tres actividades seleccionadas de la escala ALSFRS_S es fácil de aplicar en la consulta médica y muestra una correlación con el puntaje total de la escala y con la fuerza

Recibido:
28 de febrero de 2011

Aceptado:
5 de mayo de 2011

Autores:
Fernando Ortiz Corredor
Departamento de Medicina Física
y Rehabilitación, Facultad
de Medicina, Universidad Nacional
de Colombia.

Camilo Mendoza Pulido
Instituto Roosevelt.

Marta Peña Preciado
Centro de Investigación en Fisiatría y
Electrodiagnóstico CIFEL.

Correspondencia:
fortizc@bt.unal.edu.co

muscular. Este sistema permite definir y comunicar de manera rápida la condición funcional del paciente con esclerosis lateral amiotrófica.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, la medición funcional, la discapacidad, Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional rating scale revised (ALSFRS-R).

ABSTRACT

Objective: Determining the degree of disability in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) aids in establishing treatment and rehabilitation guides. The objective of this study is to propose a disability classification system for patients with ALS based on the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R).

Materials and methods: a sample of 72 consecutive patients with possible, probable and definite case definition of ALS according to clinical and electrophysiologic criteria were assessed with the ALSFRS-R Spanish Version.

A principal component factor analysis was carried out to establish the different components of the scale and to choose the most useful variables. With the chosen variables, groups of disability were defined. Correlation between these groups of disability and the ALSFRS-R total score, time of disease and muscle strength median was assessed.

Results: Factor analysis showed that three components accounted for 73.5% of variance. One activity was selected from each of these three components. Swallowing, cutting food and handling utensils and walking were selected from factors one, two and three, respectively. Based on these three activities, four groups of disability were defined: dependent in the three activities, independent in one activity, independent in two activities and independent in three activities.

Disability groups were statistically correlated with the ALSFRS-R total score ($p < 0.001$) and muscle strength median ($p < 0.001$; $r = 0.5$). There was no correlation between disability group and time of disease.

Conclusion: a four-group disability classification system based on three activities taken from the ALSFRS-R allows rapid assessment of the functional condition of patients with ALS.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, functional measurement, disability, ALSFRS-R

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad degenerativa de progresión rápida. El tratamiento se basa en medidas paliativas de rehabilitación y en el manejo sintomático de las diferentes complicaciones. En la evaluación de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), el examen de la funcionalidad constituye una base objetiva para definir el pronóstico, la necesidad de ayudas técnicas y los

grupos de asistencia que se requieren en la vida diaria.

La escala ALS Functional Rating Scale (ALSFRS), en su versión original, es un instrumento de fácil aplicación, confiable y consistente¹. La escala explora diez actividades que se pueden dividir en cuatro dominios: respiración, destrezas manuales, función motora gruesa y tareas de autocuidado. La escala se modificó posteriormente para discriminar

mejor la función respiratoria². La escala modificada (ALSFRS_R), de doce actividades, divide la funcionalidad respiratoria en disnea, ortopnea e insuficiencia respiratoria. La escala modificada (ALSFRS_R) ha sido muy utilizada en diferentes investigaciones clínicas sobre ELA³⁻⁵. La escala modificada ALSFRS_R está validada en el idioma español⁶.

Los puntajes de la escala varían de manera amplia entre cada paciente dependiendo de la gravedad del cuadro clínico y del tiempo de evolución. Por ejemplo, un paciente con el síndrome de brazos colgantes puede tener puntajes muy bajos en los dominios de autocuidado y destreza manual; otro paciente puede tener puntajes bajos en caminar y subir escaleras pero estar bien en la funcionalidad de miembros superiores; y en un paciente con ELA de inicio bulbar, los principales problemas son para hablar y pasar alimentos. En la ELA de tipo clásico de Charcot la distribución de anomalías funcionales es más homogénea.

Además de cuantificar la discapacidad mediante la escala ALSFRS_R, se ha intentado establecer un sistema de clasificación global de discapacidad del paciente con ELA. La clasificación global de la discapacidad facilita la elaboración y aplicación de las guías de manejo y la comunicación entre los profesionales de la salud. Inicialmente se utilizó una clasificación de tres niveles, definidos cualitativamente como leve, moderado y severo⁷. También se propusieron cinco niveles de discapacidad así: leve, moderado, severo, terminal y muerte. Otra propuesta fue siete niveles de discapacidad así: normal, límite, leve, moderado, marcado, severo y extremo⁷. Estos dos sistemas de clasificación de la discapacidad se basaron en el número de regiones afectadas y en la gravedad de la limitación funcional. Los cinco niveles de discapacidad o los siete niveles de discapacidad son ambiguos y difíciles de aplicar en la práctica clínica cotidiana. Los cinco niveles de discapacidad (también llamados estados de la salud) se basan en el número de regiones afectadas y en el carácter leve, moderado o severo

de la alteración. Esta apreciación es muy subjetiva si no está claramente definida. La clasificación en siete niveles de discapacidad (también llamados estados clínicos) es mucho más complicada. También se basa en el número de regiones afectadas pero las combinaciones son mayores, lo que hace este sistema de clasificación muy difícil de utilizar en la práctica clínica.

El propósito de este estudio es establecer un sistema de clasificación de discapacidad a partir de los puntajes obtenidos con el ALSFRS_R en una serie de pacientes con diagnóstico de ELA.

MATERIALES Y MÉTODOS

Evaluación clínica y funcional

Los datos se recogieron de una muestra consecutiva de pacientes remitidos al Instituto Roosevelt. Desde hace algunos años en el Instituto Roosevelt existe un programa para el diagnóstico y el tratamiento de pacientes con ELA. A todos los pacientes se les diligencia un formato estructurado que incluye los hallazgos clínicos, la evaluación funcional y los resultados del examen electromiográfico.

Para la evaluación funcional se aplicó el ALSFRS_R en su versión en español. La escala ALSFRS_R está compuesta por doce actividades. Cada actividad se califica de 0 a 4. Un puntaje de 0 en la actividad indica el máximo grupo de alteración. Un puntaje de 4 indica que la actividad es normal. Un puntaje total de 48 indica que las doce actividades son normales en el paciente. A todos los pacientes se les realizó una evaluación clínica completa que incluía examen de pares craneales, la fuerza y el trefismo muscular, la actividad refleja, el tono muscular y la presencia de reflejos patológicos. La fuerza muscular se calificó de 0 a 5 según la escala del Research Medical Council. El nivel de certeza diagnóstica de la enfermedad se determinó de acuerdo con los criterios de Awaji⁸.

Electromiografía

Los estudios de electromiografía se llevaron a cabo utilizando un equipo Cadwell Sierra o un equipo Nikon Kodan.

En el protocolo del Instituto, a todos los pacientes con sospecha clínica de ELA se les exploran los músculos bíceps, deltoides, primer interóseo dorsal, cuádriceps y tibial anterior del lado más sintomático. Si no se completan los criterios electrofisiológicos de anormalidad, el examen se extiende a los músculos tríceps, extensor digitorum communis, abductor pollicis brevis, iliopsoas, extensor hallucis longus y gastronemios. Si aún así, no se encuentran anormalidades, se examina la extremidad contralateral siguiendo el mismo orden. En todos los casos se realiza una electromiografía de la lengua.

Para la interpretación de los hallazgos electromiográficos también se tuvieron en cuenta los criterios de Awaji⁸. En estos criterios, las fasciculaciones tienen el mismo valor que las fibrilaciones. Adicionalmente, por cada segmento, las anormalidades electromiográficas se clasificaron en definitivas, probables, posibles e indeterminadas. En las anormalidades definitivas, se encuentran signos de denervación y reinervación en dos músculos de diferente nervio y diferente raíz. En las anormalidades probables se encuentran signos de denervación y reinervación en un músculo y signos de denervación o reinervación en el otro músculo. En las anormalidades posibles, se encuentran signos de denervación o reinervación en un músculo y signos de denervación o reinervación en el otro músculo. En las anormalidades indeterminadas, se encuentran alteraciones electromiográficas en un solo músculo o en varios músculos pero de la misma raíz. Para efectos de la clasificación se tuvieron en cuenta las anormalidades posibles, probables y definitivas.

Con los resultados de la evaluación clínica y electrofisiológica se clasificó el nivel de certeza diagnóstica para cada paciente en definitivo, probable y posible.

Análisis estadístico

Para la presentación de las características de los pacientes se calcularon promedios con desviaciones estándar y frecuencias y porcentajes. Para la presentación de los valores de la escala ALSFRS_R de acuerdo con los grupos de discapacidad se calcularon medianas y rangos intercuartiles.

Adicionalmente se realizó un análisis factorial para determinar las variables más útiles del cuestionario ALSFRS_R que sirvieran para construir los grupos de discapacidad. Se utilizó un análisis de componentes principales con rotación varimax normalizada. Para establecer asociaciones entre los grupos de discapacidad con la duración de la enfermedad y con la fuerza muscular se llevó a cabo un análisis de correlación de Spearman.

RESULTADOS

En total se examinaron 76 pacientes (Tabla 1)

Tabla 1. Características de los pacientes

Total	70
Edad, promedio (D.E.)	59,5(12,2)
Sexo masculino, frecuencia (%)	43(61,4)
Procedencia urbana, frecuencia (%)	69(90,8)
Duración de la enfermedad en meses, promedio (D.E.)	21,9 (20,2)
Clasificación	
Definitiva, frecuencia (%)	39 (55,7)
Probable, frecuencia (%)	19(27,1)
Posible, frecuencia (%)	11(15,7)
ALSFRS_R promedio (D.E.)	32,6 (9,6)

El examen de electromiografía cambió el nivel de certeza clínica en 28 pacientes. En 12 pacientes sin signos clínicos de alteración de la neurona motora inferior en el segmento cervical, se encontró evidencia electrofisiológica definitiva de anormalidad en cuatro casos, probable en dos casos, posible en dos casos y negativa en cuatro casos. En 16 pacientes sin signos clínicos de alteración de la neurona

motora inferior en el segmento cervical, se encontró evidencia electrofisiológica definitiva de anormalidad en tres casos, probable en dos casos, posible en un caso, indeterminada en cinco casos y negativa en cinco casos.

En el análisis factorial tres componentes explicaron el 73,5% de la varianza (Tabla 2).

Tabla 2. Componentes principales. Matriz rotada. Se resaltan las actividades con mayor carga dentro de cada componente

	Componente		
	1	2	3
Habla	.727	.161	-.186
Salivación	.785	-.021	.026
Escritura manual	.251	.895	.108
Cortar comida	.156	.874	.204
Vestirse e higiene	.024	.892	.32
Voltearse en la cama	.234	.606	.601
Caminar	.158	.289	.876
Subir escaleras	-.007	.211	.911
Disnea	.735	.207	.227
Ortopnea	.781	.095	.120
Insuficiencia respiratoria	.593	.071	.229
Deglución ELA	.867	.222	.009

Se seleccionó una actividad representativa por cada dominio. Ningún paciente aceptó la gastrostomía. Por esta razón, la actividad alimentación y uso de utensilios para pacientes con gastrostomía se eliminó del análisis.

Del componente 1, se seleccionó la actividad “deglución”. Esta actividad es fácil de calificar e interpretar. El resultado se dicotomizó; se calificó 1 para los puntajes 3 y 4 y se calificó 0 para los puntajes 0, 1 y 2. El 31,4% de los pacientes fueron calificados con un puntaje de 0, es decir un resultado en la escala menor o igual a 2 (necesita cambios en la consistencia de los alimentos).

Del componente 2, se seleccionó la actividad “cortar comida”. Esta actividad es fácil de calificar e interpretar. El resultado se dicotomizó; se calificó 1 para los puntajes 3 y

4 y se calificó 0 para los puntajes 0, 1 y 2. El 57,1% de los pacientes fueron calificados con un puntaje de 0, es decir un resultado en la escala menor o igual a 2 (necesita ayuda para cortar los alimentos).

Del componente 3, se seleccionó la actividad “caminar”. Esta actividad es fácil de calificar e interpretar. El resultado se dicotomizó; se calificó 1 para los puntajes 3 y 4 y se calificó 0 para los puntajes 0, 1 y 2. El 34,3% de los pacientes fueron calificados con un puntaje de 0, es decir un resultado en la escala menor o igual a 2 (necesita ayuda de otra persona para caminar).

A partir de las tres actividades seleccionadas se construyeron cuatro grupos de discapacidad (Tabla 3).

Las diferencias de los puntajes ALSFRS_R entre los grupos de discapacidad son estadísticamente significativas (Figura 1).

Se encontró una correlación estadísticamente significativa entre la mediana de la fuerza muscular (Figura 2) y el grupo de discapacidad ($p = 0,000$; $r = 0,5$). No se encontró correlación entre la duración de la enfermedad y los grupos de discapacidad ($p = 0,4$).

DISCUSIÓN

En el presente estudio se construyeron cuatro grupos de discapacidad para pacientes con ELA definitiva, probable y posible clasificadas así de acuerdo con criterios clínicos y electrofisiológicos. Los cuatro grupos de discapacidad se construyeron a partir de la combinación de tres actividades de la escala ALSFRS_R. Las actividades seleccionadas se obtuvieron a partir del análisis factorial que identificó tres componentes en la escala, los cuales explicaron el 75% de la varianza. Las tres actividades seleccionadas son representativas de cada uno de los dominios de la escala ALSFRS_R y se pueden explorar con facilidad en la consulta médica. Un paciente que tiene

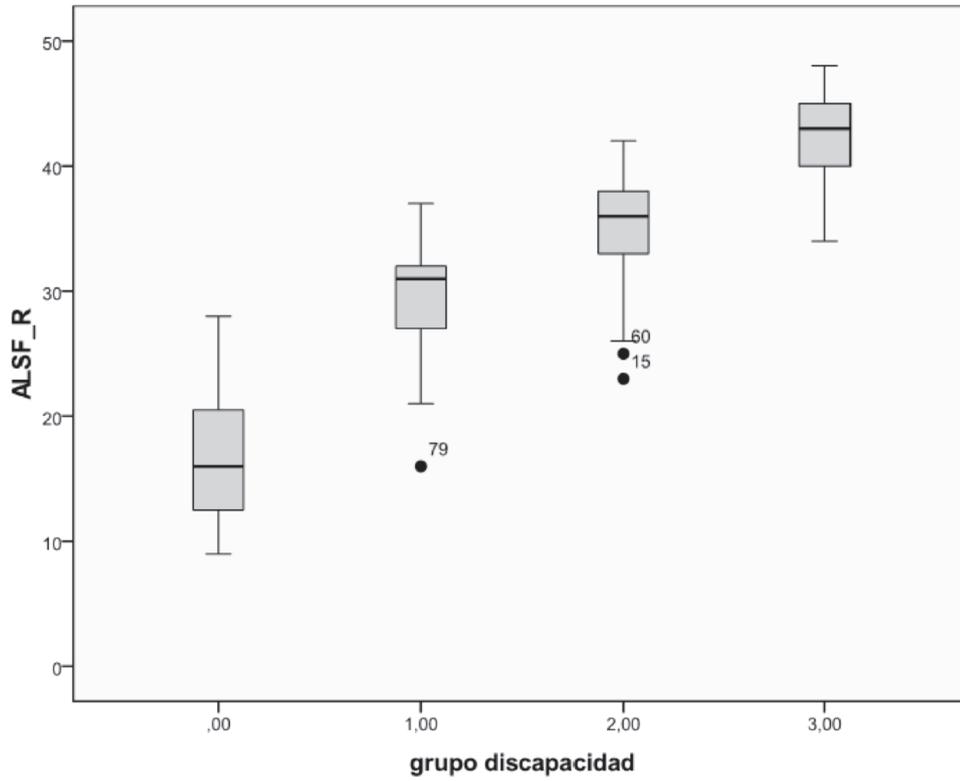


Figura 1. Grupos de discapacidad comparados con los puntajes ALSFRS_R. (p = 0,000)

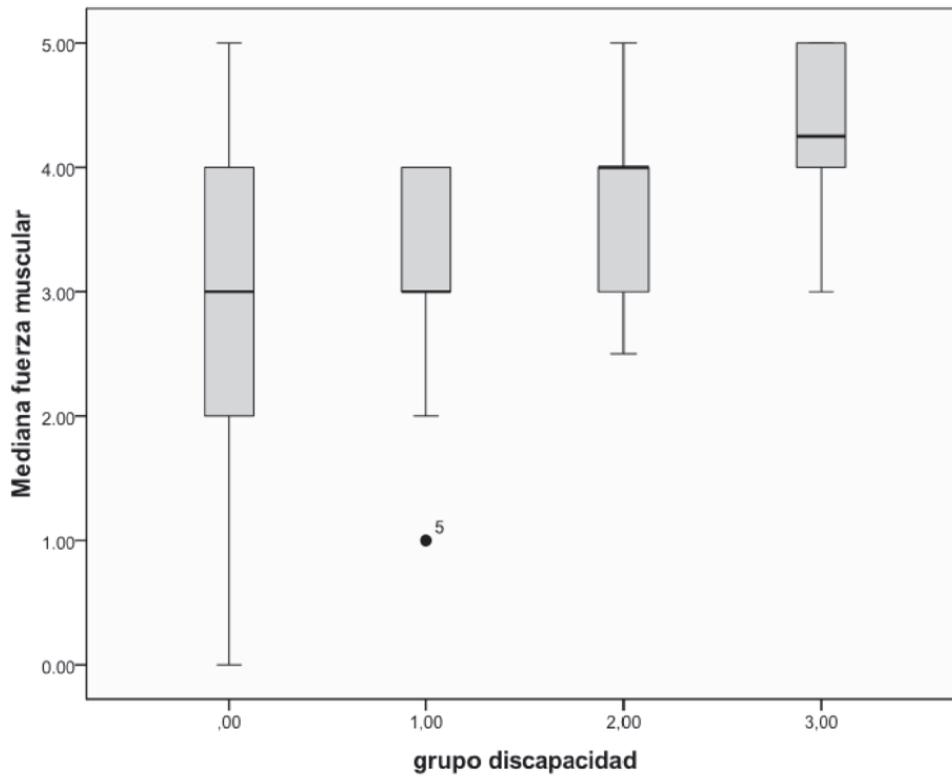


Figura 2. Mediana de la fuerza muscular de acuerdo con el grupo de discapacidad

Tabla 3. Grupos de discapacidad. Las actividades se calificaron como dependiente = 0 o independiente = 1 a partir del ALSFRS_R.

Grupo de discapacidad	Descripción	ALSFRS_R Mediana (rango intercuartil)	Frecuencia (%)
0. Dependiente en las 3 actividades	Deglución = 0 Cortar comida = 0 Caminar = 0	16(9)	11(15,7)
1. Independiente en 1 actividad	Deglución = 0 Cortar comida = 1 Caminar = 0 Deglución = 0 Cortar comida = 0 Caminar = 1 Deglución = 1 Cortar comida = 0 Caminar = 0	31(6)	17(32,4)
2. Independiente en 2 actividades	Deglución = 0 Cortar comida = 1 Caminar = 1 Deglución = 1 Cortar comida = 1 Caminar = 0 Deglución = 1 Cortar comida = 0 Caminar = 1	36(6)	22(31,4)
3. Independiente en 3 actividades	Deglución = 1 Cortar comida = 1 Caminar = 1	43(5)	20(28,6)

Deglución: 0, 1, 2 = 0 o 3, 4 = 1; cortar comida: 0, 1, 2 = 0 o 3, 4 = 1; Caminar 0, 1, 2 = 0 o 3, 4 = 1

dificultad para pasar alimentos y que requiere cambios en la textura de los alimentos se calificaría como dependiente (puntaje=0). La necesidad de ayuda para cortar alimentos se calificaría dependiente (puntaje = 0). La necesidad de ayuda de otra persona para caminar o la imposibilidad para caminar se calificaría dependiente (puntaje = 0). La combinación de estas tres calificaciones permite formar los cuatro grupos de discapacidad. El grupo 0, de mayor discapacidad, no es independiente en ninguna de las tres actividades; el grupo 1 es independiente en una actividad; el grupo 2 es independiente en dos actividades y el grupo 3 es independiente en las tres actividades seleccionadas. Los cuatro grupos de discapacidad obtenidos se distribuyeron de forma homogénea en la población estudiada; es decir, los cuatro grupos de discapacidad abarcaron todos los niveles de gravedad de la enfermedad en los pacientes de nuestro estudio.

Nuestro estudio identificó solo tres componentes o factores y por ello se buscaron tres actividades representativas de cada componen-

te o factor. Las actividades seleccionadas se pueden calificar de acuerdo con la información de la familia o el paciente, en una entrevista telefónica o en el consultorio.

La fuerte correlación que existe entre las actividades bulbares indica que cualquiera de ellas sirve para calificar todo el componente. La disartria por lo general precede a la disfagia. Sin embargo un paciente con disartria severa ya presenta disfagia y requiere cambios en la textura de los alimentos.

La fuerte correlación que existe entre las actividades de movilidad básica como son caminar y subir escaleras indica que cualquiera de estas sirve para calificar todo el componente. De acuerdo con esta correlación, es factible que si el paciente necesita ayuda para caminar, muy probablemente va a requerir ayuda para subir escaleras. La ventaja de la actividad “caminar” es que la diferencia entre la calificación 2 y la calificación 3 es muy clara. Una calificación de 3 indica que el paciente presenta dificultades para caminar pero lo hace solo. Una

calificación de 2 indica que el paciente requiere asistencia de otra persona para caminar. Una ventaja adicional de calificar la actividad “caminar” es que el médico puede verificar en la consulta el grupo de asistencia que requiere el paciente para realizar esta actividad.

Así mismo, existe una fuerte correlación entre las actividades relacionadas con la destreza manual tales como “escribir”, “vestirse” y “cortar los alimentos”. Se seleccionó la actividad cortar alimentos porque muestra menos ambigüedades para su calificación.

Los grupos de discapacidad mostraron una fuerte correlación con la fuerza muscular. Esto se explica porque dos de los tres dominios de la escala están determinados en gran parte por la fuerza muscular. La excepción se presenta en los pacientes con ELA de inicio bulbar. Algunos de estos pacientes pueden tener disartria y disfagia de características muy graves, un grado de discapacidad calificado en el nivel 2 (independiente en dos actividades) y una fuerza muscular normal.

La duración de la enfermedad no se asoció a los diferentes grupos de discapacidad. Este hallazgo indica que los patrones de discapacidad son variables entre los pacientes. Algunos pacientes muestran grupos de discapacidad en los primeros meses de la enfermedad mientras que otros alcanzan los mismos niveles después de uno o dos años después del inicio.

En la validación de la escala original (ALSFRS) y en la validación de la versión modificada (ALSFRS_R) se obtuvieron cuatro factores en lugar de los tres factores de nuestro estudio¹. En esas versiones, las actividades de movilidad básica (caminar, subir escaleras, cambio de posición en el lecho) formaron un factor independiente de las destrezas motoras finas (escribir, cortar alimentos, vestirse). Sin embargo, en la versión modificada de la escala la carga de actividades “vestirse” y “cambiar de posición en el lecho” no fue muy fuerte dentro del factor (0,3 y 0,5 respectivamente)². Por otro lado, en la versión de la escala para el idioma

español, se obtuvieron solo tres factores. Aunque nuestra investigación también identificó tres componentes, la distribución de las actividades fue más parecida a la versión original de la escala. Nuestra investigación separó las actividades de función motora gruesa (caminar y subir escaleras) de las actividades de destrezas motoras finas (escribir, cortar alimentos, vestirse).

Los cuatro grupos propuestos para clasificar la discapacidad de los pacientes con ELA sirve como una primera guía, fácil y rápida de aplicar, en la consulta médica del paciente con ELA. Este sistema de clasificación ayuda a la comunicación entre especialistas dedicados al cuidado de esta enfermedad, puede servir para definir los protocolos de tratamiento y sirve de guía para la formulación de ayudas específicas. Por lo general, los pacientes que asisten a consulta de rehabilitación por primera vez, o que tienen un diagnóstico reciente de la enfermedad, pertenecen al grupo 3 de discapacidad. Estos pacientes pueden desempeñarse de manera independiente en los espacios domiciliarios y comunitarios. Los pacientes del grupo 2 frecuentemente requieren la asistencia de un familiar o de un cuidador para cumplir algunas de sus actividades básicas cotidianas. Los pacientes de los grupos 0 y 1 requieren asistencia permanente en todas sus actividades de la vida diaria.

REFERENCIAS

1. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale. Assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. The ALS CNTF treatment study (ACTS) phase I-II Study Group. Arch Neurol 1996 February;53(2):141-7.
2. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). J Neurol Sci 1999 October 31;169(1-2):13-21.

3. Castrillo-Viguera C, Grasso DL, Simpson E, Shefner J, Cudkowicz ME. Clinical significance in the change of decline in ALSFRS-R. *Amyotroph Lateral Scler* 2010;11(1-2):178-180.
4. Kollwe K, Mauss U, Krampfl K, Petri S, Dengler R, Mohammadi B. ALSFRS-R score and its ratio: a useful predictor for ALS-progression. *J Neurol Sci* 2008 December15;275(1-2):69-73.
5. Lechtzin N, Maragakis NJ, Kimball R, Busse A, Hoffman V, Clawson L. Accurate ALSFRS-R scores can be generated from retrospective review of clinic notes. *Amyotroph Lateral Scler* 2009 August; 10(4):244-247.
6. Campos TS, Rodriguez-Santos F, Esteban J, Vazquez PC, Mora Pardina JS, Carmona AC. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Amyotroph Lateral Scler* 2010 October;11(5):475-477.
7. Brooks BR. Functional scales: summary. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2002;3 Suppl 1:S13-S18.
8. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol* 2008 March; 119(3):497-503.