

INFORME FINAL

"Concurso Público de Investigación Social sobre ELA"

Ministerio de Ciencia, Tecnología e Innovación de la Nación
Fundación Esteban Bullrich

DATOS DEL PROYECTO

Título del Proyecto:	Experiencias de personas con ELA, sus cuidadores y su entorno afectivo sobre la dificultad para respirar como síntoma multidimensional y su impacto en la atención en salud.
Aprobado por Resolución SACT:	EX-2022-132488499--APN-DDYGD#MCT
Institución:	RED-in-PAL Instituto Pallium Latinoamérica, Centro del Parque
Equipo de Trabajo:	Eduardo Luis De Vito, Miguel Escobar, Anabela Cerda, Claudia Monzón, Verónica Veloso, Rosa Ferrari, Gisella Gargiulo, Gastón Morel Vulliez, Emilio Sebastián Rositi, Vilma Adriana Tripodoro.
Fecha de presentación:	1 noviembre de 2023

RESUMEN EJECUTIVO

Describa brevemente los objetivos principales del proyecto y el enfoque metodológico utilizado. Presentar de manera sintética los hallazgos más relevantes del proyecto de investigación.

OBJETIVOS PRINCIPALES DEL PROYECTO

La disnea en pacientes con ELA es un síntoma angustiante que requiere evaluación multidimensional, considerando la experiencia del paciente, la angustia afectiva, el impacto de los síntomas y su efecto en el entorno afectivo, familiares y/o cuidadores.

Los objetivos principales del proyecto fueron caracterizar las experiencias multidimensionales de disnea desde la atención centrada en la persona, e identificar sus causas y circunstancias.

¿Cuáles son las experiencias de personas con ELA, sus cuidadores y su entorno afectivo sobre la dificultad para respirar? ¿Cuál es su impacto en la atención en salud?

ENFOQUE METODOLÓGICO

Estudio multicéntrico de casos múltiples, cuali-cuantitativo. Entre 25 junio y 25 octubre de 2023 se incluyeron sujetos mayores de 18 años con diagnóstico de ELA que habían experimentado dificultad para respirar en los últimos 2 meses. Se excluyeron si presentaban deterioro cognitivo. Se registraron datos demográficos, se utilizó la escala ALSFRS-R_{VA}, la Escala EuroQoL-5D-5L para calidad de vida, y la escala Disnea-12 (una puntuación máxima de 36), para la gravedad de

la disnea. Analizamos 11 escenarios de aparición de la disnea. Realizamos estadísticas descriptivas según la normalidad de los datos (Prueba de Shapiro-Wilk) . Utilizamos el software IBM SPSS.

HALLAZGOS MÁS RELEVANTES

Se realizaron un total de 32 entrevistas (18 de forma virtual y 14 de forma presencial).

1) **Características generales:** edad 62 ± 11 años (masc n 19), Comienzo Espinal/Bulbar: 26/6. Tiempo de enfermedad 38 (15-65 RIQ) meses. Soporte ventilatorio (20/32): no invasivo 13 (65%), invasivo 7 (35%). Alimentación oral, 66%, el 72% tenía preservada la comunicación oral. El 84% utilizaba silla de ruedas y 28/32 vivían en sus casas. ALSFRS- R_{VA} : 16.7 ± 11.5 .

2) **Escala EuroQoL-5D-5L:** Value index: 0.174 (0.140-0.3945 RIQ), EuroQoL-VAS: 50 (40-70). Índice de Severidad: 40.6 ± 16.4

3) **Escala Disnea-12:** Total: 11.1 ± 6.8 (30.9% del máximo), dominio físico: 6 ± 3.6 (21.5% del máximo) dominio afectivo, 5.1 ± 4.1 (28.1% del máximo).

4) **Escenarios de aparición de disnea:** De los 11 escenarios estudiados, 5 fueron los más prevalentes: 20/32 pacientes refirieron 2 o más escenarios.

- a) retención de secreciones en la garganta (n 18),
- b) atragantamiento cuando come o toma líquidos (n 11),
- c) disnea relacionada con ansiedad (n 10),
- d) ortopnea (n 8),
- e) ELA avanzada relacionada con debilidad progresiva y severa de músculos respiratorios (n 8).

CONCLUSIONES

Nuestra investigación se enfocó en comprender las experiencias multidimensionales de la disnea en pacientes con ELA y sus cuidadores. El estudio se llevó a cabo en personas con diagnóstico de ELA que experimentaron dificultades respiratorias en los últimos meses. Los hallazgos clave son los siguientes:

-) Los pacientes se encontraban en diversas etapas de la enfermedad, con la mayoría dependiendo de soporte ventilatorio y en sillas de ruedas en sus hogares.
-) Utilizando el instrumento EQ-5D-5L, se obtuvo un Índice de Severidad indicando problemas de salud moderados, principalmente en áreas motoras.
-) La escala ALSFRS- R_{VA} reveló discapacidad moderada, especialmente en motricidad fina y gruesa, en línea con el EQ-5D-5L.
-) La escala DISNEA-12 identificó afectación moderada tanto física como afectiva, siendo esta última más pronunciada.

-) Diversos escenarios de disnea fueron identificados, siendo la retención de secreciones en la garganta el más común.
-) Las entrevistas en profundidad mostraron que la disnea tenía componentes físicos, psicológicos y sociales, causando miedo, ansiedad y pérdida de control.

Estos resultados resaltan la necesidad de abordar la disnea en pacientes con ELA de manera interdisciplinaria y colaborativa, con un “enfoque centrado en la persona” y su red de apoyo y fomentando la formación de investigadores.

EVOLUCIÓN DEL PROYECTO

Describe las actividades desarrolladas en la investigación. Los aciertos y aspectos críticos en el desarrollo del proyecto, con vistas al cumplimiento del objetivo general.

ACTIVIDADES DESARROLLADAS EN LA INVESTIGACIÓN.

Fase 1: a) Se procedió a la validación, adaptación cultural y lingüística de la escala Disnea-12 para Argentina (ver resultados). b) Se diagramó y se puso en funcionamiento del sistema de registro electrónico, considerando entre otras cosas la privacidad de los entrevistados y lo concerniente a habeas data.

Fase 2: Se efectuaron reuniones con los dos centros participantes que asisten a pacientes con ELA (Pallium Latinoamérica, Centro del Parque). Se convocó a las asociaciones argentinas que nuclean a pacientes con ELA.

Fase 3: a) Se procedió a la capacitación de los investigadores que serían los encargados de realizar las entrevistas a los pacientes y sus familiares y alimentar la base de datos, b) se efectuó el trabajo de campo posterior, con la firma del consentimiento informado correspondiente y de acuerdo las regulaciones locales.

Se llevaron a cabo las encuestas por cada unidad paciente / familia. Todos los profesionales identificaron a las personas con ELA potencialmente elegibles para las entrevistas. Se incluyeron solo aquellos casos de ALS confirmada o probable. Los pacientes considerados candidatos fueron contactados por un integrante del grupo y se concertó una entrevista con la presencia de la persona con ELA (y si ella lo desea, con su familiar/cuidador). Se registraron las características demográficas generales según el manual de procedimientos (Ver Resultados).

Una vez extraídos los datos en las planillas correspondientes, las mismas fueron transcritas a una base de datos digital confeccionada en Excel (Microsoft). La metodología empleada para la recolección de los datos siguió las pautas del protocolo.

Fase 4: Se efectuó un análisis de los datos (cuantitativos y cualitativos) ingresados a la base de datos por cada grupo de 5 pacientes y se efectuaron cambios menores en la operatividad de acuerdo a los hallazgos en los primeros 5 casos analizados.

Fase 5: Reunidos 32 pacientes (objetivo inicial era 30 pacientes) se procedió a efectuar el análisis estadístico y a la extracción de conclusiones. Los datos preliminares de los resultados y conclusiones serán presentados al Congreso ALPC (Asociación Latinoamericana de Cuidados Paliativos) en Cartagena de Indias en marzo de 2024.

Los resultados cualitativos, correspondientes a las entrevistas en profundidad (total 5 efectuadas, programadas entre 3 y 5) ameritan un análisis consecuente en profundidad y se encuentra

actualmente en desarrollo mediante las técnicas oportunamente descritas. En este informe se presentarán solo algunas transcripciones de pacientes y familia.

Además de las entrevistas en profundidad mencionadas, está en desarrollo el análisis de los datos concernientes a la validación transcultural de la Escala Disnea-12.

ACIERTOS Y ASPECTOS CRÍTICOS EN EL DESARROLLO

Consideramos un acierto haber concebido un **estudio multicéntrico mixto cuali - cuantitativo**.

Estudio de casos múltiples, con triangulación metodológica cuali – cuantitativa.

Consideramos ineludible que la evaluación de la disnea debe incorporar la experiencia subjetiva del paciente. El término "atención centrada en la persona", reconocido como un sello distintivo de excelencia en la atención, también abarca la elección de tratamientos específicos dirigidos a la enfermedad, y proporciona una base para garantizar que los pacientes reciban un tratamiento individualizado, que se identifiquen y aborden sus síntomas y otras preocupaciones.

Por tal motivo consideramos que el modelo y la metodología utilizada es la apropiada para explorar la experiencia sensorial-perceptiva, la angustia afectiva (distress) y el impacto o carga de los síntomas (ver introducción en el protocolo V1.1).

Los **aspectos críticos son diversos**: hallamos una dificultad quizá más que la esperada en pacientes con dificultades en su comunicación, esto pudo significar una barrera comunicacional, no obstante nuestros entrevistadores, entrenados en este tipo de impedimentos de pacientes con ELA, supo conducir adecuadamente las entrevistas. En ocasiones hubo que recurrir a dos sesiones a efectos de permitir el descanso de los entrevistados. Otro aspecto de interés fue que varios pacientes ya no referían cierto tipo de disnea (escenarios) porque si bien la había tenido, ya estaba medicado para ello (ejemplo ventilación no invasiva, manejo inmediato de secreciones), con lo cual en algunos pacientes el período de 2 meses atrás hubo que extenderlo a 3 meses. Estas observaciones no afectaron los resultados y fue un buen entrenamiento inicial para corregir desde las primeras entrevistas estos hallazgos.

Para la evaluación de los **recursos en salud** utilizamos preguntas basadas en el Cuestionario Evaluación del Costo Indirecto y del Cuidado informal del Cuidador (QIIC) en proceso de validación al español por nuestro grupo RED-In-Pal en el Proyecto iLIVE, Buen vivir buen morir. Se incluirá un análisis con perspectiva de género y de costo social del cuidado informal. Estos resultados están en elaboración y no son presentados en el actual informe.

En el presente reporte se presentan los datos cuantitativos mediante estadísticas descriptivas de las experiencias subjetivas de los participantes de acuerdo con los instrumentos de evaluación mediante software SPSS. Las estadísticas sobre el resultado primario se complementarán con datos de **entrevistas en profundidad** (se hará una muy breve descripción general, ver luego).

Las transcripciones de estas entrevistas se analizarán temáticamente en un proceso iterativo con soporte del software nVIVO.

RESULTADOS

Presente los resultados obtenidos a partir del análisis de los datos recolectados. (Se pueden utilizar tablas, gráficos u otros recursos visuales para presentar los hallazgos de la investigación).
Análisis e interpretación de los resultados a partir de los objetivos planteados en el proyecto.

El rango de edad fue de 41 a 77 años. Se puede observar que todos los pacientes se hallaban en lo que se define como adultos (40-55 años) y adultos mayores (56- 74 años) . La mayoría eran varones y tenían un IMC cuyos valores se hallaban entre lo considerado “peso saludable” y sobrepeso. La amplia mayoría habían comenzado sus manifestaciones de ELA a nivel espinal y al momento de la entrevista llevaban una mediana de unos 3 años de enfermedad (RANGO 0 a 61 meses). El 62 % tenía implementado algún tipo de soporte ventilatorio, mayoritariamente no invasivo. La mayoría residía en su domicilio y conservaba la alimentación oral. La comunicación verbal fue la forma más frecuente de interactuar. La amplia mayoría utilizaba silla de ruedas. Las características generales de las personas con ELA se detallan en la tabla 1;

Tabla 1: características demográficas.

Edad (años)	62 ± 11
Sexo (M / %)	19 / 59%
IMC (Kg/m ²)	25 ± 6
Comienzo n (%)	
Espinal	26 (81 %)
Bulbar	6 (24 %)
Tiempo enfermedad (meses)	38 (15 - 65)
Soporte ventilatorio n/total	20/32
No invasivo n (%)	13 (65 %)
Invasivo n (%)	7 (35 %)
Ubicación n (%)	
Domicilio	28 (87.5 %)
Internación	4 (12.5 %)
Tipo de alimentación n (%)	
Oral	21 (66 %)
Gastrostomía	9 (28 %)
Enteral	2 (6 %)
Comunicación verbal n (%)	
Si	23 (72 %)
NO (CAA)	9 (28 %)
Uso de silla de ruedas n (%)	27 (84 %)

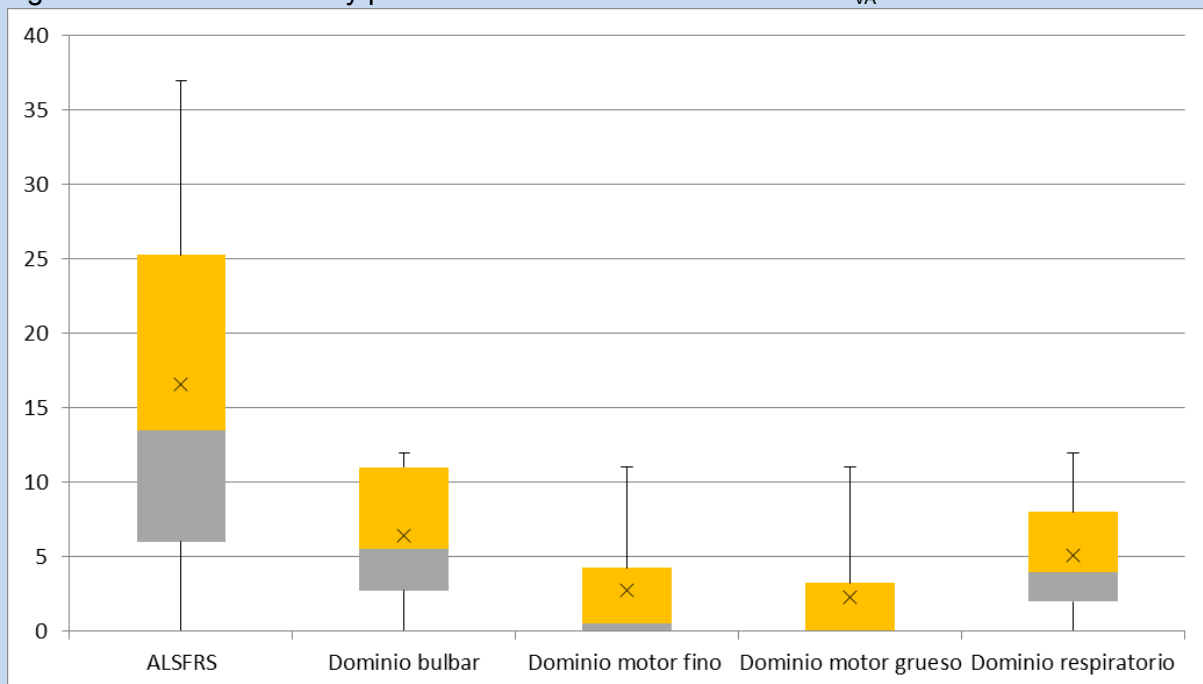
Abreviaturas: M: masculino; IMC: índice de masa corporal; CAA: comunicación aumentativa-alternativa. Valores expresados según: media $\pm$ DE; mediana (RIQ 25-75).

La caracterización de la ELA se efectuó mediante la escala ALSFRS-R_{VA}. Sobre una puntuación máxima de 46, la mediana estuvo en 16.7 ± 11.5 . Reflejando la dispersión de las distintas etapas evolutivas. Los cuatro dominios estuvieron representados con los siguientes valores:

- Bulbar: 6.3 ± 4.4
- Motor fino: 2.8 ± 3.9
- Motor grueso: 2.3 ± 3.6
- Respiratorio: 5.3 ± 3.5

Un valor de 16.6 en la escala ALSFRS-R_{VA} indica que el paciente tiene una discapacidad moderada. La figura 1 muestra el valor total de ALSFRS-R_{VA} y su desagregación en los 4 dominios. Los mayores contribuyentes a la baja puntuación del valor total estuvieron a cargo de los dominios motor fino y motor grueso.

Figura 1: Puntuación total y por dominios de la escala ALSFRS-R_{VA}



La **calidad de vida relacionada con la salud**, de acuerdo al cuestionario genérico EQ-5D-5L, se muestra en la Tabla 2. Se detallan los resultados de las 5 dimensiones. Las 5 opciones de respuesta son de 1 a 5: ningún problema, leve, moderado, grave y extremo. La columna de la derecha muestra el % de pacientes que respondieron a cada puntuación.

Tabla 2. Calidad de vida relacionada con la salud.

EQ-5D, Movilidad n (%)	
1	3 (9 %)
2	1 (3 %)
3	2 (6 %)
4	4 (13 %)
5	22 (69 %)
EQ-5D, Cuidados personales n (%)	
1	3 (9 %)
2	1 (3 %)
3	2 (6 %)
4	1 (3 %)
5	25 (79 %)
EQ-5D, Actividades cotidianas n (%)	
1	1 (3 %)
2	2 (6 %)
3	5 (16 %)
4	2 (6 %)
5	22 (69 %)
EQ-5D, Dolor n (%)	
1	14 (44 %)
2	9 (28 %)
3	9 (28 %)
4	-
5	-
EQ-5D, Ansiedad/depresión n (%)	
1	13 (41 %)
2	8 (25 %)
3	8 (25 %)
4	2 (6 %)
5	1 (3 %)
Value index mediana (RIQ)	0.174 (0.14 - 0.39)
EQ-VAS mediana (RIQ)	50 (40 - 70)

El valor medio del índice de salud de la población **EQ-5D Index** es de 0.916, con un rango por grupo de edad desde 0.976, para el grupo de 18-24 años, y de hasta 0.625 en el de mayores de 85 años (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Encuesta Nacional de Salud. España 2011/12.

Calidad de vida relacionada con la salud en adultos: EQ-5D-5L. Serie Informes monográficos nº 3. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, 2014).

El **index value** es una medida de la calidad de vida relacionada con la salud. El valor varía entre -0.59 y 1, donde 1 representa la mejor salud posible y -0.59 representa la peor salud posible. Un valor de mediana de **0.174** indica que el paciente tiene una calidad de vida relacionada con la salud relativamente baja. El **EQ-VAS** es una medida de la calidad de vida relacionada con la salud. Es una escala visual analógica que mide la percepción del paciente sobre su propia salud

en una escala de 0 a 100, donde 0 es la peor salud imaginable y 100 es la mejor salud imaginable. Un valor de mediana de **50** indica que el paciente percibe su salud como promedio.

El valor medio del complementario del **Índice de Severidad** (100 menos el índice de severidad) de la muestra fue de 40.6 ± 16.4 .

Un Índice de Severidad medio de 40.6 indica (que como grupo), la persona tiene problemas de salud moderados en algunas dimensiones. El instrumento EQ-D5-L5 evidenció valores muy bajos fundamentalmente a expensas de dominios motores, pero la valoración subjetiva (EQ-VAS) obtuvo valores comparativamente mejores.

La **escala DISNEA-12** es una herramienta de evaluación de la disnea. Tiene en cuenta distintos aspectos, tanto **sensoriales** (ejemplo: dolor centrotorácico, hambre de aire, cansancio, dificultad para que llegue el aire hasta el final) como **emocionales** (como puede ser la sensación de angustia, tristeza o miedo que pueden padecer algunos pacientes con disnea) que pueden influir en la disnea. Los profesionales de la salud deben estar atentos y entender los distintos aspectos que intervienen en la disnea de los pacientes como medida de excelencia en la atención.

La puntuación del cuestionario se calcula de forma sencilla al puntuar cada uno de los ítems del mismo (0 si el síntoma es leve, 3 si el síntoma es grave). Seis de las preguntas hacen referencia a aspectos sensoriales y 6 hacen referencia a aspectos emocionales de la disnea. La puntuación total varía entre (mínima posible o nada) y 36 (máxima gravedad posible).

La escala de Disnea-12 fue tomada de la **versión Española**. por tal motivo, antes de su utilización debió ser sometida a cuatro etapas:

Adaptación de términos: Se adaptaron los términos y expresiones para que sean más comprensibles para los encuestados argentinos.

Síntesis: Se realizó una síntesis de la adaptación para asegurarse de que se haya entendido correctamente.

Revisión por comité de expertos: Un comité de expertos (todos profesionales comprometidos con el estudio y sin relación con el mismo) revisó la adaptación y la síntesis para asegurarse de que sean precisas y estén libres de errores.

Pre-test: Se realizó una prueba piloto de la encuesta en un grupo pequeño de personas. Los detalles del procedimiento se presentan en el ANEXO.

En esta etapa se procedió a su utilización. En una segunda etapa se efectuaron los siguientes pasos: consistencia interna, fiabilidad y validez. No obstante se debe considerar que se trata de una validación transcultural y no el desarrollo y validación de un nuevo cuestionario. El propósito de las validaciones transculturales no es tanto determinar la validez psicométrica de la herramienta, sino establecer que el constructo intelectual existe, y se puede medir con el mismo instrumento en las 2 culturas (CA Amado Diago, SEPAR, Arch Bronconeumol. 2019;55(3):172–176).

La tabla 3 muestra los resultados de la Escala de Disnea-12. Las preguntas del **dominio físico** (sensorial) (1-6) evalúan la intensidad de la disnea y su impacto en la actividad física del paciente, mientras que las preguntas del **dominio afectivo** (7-12) evalúan el impacto emocional de la disnea en el paciente.

Tabla 3: Escala Disnea-12. Porcentaje de respuestas de los pacientes.

	PUNTO	Nada	Poco	Bastante	Mucho
1	Cuando tomo aire no consigo llenar del todo los pulmones	19%	38%	34%	9%
2	Tengo que hacer más esfuerzo para respirar	25%	47%	22%	6%
3	Siento que me falta el aire	37%	44%	16%	3%
4	Me resulta difícil recuperar el aire	25%	56%	16%	3%
5	No soy capaz de tomar suficiente aire	34%	38%	22%	6%
6	Me resulta incómodo respirar	44%	41%	9%	6%
7	Respirar me agota	50%	38%	9%	3%
8	Mi forma de respirar me hace sentir decaído	56%	22%	19%	3%
9	Mi forma de respirar me hace sentir abatido	60%	22%	9%	9%
10	Mi forma de respirar me preocupa	31%	31%	22%	16%
11	Mi forma de respirar me hace sentir angustiado	34%	25%	25%	16%
12	Mi forma de respirar me hace estar irritable	66%	16%	12%	6%

Nada, 0; poco, 1; bastante, 2; mucho, 3. Nada de disnea: 0. Máximo gravedad de la disnea: 36

Total de D-12: 11.1 ± 6.8 (30.9% del máximo)

Dominio físico: 6.0 ± 3.6 (21.5% del máximo). Descriptor 1 a 6.

Dominio afectivo: 5.1 ± 4.1 (28.1% del máximo). Descriptor 7 a 12.

Es posible que el dominio afectivo esté más afectado que el dominio físico. En la escala DISNEA-12, el dominio físico mide la dificultad para respirar durante las actividades físicas, mientras que el dominio afectivo mide la ansiedad y la preocupación relacionadas con la disnea.

Los **escenarios de aparición de disnea** fueron evaluados de acuerdo a 11 escenarios descritos por nosotros (Curr Opin Support Palliat Care. 2008 Sep;2(3):173-9).

Los escenarios consignados pudieron ser más de 1 por paciente. En la tabla 4 se presenta la cantidad de pacientes que presentaban un determinado escenario. El porcentaje (%) resulta de la cantidad de veces que se presentó un determinado escenario en relación al total de pacientes (cada escenario tiene un 100%)

Total de escenarios presentados:

- 1 escenario: 12 pacientes (38 %);
- 2 escenarios: 8 pacientes (25%);
- 3 escenarios: 9 pacientes (28%);
- 4 escenarios: 1 paciente (3%);
- 5 escenarios: 2 pacientes (6%)

Tabla 4. Escenarios de aparición de disnea

Escenario	número de pacientes	% del escenario
1) Disnea como síntoma inicial de ELA (en general asociado a debilidad muscular respiratoria como manifestación más prominente).	0	0%
2) Disnea causada por una combinación de debilidad muscular respiratoria no severa pero asociada a otra enfermedad respiratoria o no previa (EPOC, insuficiencia cardíaca, etc).	2	6%
3) Disnea durante el ejercicio o actividad física mayor que caminar (caminan rápido tienen disnea y en reposo no tienen disnea)	3	9%
4) Ortopnea (disnea que aparece inmediatamente al adoptar posición acostada).	8	25%
5) Disnea causada por retención progresiva de secreciones y laringoespasmo . <i>El laringoespasmo es un evento muy angustiante donde súbitamente no entra ni sale aire, no asociado necesariamente a secreciones.</i>	2	6%
6) Disnea causada por atragantamiento cuando come o toma líquidos . Claramente en relación al momento de la ingesta de líquidos semisólidos y sólidos.	11	34%
7) Disnea causada por retención de secreciones en la garganta . <i>Asociada a compromiso bulbar avanzado, esta manifestación se observa cuando la boca se mantiene abierta, y deseca la saliva y las secreciones altas.</i>	18	56%

8) Disnea relacionada a ansiedad . Es menester identificar esta condición y descartar otras causas de dificultad para respirar, la forma de aparición, las circunstancias ayuda a establecer esta asociación.	10	31%
9) Disnea por ELA avanzada relacionada con debilidad progresiva y severa de los músculos respiratorios . <i>Es la condición más reconocida, suele asociarse a personas con marcada incapacidad funcional y en silla de ruedas, 100% dependiente de AVD, marcado deterioro funcional y tos débil e inefectiva. No necesariamente debe haber retención de secreciones.</i>	8	25%
10) Disnea en pacientes con enfermedad terminal . Estamos en quizá últimos días de vida, una situación que si no es identificable produce mucha angustia en la persona que la padece y su entorno.	0	0%
11) Disnea por asincronía paciente ventilador (tanto durante VNI o a través de TQT).	7	22%

Es de destacar que más de la mitad de los pacientes refirieron el escenario 7: Disnea causada por **retención de secreciones en la garganta**. *Asociada a compromiso bulbar avanzado, esta manifestación se observa cuando la boca se mantiene abierta, y deseca la saliva y las secreciones altas.*

Diversos escenarios o circunstancias los padecían al menos 1/ 4 pacientes y más de la mitad de los pacientes habían experimentado 2 o 3 escenarios a lo largo de su enfermedad.

Entrevistas en profundidad.

El modelo de evaluación transcultural de Giger y Davidhizars propuesto para las entrevistas en profundidad, es una herramienta desarrollada para evaluar valores culturales de pacientes sobre su salud y enfermedad y sus efectos en los comportamientos. El modelo contiene seis dimensiones culturales: comunicación, espacio, organizaciones sociales, tiempo, medio ambiente, control y variaciones biológicas. Este modelo nos brinda la oportunidad de comprender el patrimonio cultural de un individuo, creencias, actitudes y comportamientos. Se realizaron 3 entrevistas en profundidad a cada grupo (pacientes, cuidadores y profesionales del equipo de salud) La extensión fue de aproximadamente 60 minutos Las entrevistas fueron desgrabadas textualmente usando un software específico y corroboradas por el entrevistador/a. Se utilizó una guía elaborada previamente para los tres grupos con el fin de buscar los diferentes puntos de vista de manera homogénea. En todos los casos 2 entrevistadores (una psicóloga y un médico o kinesiólogo) realizaron las entrevistas. Las siguientes frases son puntos de partida para el análisis en profundidad, constituyen una pequeña parte de las entrevistas y su interpretación aguarda la metodología de análisis mencionada anteriormente. La entrevista centra el interés en la experiencia de la DISNEA.

Paciente 1.

Siempre estoy con gente, o sea que la mayoría del tiempo, con ella, si no tengo el backup de enfermería 24x7.

Al principio me asustaba mucho, ahora es parte de mi vida cotidiana.

Mucha, mucha angustia. Ya no es miedo es angustia de esperar a que me socorran.

Que me ahogaba, que me moría ahogado.

No pienso que voy a tener siempre una buena asistencia en tanto y en cuanto a la hora, la prepaga cumpla con lo que debe cumplir. Y sino tengo a mi señora que es que no quiere ser mi enfermera sino mi esposa

No, yo soy tu esposa, no soy tu enfermera

No, lo único que espero que los pacientes que tengan ELA tengan la calidad de vida, y la atención y la contención que tengo yo, viste. Y eso se hace cuando veo la televisión y lo veo a Bullrich, me angustio de una forma. Porque es una esfera. Viste como que se te cruzan un montón de cosas.

Pero lo que te mata no es ELA sino tu cabeza. El día que la cabeza diga basta, se acabó el ELA

Paciente 2.

Normalmente cuando hubo un problema con algún problema, cuando me trasladaron la silla se le salió el respirador. Algún cañito, Ahí me desespero,...

Y me siento igual que antes. Me siento peor. Digo, pienso que si vos te pones a pensar ahora que empecé a sentarme estoy un poco mejor, que estar acostado cómo estaba en la clínica. En la clínica yo me levantaba, escuchaba música. Acá escucho música, miro partido, trato de mantener la mente siempre ocupada. Solamente me fastidio cuando, por ejemplo, me aspiran mal o bien una persona que no sabe. Esas cosas me matan. Ahora le estoy enseñando a otra chica la grúa porque no sabía manejarla. Todo el mundo se mete. Yo me pongo loco porque la tubuladura no la pusieron bien, la pusieron abajo de la cinta. Las cosas se caen. Me cuelga y me lastima el cuello, todas esas cosas me joden, pero si no estoy todo el día tranquilo durante el día no estoy. Hace cuatro días, que prácticamente no tengo nada de flema. No sé porque me venía siempre el kinesiólogo XX.

No pienso nada (en relación a cuando le falta el aire), nunca, pienso que lo voy a solucionar.

No hay nadie, solo yo y el enfermero (en relación a los recursos), porque no hay nadie a quien llamar. A quien, sí prácticamente las persona que me mandaron son ineficientes. ¿Qué haces vos? Tratar de solucionarlo.

Con lo que yo tengo. Yo siempre hablo con la kinesióloga si me falta el aire que hago, si me pongo el oxígeno. Yo ya trato de hablar porque como me cambiaban cada enfermera yo me tengo que salvar solo

Mira, cada día estoy mucho mejor estos últimos tiempos ya estoy más tranquilo porque estoy conociendo con los enfermeros. Esto que ya están fijo y yo me siento más tranquilo, porque ellos ya saben, me “ambusean”, me pasan veces la sonda a través del circuito cerrado y solucionan los problemas. Después está todo bien, gracias a Dios. Gracias. Estoy igual que estaba en la clínica, pasaron ya cuantos meses?

Paciente 3

Me dieron la carne dura y se me atravesó después de ese día para acá, nunca más. Lo único que a veces tengo problemas cuando sacan el agua de los vasitos y no lo cierran bien, entonces se fuga por ahí el aire y me cuesta respirar y llamo enseguida a la enfermera.

Estaba almorzando y el chico que me daba de comer me dio un pedazo de carne y era tan dura que la quise la mastiqué un poco y me la quise tragar. Y ahí se atravesó nada más. Fue el único día.

Que me faltaba el aire y que me quería escupir para sacarme y no podía. Pero enseguida vinieron los chicos y me aspiraron. Y lo retiraron, en una palabra.

No, no sentí nada. Después se normalizó, me normalicé y pude seguir comiendo el puré. Pero la carne no.

Me ahogaba (en relación al episodio de falta de aire). Si no me tocan los vasitos, así cuando me aspiran para dormir yo duermo toda la noche, mira que me bañan y a veces ni cuenta me doy.

Sí, sí. No, duermo bien... Gracias a Dios duermo bien... A veces me falta, quizá es la sensación que sienta yo que me falta el aire y me pongo muy ansioso. Y ahí es donde... como puedo explicarte? me siento, que me falta el aire, pero es por la sensación, pero después enseguida se me va. Ansiedad, ansiedad

Los hallazgos preliminares de las **entrevistas en profundidad** revelan la naturaleza multifactorial de la disnea, sus componentes físicos (relatos de la experiencia sensorial y perceptiva), psicológicos (relatos de angustia afectiva y del significado de la disnea) y sociales (relacionados a

la carga e impacto en el entorno, la calidad de vida y en la autonomía). Hemos identificado relatos en los que la dificultad para respirar produce miedo, ansiedad, desesperanza, sensación de pérdida de control e incluso sensación de muerte inminente.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Resuma las conclusiones principales y su importancia en el contexto social de la investigación. Mencione las contribuciones del estudio y las posibles aplicaciones prácticas de sus hallazgos. Realice recomendaciones de líneas de acción viables para el desarrollo de políticas públicas para la mejora de la situación de los afectados y su entorno.

CONCLUSIONES

El proyecto científico se enfocó en caracterizar las experiencias multidimensionales de disnea en pacientes con ELA y sus cuidadores, e identificar sus causas y circunstancias. El estudio se realizó entre junio y octubre de 2023, y se incluyeron sujetos mayores de 18 años con diagnóstico de ELA que habían experimentado dificultad para respirar en los últimos meses. Los hallazgos más relevantes del estudio son los siguientes:

- 1) Nuestros pacientes se hallaban en diferentes etapas evolutivas, la mayoría con algún soporte ventilatorio, en silla de ruedas y en sus casas.
- 2) El instrumento **EQ-D5-L5** evidenció un Índice de Severidad medio de 40.6. Este valor es compatible con que las personas tienen problemas de salud moderados en algunas dimensiones. Esos dominios fueron motores, pero la valoración subjetiva (EQ-VAS) obtuvo valores comparativamente mejores.
- 3) La **escala ALSFRS-RVA** mostró una discapacidad moderada, fundamentalmente a expensas de los dominios motor fino y grueso en coherencia con el instrumento EQ-D5-L5.
- 4) En referencia a la **escala DISNEA-12**, fue posible identificar afectación moderada de ambos dominios (físico y afectivo). Es posible que el dominio afectivo esté más afectado que el dominio físico.
- 5) Fue posible identificar varios **escenarios de aparición de disnea**. Más de la mitad de los pacientes refirieron el escenario relacionado con retención de secreciones en la garganta. Diversos escenarios o circunstancias los padecían al menos 1/ 4 pacientes y más de la mitad de los pacientes habían experimentado 2 o 3 escenarios a lo largo de su enfermedad.
- 6) Los hallazgos *preliminares* de las **entrevistas en profundidad** revelan la naturaleza multifactorial de la disnea, sus componentes físicos (relatos de la experiencia sensorial y

perceptiva), psicológicos (relatos de angustia afectiva y del significado de la disnea) y sociales (relacionados a la carga e impacto en el entorno, la calidad de vida y en la autonomía). Hemos identificado relatos en los que la dificultad para respirar produjo miedo, ansiedad, desesperanza, sensación de pérdida de control e incluso sensación de muerte inminente.

7) Estos resultados ponen de manifiesto la necesidad de generar espacios y procesos interdisciplinarios, colectivos e interinstitucionales, “centrados en la persona” y la creación de redes para la formación de investigadores en diferentes niveles.

ANEXOS

En esta sección se pueden incorporar los anexos relevantes para respaldar y complementar la información presentada en el informe. Esto puede incluir instrumentos utilizados, entrevistas transcritas, gráficos adicionales u otros materiales relacionados. También se puede incorporar material audiovisual del proyecto, colocando el acceso a un Link de *Google Drive*.

Cuestionario DISNEA-12 ORIGINAL EN ESPANOL DE España:

Cuestionario Disnea-12.

Este cuestionario está diseñado para ayudarnos a saber cómo le afecta su respiración.

Por favor, lea cada punto y marque la casilla que mejor se adapte a su situación respiratoria actualmente. Si no experimenta alguno de los puntos, marque la casilla "nada". Por favor, conteste a todos los puntos.

Punto	Nada	Poco	Bastante	Mucho
-------	------	------	----------	-------

1. Cuando cojo aire no consigo llenar del todo los pulmones.

2. Tengo que hacer más esfuerzo para respirar.

3. Siento que me falta el aire.

4. Me resulta difícil recuperar el aliento.

5. No soy capaz de coger suficiente aire.

6. Me resulta incómodo respirar.

7. Respirar me agota.

8. Mi forma de respirar me hace estar decaído.

9. Mi forma de respirar me hace estar abatido.

10. Mi forma de respirar me preocupa.

11. Mi forma de respirar me hace estar angustiado.

12. Mi forma de respirar me hace estar irritable.

Informe de “Cuestionario Disnea-12”

En la primera etapa de la Fase 1, de adaptación lingüística de la escala DISNEA-12, participaron ocho profesionales, cuatro varones y cuatro mujeres de entre 45 y 67 años, tres eran médicos, dos psicólogas dos kinesiólogos y una enfermera. Luego del quinto participante y hasta el octavo no se obtuvieron cambios ni modificaciones de la escala por lo que se consideró la saturación de la muestra. De manera que con ocho rondas quedaron acordados los cambios que seían sometidos a la comprensión de los pacientes.

Para esta etapa el cuestionario fue presentado a doce pacientes (en un periodo de 7 días). Est etapa fue llevada a cabo por dos kinesiólogos. De los 12 pacientes, ocho fueron mujeres y el rango de edad fue de 40-80 años. sus diagnósticos fueron EPOC, Fibrosis Pulmonar, Linfangioleiomiomatosis, ELA, ACV y bronquiectasias. Cinco de los pacientes, estaban internados en un Centro de Desvinculación de AVM y cuatro de ellos estaban conectados a Asistencia Respiratoria Mecánica (AVM). El resto eran pacientes en Rehabilitación CardioPulmonar (tratamiento ambulatorio con Ventilación Espontánea). Al momento de realizar el cuestionario, 9 de los 12 pacientes utilizaban oxígeno suplementario. Todos comprendieron cada uno de los puntos interrogados, excepto un paciente que presentaba signos de deterioro cognitivo (MEC 21 de 35) y solo un paciente requirió ayuda para interpretar la pregunta N° 5 “ No soy capaz de tomar suficiente aire”.

Los pacientes ambulatorios fueron capaces de responder el cuestionario de manera individual y al hacerlo solo les tomó un promedio de tiempo de 5 minutos. Mientras que aquellos en AVM utilizaron sistemas de comunicación alternativa y un promedio de 20 minutos para poder llevarlo a cabo. En cuanto a las preguntas en donde se les dio la opción de responder “Estar/Sentir” , todos estuvieron de acuerdo que les resultaba indistinto uno de otro ya que no encontraban diferencia.

Como resultado del proceso, se muestra el antes y el después del cuestionario DISNEA-12. No se modificó el número ni la secuencia de los ítems ni tampoco su asignación a dominio físico y emocional.

Cuestionario Disnea- 12. Versión luego de efectuar las etapas descritas.

Este cuestionario está diseñado para ayudarnos a saber cómo le afecta su respiración. Por favor, lea cada punto y marque la casilla que mejor se adapte a su situación respiratoria

estos días. Si no experimenta alguno de los puntos, marque la casilla “nada”. Por favor, conteste todos los puntos.

		Nada	Poco	Bastante	Mucho
1	Cuando tomo aire no consigo llenar del todo los pulmones				
2	Tengo que hacer más esfuerzo para respirar				
3	Siento que me falta el aire				
4	Me resulta difícil recuperar el aire				
5	No soy capaz de tomar suficiente aire				
6	Me resulta incómodo respirar				
7	Respirar me agota				
8	Mi forma de respirar me hace sentir decaído				
9	Mi forma de respirar me hace sentir abatido				
10	Mi forma de respirar me preocupa				
11	Mi forma de respirar me hace sentir angustiado				
12	Mi forma de respirar me hace estar irritable				



Dr. Eduardo Luis De Vito, MD, PhD
Centro del Parque, Cuidados Respiratorios