

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:	EVALUACIÓN DEL RETRAIMIENTO SOCIAL Y ESTIGMA SOCIAL EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.
Aprobado por Resolución SACT:	EX-2022-132488499--APN-DDYGD#MCT
Institución:	Hospital Italiano
Equipo de Trabajo:	García Martin S., Machado J. Co-Autores: Bettini M., Rugiero M.
Fecha de presentación:	31/10/2023

RESUMEN EJECUTIVO

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es un trastorno degenerativo que se caracteriza por una muerte progresiva de las neuronas motoras, en donde son involucrados diversos mecanismos fisiopatológicos, presentando una etiología no completamente dilucidada. La enfermedad conduce invariablemente a una debilidad y atrofia progresiva, discapacidad y finalmente la muerte. La mayoría de los pacientes fallece en relación a fallo respiratorio entre los 3 a 5 años del diagnóstico, reportándose que hasta un 10-20% sobrevive más allá de los 10 años. (1) (2) (3)

Si bien en la actualidad no existe tratamiento curativo, el manejo sintomático junto a las medidas de soporte son de vital importancia para mejorar la calidad de vida del paciente durante la evolución de la enfermedad. A pesar de que el déficit motor progresivo es lo central de la afección, y de él derivan las manifestaciones más evidentes, es necesario considerar y evaluar activamente otros aspectos que pueden ser modificados y mejorados favoreciendo el bienestar del paciente. (4) (5) (6)

La estrecha relación entre soporte social y calidad de vida en trastornos neurológicos degenerativos, y en particular en enfermedad de motoneurona ha sido bien establecida (7) (8). Los pacientes con ELA presentan diferentes limitaciones tanto físicas como psicológicas que hacen que su interacción social disminuya. Un aspecto que ha sido utilizado para evaluar y cuantificar este contexto es el denominado "retraimiento social" (de la expresión anglosajona "social withdrawal"). Conceptualmente se lo define tanto como la incapacidad de satisfacer la necesidad de contacto social como así también a una reducción activa de la interacción social debido a diferentes factores que experimenta la persona (ansiedad, estigma, vergüenza, limitación funcional, miedo). Al retraimiento social se lo relaciona de manera directa con la depresión y la limitación funcional; y a su vez puede influir sobre los efectos de la fatiga y la capacidad de afrontamiento en la calidad de vida en pacientes con enfermedades degenerativas (9). El paciente con enfermedad de motoneurona frecuentemente experimenta una retracción social de sus amigos y familiares. Inclusive el rol de pareja se pierde convirtiéndose en un cuidador de tiempo completo, y en muchos casos se reporta que los vínculos más estables suelen ser tanto con los cuidadores como con el médico tratante. (10).

Este estudio tiene como objetivo evaluar y caracterizar el perfil psicosocial de pacientes con diagnóstico de ELA de nuestra población, y analizar diferentes variables que se encuentran en relación a este.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Tipo de estudio: El tipo de estudio propuesto es un estudio de corte transversal.

Ámbito: Servicio de Neurología, sección Neuromuscular. Hospital Italiano Buenos Aires.

Población:

Pacientes mayores de 18 años cuyo diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica fue realizado por un neurólogo perteneciente a la sección de enfermedades neuromusculares del servicio de neurología del Hospital Italiano de Buenos Aires. En seguimiento por dicha sección, desde noviembre del año 2012 hasta la actualidad. En el marco del mismo, se realizaron entrevistas explicando el motivo del estudio ya sea individualmente o en presencia de un familiar acompañante. Posteriormente, a los pacientes que hayan aceptado la valoración, se les envió un cuestionario a través de un enlace online el cual puede ser completado tanto por el paciente como por un acompañante. Los cuestionarios a utilizar serán los previamente validados para cada variable de interés.

Criterios de inclusión:

- Diagnóstico de ELA probable o definido por criterios de El Escorial (11)..
- Pacientes mayores de 18 años.

Criterio de exclusión:

- Paciente con patología degenerativa distinta a ELA.
- Paciente con demencia-ELA.

Variables a estudiar:

- *Demográficas:*
 - Edad
 - Sexo
- *Dependientes de la enfermedad:*
 - Edad de inicio de enfermedad
 - Tiempo al diagnóstico
 - Meses de evolución
 - Forma de inicio: bulbar (B) - espinal (E)
 - Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS.R)
- *Psico-sociales:*
 - *Retraimiento social*
 - *Estigma social*
 - *Apatía*
 - *Depresión*
 - *Ansiedad*

Definiciones:

- **Retraimiento social:** Se refiere a la incapacidad de satisfacer la necesidad de contacto social, así como la reducción activa de la interacción social debido a diferentes factores experimentados por la persona, como ansiedad, estigma, vergüenza, limitación funcional y miedo.

Se evaluó con “social withdrawal scale in motor neuron-disease” (SW-MND) (12), que consta de 24 preguntas, y que analiza al individuo en 4 perspectivas (comunidad, familiar/amistad, emocional y físico). El valor es de 0 a 138 puntos, en donde una puntuación baja indica mayores niveles de aislamiento social.

- Estigma social: concepto que se encuentra representado en dos partes, por un lado el “estigma sentido” que se refiere a un sentimiento de vergüenza por ser diferente y sentir que se producirá discriminación por esta diferencia, y por el otro el “estigma representado”, que se refiere a la experiencia real de esta discriminación. Es un conjunto de componentes que incluyen el etiquetado, los estereotipos, la separación, la pérdida de estatus y la discriminación. Para su medición se utilizó la escala de estigma para enfermedades crónicas (13), que posee 24 preguntas, con un puntaje comprendido entre 24-120. Los valores más altos implican mayor estigmatización.
- Depresión: trastorno mental caracterizado fundamentalmente por un bajo estado de ánimo y sentimientos de tristeza, asociados a alteraciones del comportamiento, del grado de actividad y del pensamiento. Se analizó a través del inventario de depresión de Beck (14), que consiste en 21 preguntas y que categoriza los puntajes de la depresión en 4 grupos : 0-13 mínima; 14-19 leve, 20-28 moderada; y 29-63 grave.
- Trastorno de ansiedad: exceso de ansiedad normal que resulta en angustia significativa y deterioro del funcionamiento. Se evaluó a través del inventario de ansiedad de Beck (15).
- Apatía: falta de motivación hacia un comportamiento dirigido a un objetivo. Se evaluó a través de la escala breve dimensional de apatía (16, 17,18). La misma posee 24 ítems. Valores por encima de 27 nos hablan de la presencia de apatía.

Ver anexo 1.

Análisis Estadísticos:

Para analizar las relaciones entre las variables en nuestro estudio, se emplearon diferentes métodos estadísticos. El software estadístico R Core Team 2023(19) se utilizó para llevar a cabo estos análisis, y en particular, se hizo uso de los paquetes ggplot2 y GGally (20, 21) para visualizar los resultados. Se llevaron a cabo análisis de correlación y modelos estadísticos para evaluar las relaciones entre las variables en estudio. La elección del método de análisis se basó en la naturaleza de los datos y los supuestos requeridos por cada prueba. Dado que algunos de nuestros datos no seguían una distribución normal, según los resultados de la prueba de Shapiro-Wilk, se aplicó la prueba de correlación de Spearman, que es adecuada para evaluar relaciones no lineales y es especialmente útil en casos de datos no normales. Además, se verificaron los supuestos de distribución, pero no se realizó un análisis de homogeneidad de las varianzas, ya que nuestras variables no requerían este tipo de evaluación debido a su naturaleza específica.

Además, se evaluó la viabilidad de realizar un análisis de diferencia entre grupos en este estudio. Esto se llevó a cabo mediante el uso del paquete pwr (22) en R, que se basa en estimaciones de tamaño de muestra, nivel de significancia (α), y efecto deseado para calcular la potencia del análisis. La potencia se refiere a la capacidad del estudio para detectar efectos o diferencias significativas si existen en la población subyacente.

RESULTADOS

Población:

Se incluyó un total de 29 pacientes con diagnóstico de ELA (Tabla 1). El 69% fue representado por hombres. La media de edad fue para hombres de 62.35 (DE 12.09) y para mujeres 69 (DE 9.35). La edad media de presentación fue de 60.18 años, siendo el tiempo medio hasta el diagnóstico de 16.75 meses. La mayor parte de los pacientes presentó un inicio de enfermedad con tipo de inicio espinal (22/29, 75.86%).

La media de meses de evolución desde el inicio de la enfermedad a la presente evaluación fue de 48.07 meses. En lo que respecta a la escala de funcionalidad ALSFRS.R, la media de la población fue de 36.33.

Perfil psicossocial:

De los pacientes evaluados, el 85.71% y 88.88% presentó algún grado de depresión y ansiedad respectivamente medido por las diferentes escalas. La presencia de apatía fue observada en un 32%.

En lo que respecta a las escalas de retraimiento social, la misma presentó una media de 80.89, con valores mínimos de 24 y máximos de 132. Al evaluar estigma social, la media de puntuación fue de 43.41, presentando valores mínimos de 24 y máximos de 95. (**Tabla 2**).

Análisis de normalidad y correlación

Se realizó un análisis de normalidad de las variables con el test de Shapiro-Wilk (**Tabla 3**). Se observó que las variables ALSFRS.R y estigma social no siguen una distribución normal, mientras que el retraimiento social y apatía podrían aproximarse a una distribución normal.

A través de Pearson se hizo una correlación multivariable entre las diferentes variables expuestas (**Gráfico 1**). Este análisis se utilizó como exploratorio para detectar relaciones medianas y fuertes entre variables. De la misma se identificó que frente a la variable retraimiento social, se observó una correlación fuerte negativa con estigma social ($\rho = -0.845$, $p = 0.00000003$); media negativa con apatía ($\rho = -0.464$, $p = 0.02$); y media positiva en relación a la escala ALSFRS.R ($\rho = 0.411$, $p = 0.04$). No pudo rechazarse la hipótesis nula (**de no relación**) entre retraimiento social y depresión ($p = 0.529$), ni ansiedad ($p = 0.209$). **Tabla 4**. Tomando al retraimiento social como variable dependiente, se realizó un análisis de correlación a través del test de Spearman. Los resultados fueron los siguientes:

- ALSFRS.R: la correlación es positiva y significativa ($p = 4.094902e-02$).
- Estigma social: la correlación es negativa y altamente significativa ($p = 4.034085e-08$).
- Apatía: presenta una correlación negativa y significativa ($p = 2.001071e-02$) (**Gráfico 2**).
- Depresión y ansiedad no presentaron correlación significativa ($p = 5.291245e-01$ y $2.092266e-01$ respectivamente).

Si bien no fue estadísticamente significativo, se observó una tendencia a que los pacientes con escala funcional ALSFRS.R más baja y mayor edad presenten un grado de retraimiento social mayor (**Gráfico 3**).

DISCUSIÓN:

En este grupo de pacientes con ELA pudimos objetivar que la mayor parte de los mismos presentaban alguna comorbilidad en diferentes aspectos de su vida social. Dadas las características del estudio, no podemos establecer una relación causal entre las variables evaluadas pero se observó la correlación que presentan factores biológicos y sociales en generar un mayor compromiso del paciente en su calidad de vida. En diferentes estudios se ha visto la relación directa e interdependiente de elementos, particularmente en trastornos neurodegenerativos y/o en ellos que producen importante limitación de la propia autonomía, como en la enfermedad de parkinson y en esclerosis múltiple (12).

Otro aspecto relevante que fue puesto en evidencia en el análisis, es la no despreciable presencia de apatía entre la muestra. Este rasgo se encuentra bien definido dentro del espectro de síntomas conductuales que presenta el paciente con enfermedad de motoneurona, observándose en relación al proceso fisiopatológico degenerativo frontal-temporal. Esta variable presentó una relación directa significativa en los niveles de retraimiento social observada.

De lo analizado se pudo evidenciar la forma en que el retraimiento social se configura como un elemento que influye y a su vez es influenciado directa e interdependientemente tanto con variables que evalúan el impacto biológico de la enfermedad (como lo son el ALSFRS.R y apatía), como con aspectos sociales (estigma). A diferencia de algunos trabajos en donde el retraimiento social si estuvo relacionado con la presencia de ansiedad y depresión, en donde cabe destacar que la N era mucho mayor (12). Y en otros estudios también coincidieron con nuestros resultados en donde hubo una relación directa entre el ALSFRS R y el retraimiento social (9).

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Si bien es un grupo pequeño de pacientes, la importancia de lo expuesto radica en la necesidad de dar un lugar pertinente a la evaluación de las diferentes comorbilidades que el paciente pueda experimentar llevándolo a empeorar su calidad de vida; y para las cuales existe un abordaje terapéutico. El gran impacto que tiene la enfermedad en este aspecto psicosocial debe alertarnos para poder pensar estrategias de intervención en este sentido.

Limitaciones del estudio:

En lo que respecta al efecto y potencia estadística del estudio, gracias al análisis realizado utilizando 'pwr', pudimos determinar que, dado el valor objetivo de una potencia estadística del 0.8, el número actual de pacientes en cada muestra es insuficiente para llevar a cabo pruebas de diferencia entre grupos. Esto resalta la importancia de considerar las limitaciones del tamaño de muestra al diseñar estudios y al interpretar los resultados. En consecuencia, es fundamental incrementar el número de pacientes en futuros estudios para poder realizar análisis de diferencia con mayor poder estadístico y alcanzar los objetivos deseados.

IDEAS A FUTURO:

1. Para aumentar la muestra de la población se debería realizar una colaboración entre diferentes hospitales.
2. Estudios prospectivos, brindando desde el diagnóstico de la enfermedad los cuestionarios para valorar el perfil psicosocial, y luego realizar un seguimiento del mismo en los pacientes.
3. Realizar nuevas terapias psicológicas, apuntando hacia el retraimiento social y estigma social, como a poder identificar signos de depresión/ansiedad en nuestros pacientes.

ANEXOS

BIBLIOGRAFÍA:

1. Czaplinski A, Yen AA, Appel SH. Amyotrophic lateral sclerosis: early predictors of prolonged survival. *J Neurol*. 2006 Nov;253(11):1428-36. doi: 10.1007/s00415-006-0226-8. Epub 2006 Jun 13. PMID: 16773270.
2. Sabatelli M, Madia F, Conte A, Luigetti M, Zollino M, Mancuso I, Lo Monaco M, Lippi G, Tonali P. Natural history of young-adult amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 2008 Sep 16;71(12):876-81. doi: 10.1212/01.wnl.0000312378.94737.45. Epub 2008 Jul 2. PMID: 18596241.
3. Millul A, Beghi E, Logroscino G, Micheli A, Vitelli E, Zardi A. Survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis in a population-based registry. *Neuroepidemiology*. 2005;25(3):114-9. doi: 10.1159/000086353. Epub 2005 Jun 13. PMID: 15956808.
4. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollwe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012 Mar;19(3):360-75. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x. Epub 2011 Sep 14. PMID: 21914052.
5. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoesmith C, Strong MJ, Woolley SC; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009 Oct 13;73(15):1218-26. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181bc0141. Erratum in: *Neurology*. 2009 Dec 15;73(24):2134. Erratum in: *Neurology*. 2010 Mar 2;74(9):781. PMID: 19822872; PMCID: PMC2764727.
6. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoesmith C, Strong MJ, Woolley SC; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009 Oct 13;73(15):1227-33. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181bc01a4. PMID: 19822873; PMCID: PMC2764728.
7. Goldstein LH, Atkins L, Leigh PN. Correlates of Quality of Life in people with motor neuron disease (MND). *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2002;3:123-9.
8. Ganzini L, Johnston WS, Hoffman WF. Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 1999; 52:1434-40.
9. Daniela K. Schlüter, Alan Tennant, Roger Mills, Peter J. Diggie & Carolyn A. Young On behalf of the TONiC study group ~ ~TONiC study group (2018): Risk factors for social withdrawal in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease, *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*.
10. McDonald ER, Wiedenfeld SA, Hillel A, Carpenter CL, Walter RA. Survival in amyotrophic lateral sclerosis: the role of psychological factors. *Arch Neurol* 1994;51:17-23.
11. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial 'Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis' workshop contributors. *J Neurol Sci*. 1994;124:96-107.

12. Gibbons CJ, Thornton EW, Ealing J, Shaw PJ, Talbot K, Tennant A, et al. Assessing social isolation in motor neurone disease: a Rasch analysis of the MND Social Withdrawal Scale. *J Neurol Sci.* 2013;334:112–8.
13. Rao D, Choi SW, Victorson D, Bode R, Peterman A, Heinemann A, Cella D. Measuring stigma across neurological conditions: the development of the stigma scale for chronic illness (SSCI). *Qual Life Res.* 2009 Jun;18(5):585-95. doi: 10.1007/s11136-009-9475-1. Epub 2009 Apr 25. PMID: 19396572; PMCID: PMC2875076.
14. Beck AT, Steer RA, Ball R, Ranieri W (December 1996). "Comparison of Beck Depression Inventories -IA and -II in psychiatric outpatients". *Journal of Personality Assessment.* 67 (3): 588–97. doi:10.1207/s15327752jpa6703_13. PMID 8991972. Archived from the original on 2012-10-29. Retrieved 2008-10-30.
15. Beck AT, Epstein N, Brown G, Steer RA: An inventory for measuring clinical anxiety: psychometric properties. *Journal of Consulting and Clinical Psychology* 1988, 56:893-897.
16. Ratko Radakovic, Sarah McGrory, Siddharthan Chandran, Robert Swingler, Suvankar Pal, Laura Stephenson, Shuna Colville, Judy Newton, John M. Starr & Sharon Abrahams (2019): The brief Dimensional Apathy Scale: A short clinical assessment of apathy, *The Clinical Neuropsychologist*, DOI: 10.1080/13854046.2019.1621382.
17. Marin RS, Biedrzycki RC, Firinciogullari S. Reliability and validity of the apathy evaluation scale. *Psychiatry Res.* 1991;38(2):143-62.
18. Ratko Radakovic, Sarah McGrory, Siddharthan Chandran, Robert Swingler, Suvankar Pal, Laura Stephenson, Shuna Colville, Judy Newton, John M. Starr & Sharon Abrahams (2019): The brief Dimensional Apathy Scale: A short clinical assessment of apathy, *The Clinical Neuropsychologist*, DOI: 10.1080/13854046.2019.1621382.
19. R Core Team (2023) R: A Language and Environment for Statistical Computing.
20. Wickham H (2016). *ggplot2: Elegant Graphics for Data Analysis.* Springer-Verlag New York. ISBN 978-3-319-24277-4, <https://ggplot2.tidyverse.org>.
21. Schloerke B, Cook D, Larmarange J, Briatte F, Marbach M, Thoen E, Elberg A, Crowley J (2022). GGally: Extension to 'ggplot2'. <https://ggobi.github.io/ggally/>.%20https://github.com/ggobi/ggally.
22. Champely, S., Ekstrom, C., Dalgaard, P., Gill, J., Weibelzahl, S., Anandkumar, A., Ford, C., Volcic, R. & De Rosario, H. (2017). pwr: Basic functions for power analysis.

ANEXO 1:

Escala de social withdrawal

Retiro de la comunidad y del mundo en general (puntuación máxima de 36)

1. Mi vida social no se ha visto afectada en absoluto por mi condición.
2. Mi participación e implicación con organizaciones/sociedades/clubes locales ha disminuido notablemente desde mi diagnóstico.
3. He seguido usando las instalaciones públicas (es decir, biblioteca, centro de ocio, etc.) en la misma medida que lo hacía antes de MND.
4. Todavía participo en todo, en la misma medida que lo hacía antes de MND
5. Ya no uso el teléfono tanto como antes de MND.
6. Paso mucho más tiempo en casa que antes de la MND.

I. Retiro de familiares y amigos cercanos (con la eliminación del ítem 12, puntuación máx. 30)

7. Mi condición me ha acercado más a mi familia.
8. Me siento capaz de hablar con mi familia/amigos cercanos sobre mis sentimientos.
9. Disfruto de la compañía de mis amigos cercanos.
10. Mis relaciones con las personas importantes en mi vida se han vuelto más tensas.
11. Paso más tiempo solo que antes.
12. Me gustaría estar rodeado, únicamente, de personas que me conozcan y comprendan mi condición (a).

II. Retraimiento emocional (puntuación máxima 36)

12. Me gustaría estar rodeado, únicamente, de personas que me conozcan y comprendan mi condición (a).
13. Me siento bajo presión cuando estoy rodeado de otras personas.
14. Quiero salir y hacer cosas, tanto como antes de tener MND.
15. Me preocupa la forma en que otras personas reaccionarán ante mí.
16. Me preocupa que los demás puedan creer que estoy borracho o que soy un niño (b)
17. Me siento avergonzado en lugares públicos.
18. Me siento seguro entre otras personas.

III. Retiro físico (puntuación máxima 36)

19. Mi condición física me impide hacer todas las cosas que hago.
20. Me resulta difícil usar el baño en un lugar público.
21. Encuentro que lavarme, vestirme y prepararme para salir me consume mucho tiempo.
22. Me resulta difícil salir, ya que entrar en un coche o utilizar transporte público me plantea un verdadero problema.
23. Soy totalmente dependiente de otras personas, si quiero salir o hacer algo.
24. Solo puedo ir a lugares que tienen acceso adecuado para sillas de ruedas.

Aplicar la escala sin los encabezados y al azar. Cada ítem vale 6 puntos.

(a) Ítem eliminado de la escala sobre la base del análisis de confiabilidad del ítem

(b) Ítem excluido de la escala en este estudio, cuando se presentó a la artritis

Una puntuación baja para cada subescala indica mayores niveles de aislamiento social.

Escala de estigma para enfermedades crónicas:

Consta de 24 preguntas con dos subescalas, una escala para el estigma sentido (autoestigma etiquetado; 13 preguntas) y una escala para el estigma representado (11 preguntas). Cada ítem se califica utilizando el siguiente formato de respuesta: 1 = nunca, 2 = rara vez, 3 = a veces, 4 = a menudo y 5 = siempre. La puntuación total oscila entre 24 y 120 puntos e indica la gravedad del estigma sufrido por el paciente. Las puntuaciones más altas indican un mayor nivel de estigmatización.

1. Debido a mi enfermedad, me sentí emocionalmente distante de otras personas
2. Debido a mi enfermedad, me sentí excluido de las cosas
3. Debido a mi enfermedad, me sentí avergonzado en situaciones sociales
4. Debido a mi enfermedad, me sentí preocupado por otras actitudes de la gente hacia mí
5. Estaba descontento por cómo afectó mi enfermedad mi apariencia
6. Por mi enfermedad, fue difícil para mí mantenerme limpio y ordenado
7. Debido a mi enfermedad, me preocupo de ser una carga para otros
8. Me sentí avergonzado por mi enfermedad
9. Me sentí avergonzado por mis limitaciones físicas
10. Me sentí avergonzado por mi discurso(forma de hablar)
11. Debido a mi enfermedad, me sentí diferente con respecto con otros
12. Suelo culparme a mí por mis problemas
13. Evite hacer nuevos amigos para no contarles mi enfermedad
14. Por mi enfermedad algunas personas parecen incómodos conmigo
15. Por mi enfermedad, algunas personas me evitan
16. Por mi enfermedad, la gente no era amable conmigo
17. Por mi enfermedad, la gente se burlaba de mi
18. Por mi enfermedad, la gente evitaba verme
19. Por mi enfermedad, los extraños tendían a mirarme
20. Debido a mi enfermedad, fui tratado injustamente por otros
21. Por mi enfermedad, la gente tiende a ignorar mis cosas positivas
22. Algunas personas actuaron como si fuera mi culpa tener esta enfermedad
23. Personas con mi misma enfermedad perdieron su trabajo cuando sus empleadores se enteraban al respecto
24. Perdí amigos cuando les dije que tenía esta enfermedad

Cuestionario de depresión de Beck

Consta de 21 grupos de afirmaciones. Cada ítem se califica de 0 a 3. Se categorizan los puntajes en 4 grupos: 0-13 mínima; 14-19 leve, 20-28 moderada; y 29-63 grave.

1.

- 0 No me siento triste.
- 1 Me siento triste gran parte del tiempo.
- 2 a Me siento triste continuamente y no puedo dejar de estarlo.
- 2 b Estoy tan triste o infeliz que es muy doloroso.
- 3 Me siento tan triste o soy tan infeliz que no puedo soportarlo.

2.

- 0 No me siento especialmente desanimado respecto al futuro.
- 1 Me siento desanimado respecto al futuro
- 2a Siento que no tengo que esperar nada
- 2b Siento que nunca superaré mis problemas
- 3 Siento que el futuro es desesperanzador y las cosas no mejorarán.

3.

- 0 No me siento fracasado
- 1 Creo que fracasó más que la mayoría de las personas
- 2a Siento que he logrado muy poco que valga la pena o que signifique algo
- 2b Cuando miro hacia atrás en mi vida, todo lo que puedo ver son muchos fracasos
- 3 Siento que soy un completo fracaso como persona

4.

- 0 Las cosas me satisfacen tanto como antes
- 1a Me siento aburrido la mayor parte del tiempo
- 1b No disfruto las cosas como solía hacerlo
- 2 Ya no obtenga una satisfacción auténtica de las cosas
- 3 Estoy insatisfecho o aburrido de todo

5.

- 0 No me siento particularmente culpable.
- 1 Me siento culpable respecto de varias cosas que he hecho o que debería haber hecho
- 2 Me siento bastante culpable la mayor parte del tiempo.
- 3 Me siento culpable todo el tiempo.

6.

- 0 No siento que este siendo castigado
- 1 Siento que tal vez pueda ser castigado.
- 2 Espero ser castigado.
- 3 Siento que estoy siendo castigado.

7.

- 0 No estoy decepcionado de mí mismo
- 1 He perdido la confianza en mí mismo
- 2 Estoy decepcionado conmigo mismo
- 3 No me gusto a mí mismo.

8.

- 0 No me critico ni me culpo más de lo habitual
- 1 Estoy más crítico conmigo mismo de lo que solía estarlo

- 2 Me critico a mí mismo por todos mis errores
- 3 Me culpo a mí mismo por todo lo malo que sucede.

9.

- 0 No tengo ningún pensamiento de hacerme daño
- 1 Tengo pensamientos de hacerme daño pero no los llevaría a cabo
- 2a Siento que estaría mejor muerto
- 2b Tengo planes definidos acerca de suicidarme
- 2c Siento que mi familia estaría mejor si yo estuviera muerto
- 3 Me suicidaría si pudiera.

10.

- 0 No lloro más de lo habitual
- 1 Lloro más ahora que antes
- 2 Ahora lloro todo el tiempo, no puedo detenerlo.
- 3 Solía ser capaz de llorar, pero ahora no puedo llorar en absoluto a pesar de que quiero.

11.

- 0 No estoy más irritado ahora que nunca
- 1 Me enfado o me irrito más fácilmente que antes
- 2 Estoy mucho más irritable que lo habitual
- 3 Estoy irritable todo el tiempo

12.

- 0 No he perdido el interés por otras personas o actividades.
- 1 Estoy menos interesado que en otras personas o cosas.
- 2 He perdido la mayor parte de mi interés en otras personas o cosas.
- 3 Me es difícil interesarme por algo.

13.

- 0 Tomo decisiones tan bien como siempre
- 1 Ahora estoy menos seguro de mí mismo y trato de postergar la toma de decisiones
- 2 Ya no puedo tomar decisiones sin ayuda
- 3 Ya no puedo tomar ninguna decisión.

14.

- 0 No siento que yo no sea valioso
- 1 No me considero a mí mismo tan valioso y útil como solía considerarme
- 2 Me siento menos valioso cuando me comparo con otros
- 3 Siento que no valgo nada.

15.

- 0 Tengo tanta energía como siempre
- 1 Tengo menos energía que la que solía tener
- 2 No tengo suficiente energía para hacer demasiado
- 3 No tengo energía suficiente para hacer nada

16.

- 0 No he experimentado ningún cambio en mis hábitos de sueño.
- 1a Duermo un poco más que lo habitual
- 1b Duermo un poco menos que lo habitual
- 2a Duermo mucho más de lo habitual
- 2b Duermo mucho menos que lo habitual

3a Duermo la mayor parte del día

3b Me despierto 1-2 horas más temprano y no puedo volver a dormirme

17.

0 No estoy más inquieto o tenso que lo habitual

1 Me siento más inquieto o tenso que lo habitual

2 Estoy tan inquieto o agitado que me es difícil quedarme quieto

3 Estoy tan inquieto o agitado que tengo que estar siempre en movimiento o haciendo algo.

18.

0 No he experimentado ningún cambio en mi apetito

1a Mi apetito es un poco menor que lo habitual

1b Mi apetito es un poco mayor que lo habitual

2a Mi apetito es mucho menor que antes

2b Mi apetito es mucho mayor que lo habitual

3a No tengo apetito en absoluto

3b Quiero comer todo el día

19.

0 Puedo concentrarme tan bien como siempre

1 No puedo concentrarme tan bien como habitualmente

2 Me es difícil mantener la mente en algo por mucho tiempo

3 Encuentro que no puedo concentrarme en nada

20.

0 No estoy más cansado o fatigado de lo habitual

1 Me fatigo o me canso más fácilmente que lo habitual

2 Estoy demasiado fatigado o cansado para hacer muchas de las cosas que solía hacer

3 Estoy demasiado fatigado o cansado para hacer la mayoría de las cosas que solía hacer

21.

0 No he notado ningún cambio reciente en mi interés por el sexo

1 Estoy menos interesado en el sexo que antes

2 Estoy mucho menos interesado en el sexo ahora

3 He perdido completamente el interés por el sexo

Cuestionario de Ansiedad

Posee 21 preguntas. Cada ítem se clasifica de 0 A 3. Con un total de puntaje que va de 0 a 63 puntos. Una puntuación total entre 0 y 7 se interpreta como un nivel mínimo de ansiedad, de 8 a 15 como leve, de 16 a 25 como moderado y de 26 a 63 como grave.

1. Torpe o entumecido.
2. Acalorado.
3. Con temblor en las piernas.
4. Incapaz de relajarse.
5. Con temor de que ocurra lo peor.
6. Mareado, o que se le va la cabeza.
7. Con latidos del corazón fuertes o acelerados.
8. Inestable.

9. Atemorizado o asustado.
10. Nervioso.
11. Con sensación de bloqueo.
12. Con temblores de las manos.
13. Inquieto, inseguro.
14. Con miedo a perder el control.
15. Con sensación de ahogo.
16. Con temor a morir.
17. Con miedo.
18. Con problemas digestivos.
19. Con desvanecimientos.
20. Con rubor facial.
21. Con sudores, fríos o calientes.

Cuestionario de Apatía

Consta de 24 preguntas. Valorada del 0 al 3. En la cual un puntaje menor a 26 habla de ausencia de apatía y uno igual o mayor a 27 representa una apatía significativa.

1. Necesito un poco de ánimo para empezar las cosas
2. Contacto con mis amigos.
3. Expreso/muestro mis emociones.
4. Pienso en cosas nuevas para hacer durante el día.
5. Estoy preocupada por cómo se siente mi familia.
6. Me encuentro mirando al vacío/espacio.
7. Antes de hacer algo pienso en cómo se sentirán los demás al respecto.
8. Planifico las actividades de mi día con antelación.
9. Cuando recibo malas noticias me siento mal.
10. Soy capaz de concentrarme en una tarea hasta que la termino.
11. Me falta motivación.
12. Me cuesta empatizar con otras personas.
13. Me propongo metas.
14. Pruebo nuevas cosas.
15. Estoy preocupado en cómo otros se sienten con mi comportamiento.
16. Actuo sobre cosas en las que he pensado durante el día.
17. Cuando realizo una tarea exigente, tengo dificultad para resolver lo que tengo que hacer.
18. Me mantengo ocupado.
19. Me confundo fácilmente cuando hago varias cosas a la vez.
20. Me emociono fácilmente cuando veo algo feliz o triste en la televisión.
21. Me resulta difícil mantener mi mente en las cosas.
22. Soy espontáneo.
23. Soy fácil de distraer.
24. Me siento indiferente por lo que pasa alrededor mío.

ANEXO2:**Tabla 1.** Descripción de la población (n= 29)

	Frecuencias (%)	Media ± DE	Mediana	Percentiles 1 y 3
Edad		64.31	68	54 y 74
Mujeres	9 (31.03)	69 ± 9.35		
Hombres	20 (68.97)	62.35 ± 12.09		
Edad de inicio de enfermedad		60.18	63	50.5 y 70.75
Fenotipo				
Bulbar	7 (24.14)			
Espinal	22 (75.86)			
Tiempo al diagnóstico (meses)		16.75	12	5.75 y 24.75
Meses de evolución		48.07	36	19 y 60
ALSFRS.R		36.33	39	32.5 y 42

Tabla 2. Perfil psicosocial

	Población	Frecuencias (%)	Media ± DE	Mediana	Percentiles 1 y 3
Retraimiento social	27		80.89	78	66 y 105
Estigma social	27		43.41	40	29.5 y 54
Apatía	25	8 (32)	20.64	20	10 y 27
Depresión	21	18 (85.71)	13.79	13	8 y 19.5
Ansiedad	18	16 (88.88)	14.39	14	6.75 y 18.5

Tabla 3. Análisis de normalidad

	Statistic.W	p
ALSFRS.R	0.9070776	0.01949296
Estigma social	0.9047055	0.01716747
Retraimiento social	0.9679529	0.54872731
Apatía	0.9580881	0.37771187
Depresión	0.9612754	0.59775142
Ansiedad	0.9064935	0.07463755

Tabla 4. Análisis de correlación con retraimiento social

	Spearman	p
ALSFRS.R	0.4115601	4.094902 e-02
Estigma social	-0.8407562	4.034085 e-08
Apatía	-0.4621955	2.001071 e-02
Depresión	-0.1640970	5.291245 e-01
Ansiedad	-0.3318533	2.092266 e-01

Gráfico 1. Correlacion entre variables evaluadas

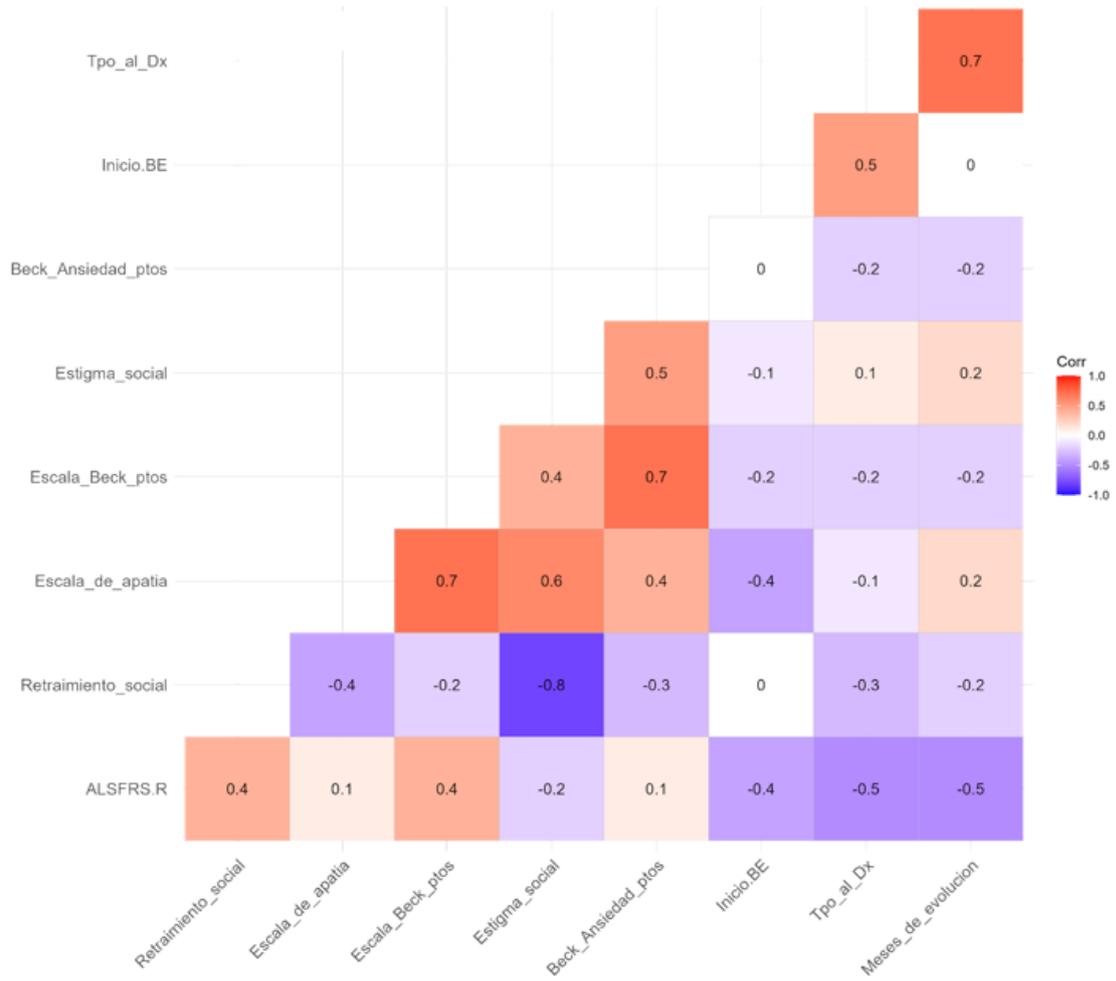


Gráfico 2. Correlación entre retraimiento social y apatía.

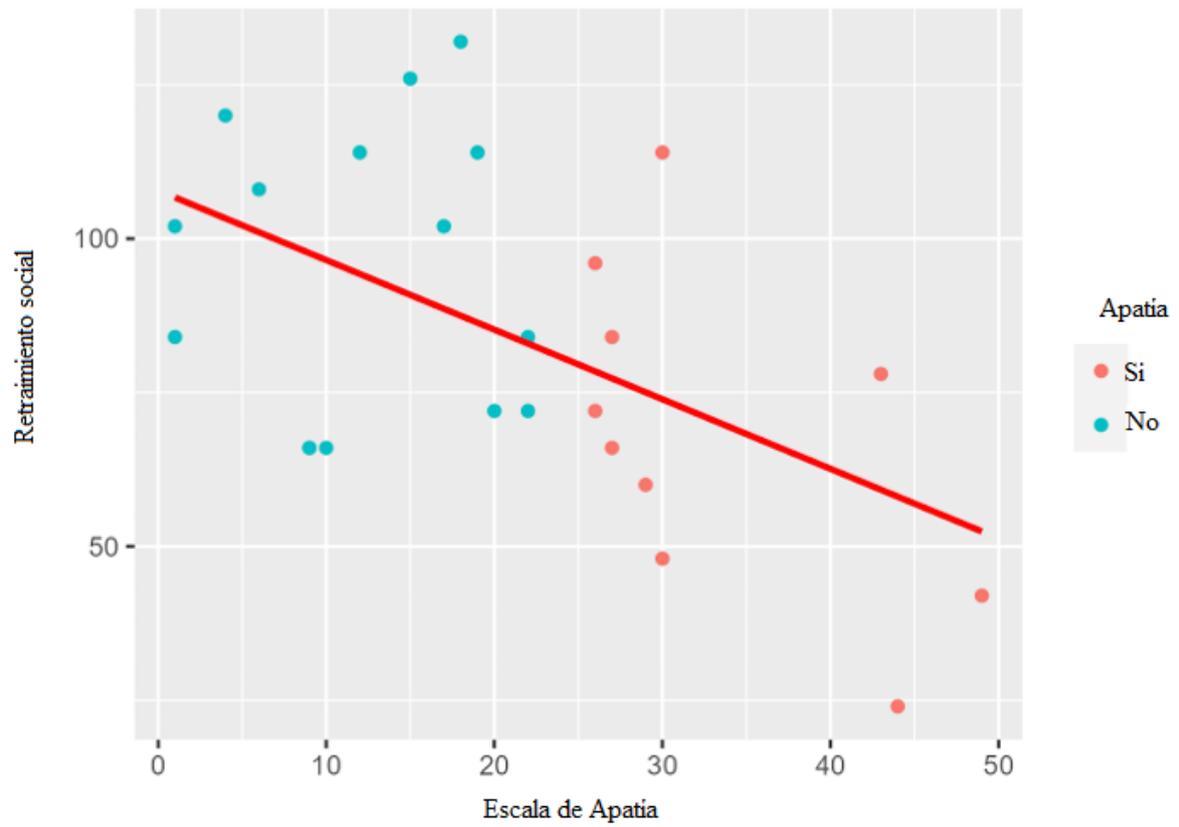
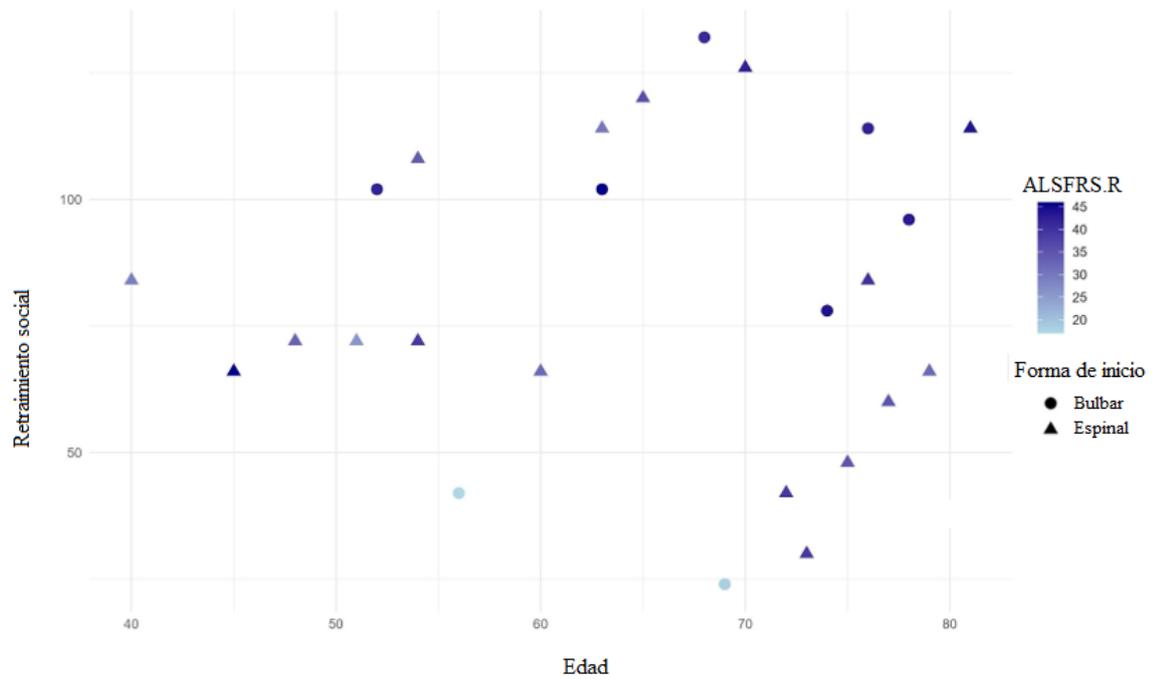


Gráfico 3.



**Firma, apellido y nombre
Director
Institución**