



Midiendo más allá
de lo motor en patologías
NEUROmusculares

ACCEDER 



Midiendo más allá de lo motor en patologías **NEURO**musculares

El objetivo de este material es proporcionarle una **amplia gama de herramientas para evaluar el impacto de las patologías neuromusculares** en los aspectos físicos, psicológicos, actividades de la vida diaria y entorno del paciente.

Ponemos a su disposición:

- DOLOR
 - Dolor: Historia Natural de FundAME¹
 - Neuro-QOL Pediátrico (Dolor en paciente pediátrico)²
- DISFAGIA
 - DOSS - Dysphagia Outcome & Severity Scale³
 - Herramienta de habilidades orales y de deglución (OrSAT)⁴
- FUNCIONALIDAD
 - EK2 - Escala Egen Klassifikation 2⁵
- PROfuture FATIGABILIDAD⁶
- PROfuture RESPIRACIÓN Y VOZ⁶
- PROfuture SUEÑO Y DESCANSO⁶
- PROfuture VULNERABILIDAD⁶
- CALIDAD DE VIDA
 - Cuestionario PedsQL™⁷
- PRUEBAS DIAGNÓSTICAS
 - Capnografía^{7,8}
 - Espirometría⁹
- IMPRESIÓN GLOBAL DEL PACIENTE Y EL MÉDICO^{10,11}

DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI

DOLOR

Dolor:
Historia Natural de FundAME¹



Neuro-QOL Pediátrico
(Dolor en paciente pediátrico)²





Pulse para descargar e imprimir este cuestionario

Cuestionario de Autoevaluación del Dolor para el Paciente		
1	¿Tiene dolor de cadera?	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
2	¿Tiene dolor de espalda?	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
3	¿Siente dolor en otras localizaciones musculoesqueléticas? • Por favor especifique: _____	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
4	Si seleccionó sí en la pregunta anterior, elija la más dolorosa o dolor más incapacitante: _____	
5	Centrándose en el dolor más incapacitante: • Edad inicial (meses o años, por favor especifique) _____ • Puntuación VAS (Escala Analógica Visual) de 0 a 10 _____ Graduación del dolor: • 1 a 3 dolor leve-moderado. • 4 a 6 dolor moderado-grave. • 6 dolor muy intenso.	
6	¿Siente dolor en reposo?	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
7	¿Siente dolor durante al tacto?	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
8	El dolor interrumpe su sueño?	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
9	¿Está experimentando otros tipos de dolor? • Por favor especifique _____	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
10	¿El dolor afecta a su trabajo o su labor escolar? (Actividad o asistencia)	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
11	¿Siente dolor al estar de pie?	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
12	¿Recibe tratamiento para el dolor? • Por favor seleccione: <input type="checkbox"/> analgesia <input type="checkbox"/> fisioterapia <input type="checkbox"/> otros • Si selecciona "otros", especifique _____	Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>

Adaptado de Pitarch-Castellano I, et al.¹

1.- Pitarch-Castellano I, et al. Pain in Children and Adolescents with Spinal Muscular Atrophy: A Longitudinal Study from a Patient Registry. Children 2023, 10, 1880. <https://doi.org/10.3390/children10121880>.



Pulse para descargar e imprimir este cuestionario

Neuro-QOL Pediátrica (Dolor en paciente pediátrico)					
En los últimos 7 días					
	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
Tuve mucho dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Mi dolor era tan intenso que necesitaba tomar medicamentos para aliviarlo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Falté a la escuela cuando tenía dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sentí tanto dolor que tuve que dejar lo que estaba haciendo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Unos segundos	Pocos minutos	Pocas horas	Pocos días (menos de una semana)	Más de una semana
Me duele todo el cuerpo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tuve dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Cuando tuvo dolor, ¿cuánto duró?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tuve problemas para dormir cuando tenía dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tenía problemas para mirar televisión cuando tenía dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Me resultaba difícil jugar o salir con mis amigos cuando tenía dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Adaptado de Lai JS, et al.²

2.- Lai JS, et al. Quality-of-life measures in children with neurological conditions: pediatric Neuro-QOL. Neurorehabil Neural Repair. 2012 January ; 26(1): 36–47. doi:10.1177/1545968311412054.

DISFAGIA

DOSS - Dysphagia
Outcome & Severity Scale³



Herramienta de Habilidades Orales
y de Deglución (OrSAT)⁴





DOSS - Dysphagia Outcome & Severity Scale

NUTRICIÓN COMPLETA POR VÍA ORAL: DIETA NORMAL

NIVEL 7 • Normal en todas las situaciones

- Dieta normal
- No se necesitan estrategias ni tiempo extra

NIVEL 6 • Dentro de los límites funcionales/independencia modificada

- Dieta normal, deglución funcional
- El paciente puede tener un leve retraso oral o faríngeo, retención o rastros de subcapa epiglótica, pero lo compensa/aclara de forma independiente y espontánea
- Puede necesitar más tiempo para comer
- No tener aspiración ni penetración a través de consistencias

NUTRICIÓN COMPLETA POR VÍA ORAL: DIETA MODIFICADA Y/O INDEPENDENCIA

NIVEL 5 • DISFAGIA LEVE

Supervisión a distancia, puede ser necesario restringir la consistencia de una dieta

Puede exhibir uno o más de los siguientes:

- Aspiración de líquidos ligeros únicamente pero con tos refleja fuerte para aclarar por completo
- Penetración de las vías respiratorias a mitad de camino hasta cordones con una o más consistencia o hasta cordones con una consistencia pero que desaparece espontáneamente
- Retención en faringe que se elimina espontáneamente
- Disfagia oral leve con masticación reducida y/o retención oral que desaparece espontáneamente

NIVEL 4 • DISFAGIA LEVE A MODERADA

Supervisión/indicaciones intermitentes, una o dos consistencias restringidas

Puede exhibir uno o más de los siguientes:

- La retención en la faringe se elimina con una señal
- Retención en la cavidad bucal que se elimina con señal
- Aspiración de una consistencia, con tos débil o nula refleja
 - O penetración de las vías respiratorias hasta el nivel de las cuerdas vocales con tos con dos consistencias
 - O penetración de las vías respiratorias hasta el nivel de las cuerdas vocales sin toser con una sola consistencia

NIVEL 3 • DISFAGIA MODERADA

Asistencia total, supervisión o estrategias, dos o más consistencias de dieta restringidas

Puede exhibir uno o más de los siguientes:

- Retención moderada en la faringe, eliminada con una señal
- Retención moderada en la cavidad bucal, eliminada con una señal
- Penetración de la vía aérea hasta el nivel de las cuerdas vocales sin tos con dos o más consistencias
 - O aspiración con dos consistencias, con tos débil o nula refleja
 - O aspiración con una consistencia, sin tos y penetración en las vías respiratorias con una, sin tos

NECESARIA NUTRICIÓN NO ORAL

NIVEL 2 • DISFAGIA MODERADAMENTE GRAVE

Máxima asistencia o uso de estrategias con nutrición por vía oral solamente (tolera al menos una consistencia de forma segura con el uso total de estrategias)

Puede exhibir uno o más de los siguientes:

- Retención severa en la faringe, incapaz de aclararse o necesita múltiples señales
- Pérdida o retención grave del bolo en la etapa oral, incapaz de eliminarse o necesita múltiples señales
- Aspiración con dos o más consistencias, sin tos refleja, tos volitiva débil
 - O aspiración con una o más consistencias, sin tos y penetración de las vías respiratorias a cordones con una o más consistencias, sin tos

NIVEL 1 • DISFAGIA SEVERA

Nutrición no oral: no se puede tolerar nutrición por vía oral sin peligro

Puede exhibir uno o más de los siguientes:

- Retención severa en la faringe, incapaz de eliminarse
- Pérdida o retención grave del bolo en la etapa oral, incapaz de eliminarse
- Aspiración silenciosa con dos o más consistencias, tos voluntaria no funcional
 - O incapaz de lograr tragar

Adaptado de O'Neil KH, et al.³

3.- O'Neil KH, et al. The Dysphagia Outcome and Severity Scale. Dysphagia. 1999 Summer;14(3):139-45. doi: 10.1007/PL00009595.



Herramienta de Habilidades Orales y de Deglución (OrSAT)

PUNTAJACIÓN		0 - 5 m		6 - 9 m		10 - 24 m	
		1	0	1	0	1	0
1	Capaz de tragar líquidos ligeros (por ejemplo: leche, agua)	Sí	No	Sí	No	Sí	No
2	Capaz de tragar semilíquidos (por ejemplo: yogur, puré de frutas y verduras)			Sí	No	Sí	No
3	Capaz de tragar semisólidos (por ejemplo: cereal de arroz, puré de plátano, huevo cocido)			Sí	No	Sí	No
4	Capaz de tragar sólidos (requiere masticar y luego tragar, por ejemplo: carne, trozos de manzana)					Sí	No
PUNTAJACIÓN		1				0	
5	Necesidad de intervención	No hay necesidad de intervención			Necesidad de intervención <ul style="list-style-type: none"> • comida espesa • posicionamiento 		
6	Tos/signos de estancamiento durante la comida	Sin tos/signos de estancamiento durante la comida			Tos/signos de estancamiento durante la comida		
7	Capaz de tragar sin cansarse	Capaz de tragar sin cansarse.			Capaz de tragar pero se cansa fácilmente, necesita descansar periódicamente durante una comida		
8	Capaz de completar una comida	Capaz de completar una comida			No se puede completar una comida		
9	Duración de las comidas principales (< 45 min para semisólidos y 25 min para lactancia)	< 45 min para semisólidos y 25 min para lactancia)			Más extenso		
10	Necesidad de aspirar durante las comidas	No es necesario aspirar durante las comidas			Necesidad de succión durante la comida		
11	Capaz de hablar una o más sílabas (si tiene más de 6 meses de edad)	Sí			No		
12	Capaz de hablar correctamente una o más palabras (si tiene más de 12 meses)	Sí			No		
PUNTAJACIÓN TOTAL							

Las puntuaciones de la lista de verificación oscilaron entre 0 y 7 en las evaluaciones realizadas antes de los 6 meses (media: 3,43, DE: 2,15), entre 0 y 10 en las realizadas entre los 6 y 10 meses (media: 3,16, DE: 3,64), y entre 0 y 12 en mayores de 10 meses (media: 5,39, DE: 4,38).

Niveles de Deterioro	
Sin deterioro	La capacidad del individuo para comer no está limitada por la función de deglución. Se informa que la deglución es segura y eficiente para todas las consistencias (cuando sea apropiado para la edad), sin episodios de asfixia u otros signos clínicos como arcadas o tos
Deterioro leve	Tragar es seguro, pero generalmente requiere señales moderadas para usar estrategias compensatorias o posturas más cuidadosas u otra intervención (espesar los alimentos)
Deterioro moderado	Tragar líquidos ligeros es seguro, pero el bebé se cansa fácilmente y no puede completar una comida completa y toma menos del 50% de la nutrición y la hidratación por vía oral. Estos niños pueden necesitar suplementos orales o un método alternativo de alimentación (sonda nasogástrica o sonda gástrica)
Deterioro grave	El individuo no puede tragar nada de forma segura por la boca. Toda la nutrición e hidratación se recibe a través de medios no orales (por ejemplo, sonda nasogástrica o sonda gástrica)

DE, Desviación Estándar

Adaptado de Berti B, et al.⁴

4.- Berti B, et al. Oral and Swallowing Abilities Tool (OrSAT) for Type 1 SMA Patients: Development of a New Module. Journal of Neuromuscular Diseases 8 (2021) 589–601. DOI 10.3233/JND-200614.

FUNCIONALIDAD

EK2 - Escala Egen Klassifikation 2⁵



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI



EK2 - Escala Egen Klassifikation 2	
Ítem 1. Capacidad para utilizar la silla de ruedas	
¿Cómo te mueves por interiores y al aire libre?	
• Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m < 1 min	0 <input type="checkbox"/>
• Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m > 1 min	1 <input type="checkbox"/>
• Incapaz de utilizar una silla de ruedas manual, utiliza una silla de ruedas eléctrica	2 <input type="checkbox"/>
• Utiliza una silla de ruedas eléctrica, pero a veces tiene dificultades para dirigirla	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 2. Capacidad de transferencia desde la silla de ruedas	
¿Cómo pasas desde tu silla de ruedas a una cama?	
• Capaz de realizar la transferencia desde la silla de ruedas sin ayuda	0 <input type="checkbox"/>
• Capaz de realizar la transferencia de forma independiente desde la silla de ruedas con el uso de alguna ayuda técnica sin ayuda de otra persona	1 <input type="checkbox"/>
• Necesidad de ayuda o asistencia en la transferencia de otra persona y con o sin ayudas técnicas adicionales (polipasto, plano deslizante...)	2 <input type="checkbox"/>
• Debe ser levantado por otra persona sujetándole la cabeza cuando es transferido desde la silla de ruedas	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 3. Capacidad de mantenerse de pie	
¿En ocasiones eres capaz de mantenerte de pie? ¿Cómo lo haces?	
• Capaz de mantenerse de pie con las rodillas sujetas (fijación de rodillas) igual que sucede cuando se utilizan ortesis (bitutores largos...)	0 <input type="checkbox"/>
• Capaz de mantenerse de pie con las rodillas y las caderas fijas, igual que sucede cuando se utilizan los bipedestadores	1 <input type="checkbox"/>
• Capaz de estar de pie con sujeción de todo el cuerpo	2 <input type="checkbox"/>
• Incapaz de mantenerse de pie de ninguna manera	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 4. Capacidad para mantenerse en equilibrio en la silla de ruedas	
¿Puedes inclinarte hacia adelante y hacia los lados y volver a la posición vertical?	
• Capaz de enderezarse a la posición vertical, empujándose con las manos después de una flexión completa del tronco	0 <input type="checkbox"/>
• Capaz de mover la parte superior del cuerpo > 30° en todas las direcciones a partir de la posición vertical, pero no puede enderezarse como en el caso anterior	1 <input type="checkbox"/>
• Capaz de mover la parte superior del cuerpo < 30° hacia ambos lados	2 <input type="checkbox"/>
• Incapaz de cambiar la posición de la parte superior del cuerpo, no mantiene la sedestación sin soporte total del tronco y la cabeza	3 <input type="checkbox"/>



 Pulse para descargar e imprimir este cuestionario

Ítem 5. Capacidad para mover los brazos	
¿Puedes mover los dedos, manos y brazos en contra de la gravedad?	
• Capaz de levantar los brazos por encima de la cabeza, con o sin movimientos compensatorios	0 <input type="checkbox"/>
• No puede levantar los brazos por encima de la cabeza, pero es capaz de elevar los antebrazos en contra de la gravedad, por ejemplo, llevar la mano a la boca con o sin apoyo del codo	1 <input type="checkbox"/>
• No puede levantar el antebrazo en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar las manos en contra de la gravedad cuando el antebrazo está apoyado	2 <input type="checkbox"/>
• No puede mover las manos en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar los dedos	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 6. Capacidad de utilizar manos y brazos para comer	
¿Puedes describir cómo comes?	
• Capaz de comer y beber sin el apoyo del codo	0 <input type="checkbox"/>
• Come o bebe con el codo apoyado	1 <input type="checkbox"/>
• Come y bebe con el codo apoyado, con el refuerzo de la mano opuesta con más o menos ayudas	2 <input type="checkbox"/>
• Tiene que ser alimentado	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 7. Capacidad para girarse en la cama	
¿Cómo te giras en la cama durante la noche?	
• Capaz de girarse él solo con ropa de cama	0 <input type="checkbox"/>
• Puede girarse en algunas direcciones en la cama	1 <input type="checkbox"/>
• No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado de 0 a 3 veces durante la noche	2 <input type="checkbox"/>
• No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado > 4 veces durante la noche	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 8. Capacidad para toser	
¿Cómo toses cuando tienes necesidad?	
• Capaz de toser de manera efectiva	0 <input type="checkbox"/>
• Tiene dificultad para toser, pero es capaz de carraspear	1 <input type="checkbox"/>
• Siempre necesita ayuda para toser	2 <input type="checkbox"/>
• Es incapaz de toser, necesita aspiración o técnicas de hiperventilación, con el fin de mantener limpias las vías respiratorias	3 <input type="checkbox"/>





Ítem 9. Capacidad para hablar	
¿Puedes hablar de manera que lo que dices puede ser entendido si te colocas en la parte de atrás de una gran habitación?	
• Voz potente. Capaz de cantar y hablar en voz alta	0 <input type="checkbox"/>
• Habla con normalidad, pero no puede elevar el tono de su voz	1 <input type="checkbox"/>
• Habla en voz baja y necesita respirar después de tres a cinco palabras	2 <input type="checkbox"/>
• Discurso difícil de comprender, salvo para los parientes cercanos	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 10. Bienestar físico	
Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria. Use las categorías como preguntas	
• Ninguna queja, se siente bien	0 <input type="checkbox"/>
• Se cansa fácilmente. Tiene dificultad para descansar en una silla o en la cama	1 <input type="checkbox"/>
• Tiene pérdida de peso y pérdida de apetito asociados a sueño deficiente	2 <input type="checkbox"/>
• Experimenta síntomas adicionales: palpitaciones, sudoración y dolor de estómago	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 11. Fatiga durante el día	
¿Tienes que organizar tu día o tomarte algún descanso para evitar cansarte en exceso?	
• No se cansa durante el día	0 <input type="checkbox"/>
• Necesita limitar la actividad para evitar cansarse en exceso	1 <input type="checkbox"/>
• Necesita limitar la actividad y descansar un tiempo para no cansarse en exceso	2 <input type="checkbox"/>
• Se cansa durante el día, aunque descansa y limite sus actividades	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 12. Control cefálico	
¿Qué tipo de soporte para la cabeza necesitas en tu silla de ruedas?	
• No necesita soporte para la cabeza	0 <input type="checkbox"/>
• Necesita soporte para la cabeza al subir o bajar una cuesta (rampa estándar, 15°)	1 <input type="checkbox"/>
• Necesita soporte para la cabeza al maniobrar la silla	2 <input type="checkbox"/>
• Necesita soporte para la cabeza estando sentado en una silla de ruedas	3 <input type="checkbox"/>





Ítem 13. Capacidad de control del joystick	
¿Qué tipo de joystick utilizas para el control de la silla de ruedas eléctrica?	
• Utiliza un joystick estándar sin adaptaciones especiales	0 <input type="checkbox"/>
• Utiliza un joystick adaptado o se ha adaptado la silla para el uso del joystick	1 <input type="checkbox"/>
• Utiliza otros métodos para maniobrar la silla además del joystick, como, por ejemplo, sistemas de soplar/absorber o de escáner	2 <input type="checkbox"/>
• Incapaz de manejar la silla de ruedas. Necesita otra persona para conducirla	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 14. Textura de los alimentos	
¿Necesitas alterar los alimentos de alguna forma para poder ingerirlos?	
• Come alimentos sin alterar su textura	0 <input type="checkbox"/>
• Come alimentos cortados en trozos muy pequeños o evita alimentos difíciles de masticar	1 <input type="checkbox"/>
• Come alimentos triturados o en puré	2 <input type="checkbox"/>
• Apenas ingiere alimentos	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 15. Alimentación (con o sin ayuda)	
¿Cuánto tiempo tardas en completar una comida?	
• Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros que lo acompañan	0 <input type="checkbox"/>
• Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros si se le anima, o precisa un poco más de tiempo (< 10 min más)	1 <input type="checkbox"/>
• Es capaz de completar una comida completa, pero necesita bastante más de 10 min en comparación con otros, o reduce la cantidad de alimento	2 <input type="checkbox"/>
• No es capaz de completar una comida completa, incluso con tiempo adicional o asistencia	3 <input type="checkbox"/>
Ítem 16. Deglución.	
¿Tienes, en ocasiones, dificultades para tragar?	
• Nunca tiene problemas para tragar y nunca se atraganta con la comida/bebida	0 <input type="checkbox"/>
• A veces tiene problemas (menos de una vez al mes) para tragar ciertos tipos de alimentos o se atraganta	1 <input type="checkbox"/>
• A menudo tiene problemas para tragar la comida/bebida o se atraganta con la comida/bebida (más de una vez al mes)	2 <input type="checkbox"/>
• Tiene problemas para tragar saliva o secreciones	3 <input type="checkbox"/>



 Pulse para descargar e imprimir este cuestionario

Ítem 17. Funcionalidad de las manos	
¿Cuál de estas actividades puedes hacer?	
• Puede desenroscar y quitar el plástico protector de un botellín de agua o bebida refrescante	0 <input type="checkbox"/>
• Puede escribir dos líneas o utilizar un teclado de ordenador	1 <input type="checkbox"/>
• Puede firmar o enviar mensajes (SMS) o utilizar el mando a distancia	2 <input type="checkbox"/>
• No puede utilizar las manos	3 <input type="checkbox"/>

Adaptado de Fagoaga J, et al⁵

5.- Fagoaga J, et al. Evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de atrofia muscular espinal y distrofia muscular de Duchenne. Traducción y validación de la escala Egen Klassifikation 2 para la población española. Rev Neurol 2015; 60 (10): 439-446.



PROfuture FATIGABILIDAD

PROfuture Fatigabilidad⁶



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI



Fatigabilidad

Durante el último mes...

		Nunca	Casi nunca	A veces	Casi siempre	Siempre
1	¿Ha necesitado descansar frecuentemente durante el día o por períodos prolongados porque se sentía cansado?	<input type="checkbox"/>				
2	¿Has necesitado elegir tus actividades durante el día para poder hacer lo que querías?	<input type="checkbox"/>				
3	¿Has tenido problemas para mantener tu postura durante el día porque te sentiste cansado?	<input type="checkbox"/>				
4	¿Ha habido actividades que pudiste hacer en la mañana pero no pudiste hacer en la tarde o en la noche (te quedaste sin energía a medida que avanzaba el día)?	<input type="checkbox"/>				
5	Si hiciste un esfuerzo mayor al habitual, ¿el cansancio te duró hasta el día siguiente?	<input type="checkbox"/>				

Durante el último mes, ¿cuánta dificultad ha tenido para completar con éxito las siguientes actividades que incluyeron movimientos repetitivos o continuos?

		Imposible	Muy difícil	Difícil	Algo fácil	Fácil	No aplica
6	Tomar notas en papel	<input type="checkbox"/>					
7	Envío de mensajes de texto	<input type="checkbox"/>					
8	Peinarse	<input type="checkbox"/>					
9	Cepillarse los dientes	<input type="checkbox"/>					
10	Comer solo	<input type="checkbox"/>					

Durante el último mes, ¿has podido realizar los siguientes movimientos varias veces con la misma fuerza y velocidad?

		(Para pacientes que no caminan)				
		Imposible	Muy difícil	Difícil	Promedio (ni fácil ni difícil)	Fácil
11	Siéntate derecho en la silla con la espalda apoyada	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12	Mantén la posición de tu cabeza	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13	Repite movimientos específicos cuando estés jugando	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		(Para pacientes que caminan)				
14	Sube un tramo completo de escaleras	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15	Mantén el ritmo al caminar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16	Levántate de una silla o de la cama	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17	Subir o bajar de un coche	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Adaptado de Madruga-Garrido M, et al.⁶

6.- Madruga-Garrido M, et al. Design of a Non-Interventional Study to Validate a Set of Patient- and Caregiver-Oriented Measurements to Assess Health Outcomes in Spinal Muscular Atrophy. (SMA-TOOL Study) *Neurol Ther* (2021)10:361–373. <https://doi.org/10.1007/s40120-020-00229-w>.

PROfuture RESPIRACIÓN Y VOZ

PROfuture Respiración y Voz⁶



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI

PROfuture Respiración y Voz							
1	¿Puedes hablar?						Sí <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
Durante el último mes...							
		No tengo ninguna dificultad	Es un poco difícil	Es difícil	Es muy difícil	Es imposible	No aplica
2	¿Puedes toser eficazmente (expulsar mucosidad)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3	¿Qué dificultad tienes de hacerte entender cuando hablas con alguien que conoces?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4	¿Qué dificultad tienes de hacerte entender cuando hablas con alguien que no conoces?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5	¿Qué dificultad tienes de hacerte entender cuando hablas por teléfono?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6	¿Qué dificultad tienes para participar en conversaciones grupales?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7	¿Qué dificultad tienes para hacerte entender con ruido de fondo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
					Sí	No	A veces
	¿Ha tenido cambios en la calidad de su voz aparentemente causados por secreciones en la garganta (voz húmeda)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Adaptado de Madruga-Garrido M, et al.⁶

6.- Madruga-Garrido M, et al. Design of a Non-Interventional Study to Validate a Set of Patient- and Caregiver-Oriented Measurements to Assess Health Outcomes in Spinal Muscular Atrophy. (SMA-TOOL Study) *Neurol Ther* (2021)10:361–373. <https://doi.org/10.1007/s40120-020-00229-w>.

PROfuture SUEÑO Y DESCANSO

PROfuture Sueño y Descanso⁶



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI

 **Pulse para descargar e imprimir este cuestionario**

PROfuture Dormir y Descansar							
Durante el último mes...							
		Nunca Casi	Nunca	A veces	Casi siempre	Siempre	
1	¿Te has despertado por la noche para pedir ayuda para poder moverte en la cama?	<input type="checkbox"/>					
1a	En las noches que te has despertado, ¿cuántas veces? ¿Normalmente te despiertas? (Depende de 1)				1	2-3	Más de 3
					<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Nunca	Casi nunca	A veces	Casi siempre	Siempre	
2	¿Te has despertado por la noche porque te molestaba la máquina de ventilación?	<input type="checkbox"/>					
3	¿Te has levantado cansado después de dormir por la noche?	<input type="checkbox"/>					

Adaptado de Madruga-Garrido M, et al.⁶

6.- Madruga-Garrido M, et al. Design of a Non-Interventional Study to Validate a Set of Patient- and Caregiver-Oriented Measurements to Assess Health Outcomes in Spinal Muscular Atrophy. (SMA-TOOL Study) *Neurol Ther* (2021)10:361–373. <https://doi.org/10.1007/s40120-020-00229-w>.

PROfuture VULNERABILIDAD

PROfuture Vulnerabilidad⁶



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI



PROfuture Vulnerabilidad					
Durante el último mes...					
	Nunca	Muy pocos días	Algunos días	Muchos días	Casi todos los días
¿Cuántas veces te has atragantado durante el último mes (al comer, al hablar, por mocos, etc.)?	<input type="checkbox"/>				
Durante el último mes...					
	Nunca	Casi nunca	A veces	Casi siempre	Siempre
1 Cuando se atragantó, ¿sintió que no podía respirar? (Depende de la pregunta anterior)	<input type="checkbox"/>				
2 ¿El riesgo de atragantamiento te ha hecho comer siempre con tu ayudante habitual?	<input type="checkbox"/>				
3 ¿El riesgo de atragantamiento ha limitado el tipo de comida que ingieres cuando estás acompañado de alguien que no es tu asistente habitual?	<input type="checkbox"/>				
4 ¿El riesgo de asfixia ha limitado el tipo de alimentos que puedes comer solo?	<input type="checkbox"/>				
Durante el último mes,					
	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
¿El riesgo de tener infecciones respiratorias ha limitado tu vida escolar, tu vida social o tus visitas a centros de salud y hospitales?	<input type="checkbox"/>				

	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre	No aplica
<i>Durante el último mes,</i> ¿Con qué frecuencia no has podido recuperar la postura erguida?	<input type="checkbox"/>					
Durante el último mes,						
	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre	
¿Te has sentido en riesgo por no poder recuperar tu postura? (Depende de la pregunta anterior)	<input type="checkbox"/>					
Durante el último mes,						
	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre	
¿El riesgo de no poder recuperar la postura te ha llevado a no poder estar solo?	<input type="checkbox"/>					

Adaptado de Madruga-Garrido M, et al.⁶

6.- Madruga-Garrido M, et al. Design of a Non-Interventional Study to Validate a Set of Patient- and Caregiver-Oriented Measurements to Assess Health Outcomes in Spinal Muscular Atrophy. (SMA-TOOL Study) *Neurol Ther* (2021)10:361–373. <https://doi.org/10.1007/s40120-020-00229-w>.

CALIDAD DE VIDA

Calidad de Vida⁶



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI



El Módulo Neuromuscular PedsQL™ es un módulo específico del PedsQL™.

Versiones existentes:

- Versión aguda y versión estándar, para niños pequeños (de 2 a 4 años de edad).
- Niños pequeños/niños (de 5 a 7 años de edad).
- Niños/niños (de 8 a 12 años de edad).
- Adolescentes/adolescentes (13 -18 años).
- Adultos jóvenes/adulto joven (18-25 años).
- Adulto (>26 años).

Objetivo

Medir dimensiones de CVRS específicas de pacientes con trastornos neuromusculares, incluidas la atrofia muscular espinal y la distrofia muscular de Duchenne.

Población

Enfermedades:

- Atrofia Muscular Espinal.
- Enfermedades musculares.
- Distrofia Muscular de Duchenne.

Categoría de edad:

- Niño.
- Adolescente.
- Adulto.
- Adulto joven.

ACCESO A LA WEB OFICIAL DEL
CUESTIONARIO PedsQL™



<https://eprovide.mapi-trust.org/>

7.- Iannaccone ST, et al. The PedsQL™ in pediatric patients with Spinal Muscular Atrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Scales and Neuromuscular Module. *Neuromuscul Disord.* 2009 Dec;19(12):805-12.

8.- Davis SE, et al The PedsQL™ in pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2010 Mar;11(3):97-109.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS RESPIRATORIAS

Capnografía^{9,10}



Espirometría¹¹



¿Qué es?

La capnografía es una monitorización no invasiva de la ventilación que mide el dióxido de carbono (CO₂) exhalado por el paciente.

Terminología

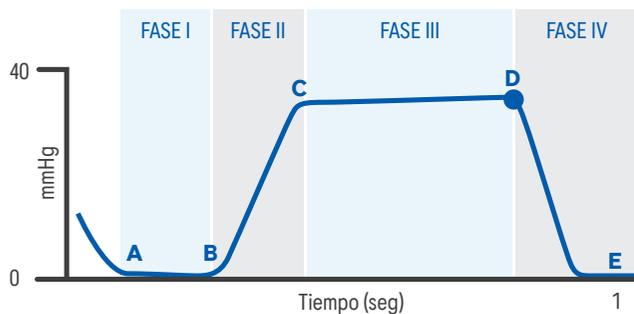
Para evitar errores de comprensión es muy importante conocer la **diferencia entre los términos capnometría y capnografía**. El primero se refiere a la medición del nivel de CO₂ exhalado, el monitor utilizado para ello se conoce como capnómetro y muestra un valor numérico en la pantalla.⁹

La capnografía, además del valor numérico del CO₂ exhalado por el paciente, ofrece el registro gráfico de la eliminación de dicho CO₂ a tiempo real y la frecuencia respiratoria, el monitor empleado en este caso se llama capnógrafo. Así, un capnógrafo nos ofrece de forma continua el CO₂ exhalado (capnometría), el registro gráfico de la eliminación del mismo (llamado capnograma) y la frecuencia respiratoria del paciente.⁹

Descripción del Capnograma

El registro capnográfico o **capnograma es la representación gráfica de la ventilación del paciente a lo largo del tiempo, registrándose en el eje vertical la presión parcial del CO₂ (en mmHg) y en el eje horizontal el tiempo (en segundos)**. Si se cambia el eje horizontal a minutos obtenemos las tendencias de la capnografía durante la asistencia del paciente, muy útiles para analizar la evolución del mismo o para la interpretación de sucesos clínicos puntuales.⁹

En cada capnograma podemos distinguir las siguientes fases:⁹



Descripción de un CAPNOGRAMA NORMAL:

- A-B:** FASE I (ventilación del espacio muerto, CO₂ = 0).
- B-C:** FASE II (incremento rápido de CO₂).
- C-D:** FASE III o meseta alveolar.
- D:** EtCO₂ (CO₂ tele-espiratorio o end-tidal CO₂).
- D-E:** FASE IV (inspiración).

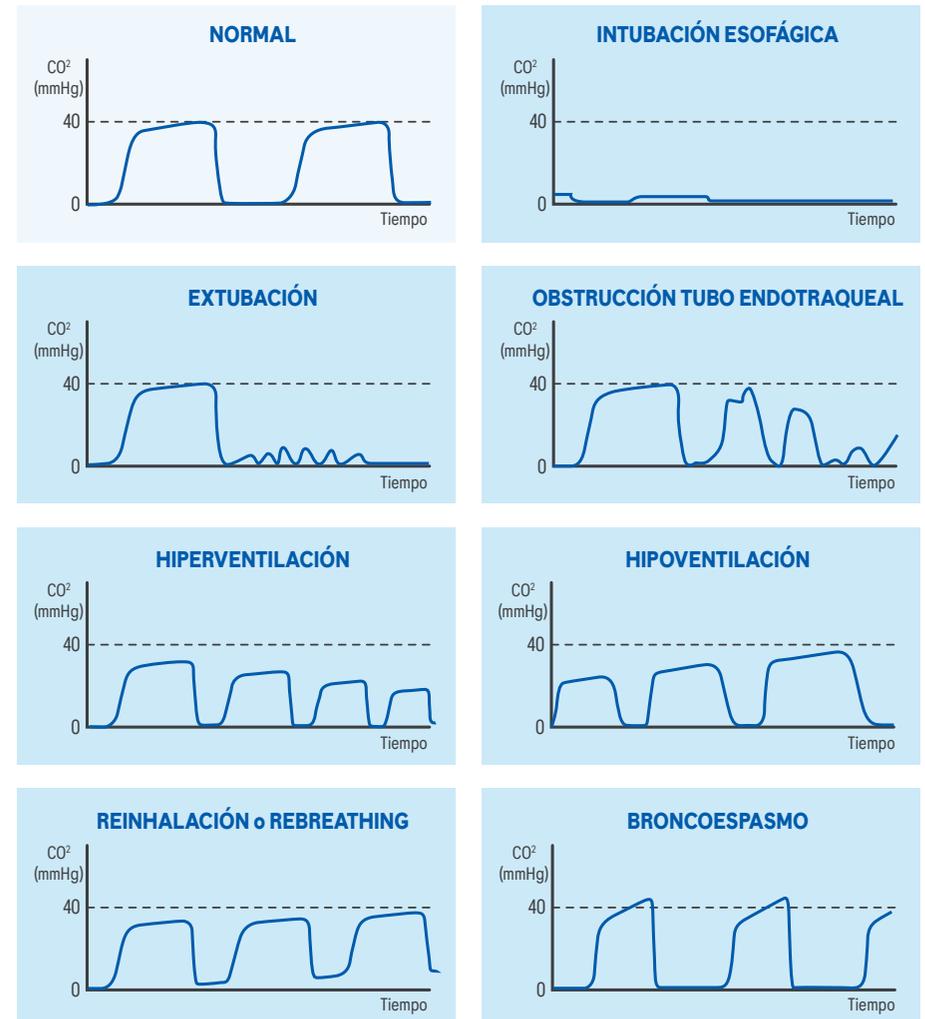
1. Fase I: período comprendido entre el final de la inspiración y el comienzo de la siguiente espiración, durante el cual se ventila el espacio muerto. En esta fase la presión parcial de CO₂ es la ambiental. Al conectarse el capnógrafo reconoce esta presión de CO₂ ambiental y la asimila al valor cero, proceso conocido como "autocero".

2. Fase II: rápida subida de CO₂ al inicio de la espiración por la eliminación de CO₂ del espacio muerto mezclado con CO₂ alveolar.

3. Fase III o meseta alveolar: corresponde a la exhalación del CO₂ del aire procedente de los alvéolos, observándose un ascenso lento y progresivo hasta alcanzar el punto donde la presión parcial de CO₂ es máxima. El valor de esta presión parcial de CO₂ al final de la espiración es el CO₂ tele-espiratorio o EtCO₂ (en inglés, end-tidal CO₂).

4. Fase IV: en la que la presión parcial de CO₂ decrece rápidamente al inicio de la inspiración.

Capnograma fisiológico y sus variaciones más frecuentes:¹⁰



9.- Díez-Picazo LD, et al. La capnografía en los servicios de emergencia médica. SEMERGEN. 2009;35(3):138-43.

10.- Barrado L, et al. Capnografía, la evolución en la monitorización del paciente crítico. Zona TES. Número 1-2013.

¿Qué es?

La espirometría es la prueba de función respiratoria más estandarizada y conocida. Evalúa las propiedades mecánicas del sistema respiratorio y es el estándar de oro para identificar obstrucción al flujo aéreo. Mide flujos y volúmenes de aire exhalado desde una inspiración máxima. La ejecución de la maniobra es sencilla, rápida y no invasiva. Los parámetros funcionales más útiles que se obtienen con la espirometría son la capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) y el cociente FEV₁/FVC.¹¹

Criterios de aceptabilidad¹¹

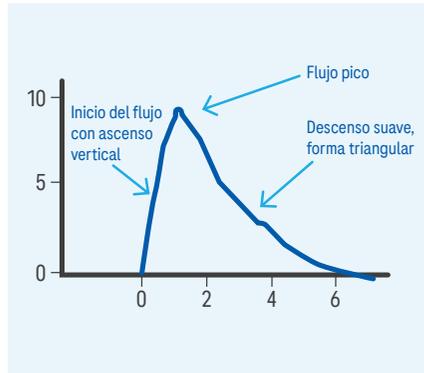
Inicio adecuado:

- Elevación abrupta y vertical en la curva F/V y de forma triangular.
- Volumen extrapolado <0.15 L o 5% de la FVC.

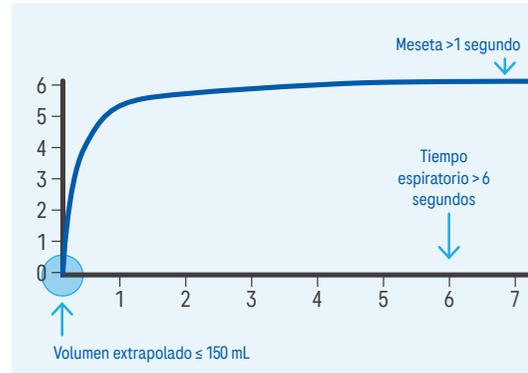
Terminación adecuada:

- Exhalación de al menos 6 segundos (en ≥ 10 años de edad) y al menos 3 segundos (en niños < 10 años de edad).
- Lograr una meseta de un segundo: sin cambios > 0.025 L (25 mL) por al menos 1 segundo en la curva V/T.
- El sujeto no puede continuar exhalando o se niega a hacerlo.

CURVA FLUJO-VOLUMEN



CURVA VOLUMEN-TIEMPO



Interpretación de la espirometría¹¹

Las variables más importantes para la interpretación de la espirometría son el FEV₁, el FVC y el cociente FEV₁/FVC. Con estas variables es posible definir el patrón funcional que muestra la espirometría.¹¹

Identificación del patrón funcional respiratorio

Patrón obstructivo

- Relación FEV₁/FVC < límite inferior normal (LIN). En la tabla 6 se muestra una aproximación práctica al LIN de acuerdo a la edad y al género. El valor exacto se obtiene de las ecuaciones de referencia. La mayoría de ellas incluyen la ecuación del LIN del cociente FEV₁/FVC. El cociente disminuye normalmente con el envejecimiento.
- Se gradúa la gravedad de la obstrucción utilizando el FEV₁ expresado como por ciento del predicho:
 - FEV₁ %p: >70% = Obstrucción leve.
 - FEV₁ %p: 60-69% = Obstrucción moderada.
 - FEV₁ %p: 50-59% = Obstrucción moderadamente grave.
 - FEV₁ %p: 35-49% = Obstrucción grave.
 - FEV₁ %p: < 35% = Obstrucción muy grave.

Cuando la relación FEV₁/FVC es > LIN (percentila 5), la conclusión es que no existe obstrucción. En tal caso, la FVC será el parámetro que distinga entre un patrón normal (FVC ≥ 80%p) o un patrón sugerente de restricción (FVC < 80%p).

La mayoría de los espirómetros actuales pueden ser configurados para que de forma automática se muestre el LIN del cociente FEV₁/FVC de acuerdo a la ecuación de referencia que mejor ajuste.

Respuesta al broncodilatador

Cambio significativo

- Se considera como positiva si existe un aumento de 200 mL y 12% en FEV₁ o en FVC.
- La prueba broncodilatadora puede ser positiva independientemente de que se «normalice» o que persista con algún grado de obstrucción. Esto se debe especificar en la interpretación.

11.- Benítez-Pérez RE, et al. Espirometría: recomendaciones y procedimiento. Neumol Cir Torax Vol. 75 - Núm. 2:173-190 Abril-junio 2016.

CGI - PGI

Escala de Impresión
Clínica Global (CGI)¹²



Escala de Impresión de Mejoría
Global del Paciente (PGI-i)¹³



DOLOR

DISFAGIA

FUNCIONALIDAD

PROfuture
FATIGABILIDAD

PROfuture
RESPIRACIÓN
y VOZ

PROfuture
SUEÑO y
DESCANSO

PROfuture
VULNERABILIDAD

CALIDAD DE VIDA

PRUEBAS
DIAGNÓSTICAS
RESPIRATORIAS

CGI - PGI

 Pulse para descargar e imprimir este cuestionario

Escala de Impresión Clínica Global (CGI)						
1	Impresiones clínicas globales: gravedad de la enfermedad (CGI-S)					
	Teniendo en cuenta su experiencia clínica total con esta población en particular, ¿Cuál es el nivel de enfermedad de este el paciente en este momento?					
	1 Normal, nada enfermo	2 Dudosamente enfermo	3 Ligeramente enfermo	4 Moderadamente enfermo	5 Marcadamente enfermo	6 Gravemente enfermo
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2	Impresiones clínicas globales – Mejora global (CGI-I)					
	Califique la mejoría total, ya sea que a su juicio se deba o no enteramente al tratamiento farmacológico. En comparación con la condición del paciente al momento del diagnóstico ¿cuánto ha cambiado?					
	1 Ha mejorado muchísimo	2 Moderadamente mejor	3 Levemente mejor	4 Sin cambios	5 Levemente peor	6 Moderadamente peor
	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Adaptado de Steinert T, et al.¹²

12.- Guy, W. Clinical Global Impressions Scale (CGI) [Database record]. APA PsycTests.(1976). <https://doi.org/10.1037/t48216-000>.



Pulse para descargar e imprimir este cuestionario

Escala de Impresión de Mejoría Global del Paciente (PGI-I)

Marca el número que mejor describa cómo te encuentras de tu enfermedad ahora, comparado con como estabas en la primera visita:

1 Muchísimo mejor	2 Mucho mejor	3 Un poco mejor	4 Sin cambios	5 Un poco peor	6 Mucho peor	7 Muchísimo peor
<input type="checkbox"/>						

Adaptado de Guy, W.¹¹

13.- Steinert T, et al. PGI-I (Patient's Global Impression) als Outcome und Qualitätsindikator bei stationärer Behandlung: Ergebnisse und Übereinstimmung mit Beurteilungen der Behandler [PGI-I (patient's global impression) as an outcome and quality indicator of psychiatric in-patient treatment: results and concordance with doctor's assessments]. Psychiatr Prax. 2010 Oct;37(7):343-9. German. doi: 10.1055/s-0030-1248444.



Midiendo más allá
de lo motor en patologías
NEUROmusculares

MENÚ 



Roche Farma, S.A
C/Ribera del Loira, 50
28042 Madrid
Tel: 91 324 81 00
Fax: 91 324 83 30
www.roche.es