



Universidad de Deusto

Facultad de Psicología y Educación
Programa de Doctorado en Psicología

Efectos de la teleasistencia en la calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de
personas con enfermedades neuromusculares

Effects of teleassistance on quality of life, disability and self-efficacy of people
with neuromuscular diseases

Tesis Doctoral presentada por Don Oscar Martínez Gutiérrez
Dirigida por el Dr. Imanol Amayra Caro

El Director

El Doctorando

Bilbao, 2015

Este trabajo se ha realizado gracias a la beca predoctoral de Formación de Personal
Investigador del Gobierno Vasco.

“Muchos de nuestros sueños parecen primero imposibles, luego parecen improbables, y luego, cuando sumamos la fuerza de voluntad, pronto parecen inevitables”.

Christopher Reeve

En memoria de mi primo Diego

Te llevaré siempre conmigo.

Siempre.

*“Por una vida activa, dinámica y emocionante
para las personas con diversidad funcional”.*

Diego Lastra Gutiérrez

A mis superhéroes:

Ama, Aita, Pao, Leti e Iñigo

AGRADECIMIENTOS

A pocos días de poner el punto final a esta tesis, me gustaría escribir unas breves líneas para agradecer el apoyo y el cariño de las personas que me han ayudado en todo este proceso.

Quiero empezar nombrando a mi familia.

Empezaré con mi madre. Recuerdo esos días enclaustrado en mi habitación, el sonido de unos nudillos contra mi puerta y mi ama con zumos, infusiones y otras pociones que me hacían despertar de mi letargo y darme cuenta de que llevaba muchas horas sin separar la vista de la hipnótica pantalla.

Seguiré con mi padre. Esos momentos en los que me sentaba a tu lado y veíamos películas, daba igual cuál fuera, eran la brizna de aire fresco diaria que necesitaba.

Continuaré con mis hermanos: Pao, Leti e Iñigo. Mi gran apoyo. Mi ejemplo de personas perfectas. Vuestras llamadas de alivio, nuestras luchas judokas, nuestras escapadas al cine, a cenar o a comprar compulsivamente. Sois lo mejor.

Es el turno de mi primo y hermano Goch. Un ejemplo a seguir. Comprobar que todo es posible con voluntad y entusiasmo. Gracias por enseñarme a sonreír a la vida.

Terminaré nombrando a mi sobrino Izancín. Tus rugidos de lobezno feroz cuando bajaba las escaleras eran la mejor música del día.

No olvido al resto de mi familia. Una gran familia. Uno de los pilares que dan sentido a mi vida.

Voy a seguir con mis amigos: Mac, B, Mapo, Tyssis, Mire, Ido, Aitzi, Aini, Ane, Izas, Uso, Sandra, Bimba, Carlota, Ina, Miren, Chei, Igor... y muchos más. Sois maravillosos. Los desahogos contigo B por Algorta los viernes. Las risas y los viajes contigo Mac (continuarán

en el camino de Santiago este verano). Vietnam, Camboya y Laos... Sandra, Mapo, fue amazing! Newcastle... algo impensable sin ti Carlota.

Es la hora de Amaia, Imanol y Esther. Personas que empezaron siendo compañeros y se han convertido en grandes amigos. Brujerías, frikadas, risas, Berlín, Jurassic World. Que siga así forever!

Mis otros compañeros: Pame, Mireia (gracias por los consejos), Sarah, Juanfran y todas las personas que he ido conociendo en estos cuatro años maravillosos.

Y mi director y mentor Imanol. Sólo espero llevarme algo de tu tenacidad. Algún día encontraré la forma de buscar artículos tan rápido como tú.

Por último, quisiera agradecer a todas las personas que han hecho posible que este estudio se haga realidad. A todas las asociaciones de afectados que me han ayudado. Al Dr. Joseba Bárcena. Espero que os guste el resultado.

Todos estos recuerdos jamás se perderán en el tiempo.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

Abstract..... 1

Introduction..... 5

Parte 1. Marco teórico

CAPÍTULO 1. ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES 11

1.1. Concepto de enfermedad neuromuscular..... 11

1.2. Tipos de enfermedades neuromusculares 13

1.2.1. Miastenia Gravis 13

1.2.2. Distrofia muscular de Becker..... 21

1.2.3. Distrofia muscular facioescapulohumeral..... 24

1.2.4. Distrofia muscular de cinturas 27

1.2.5. Distrofia muscular de Emery-Dreifuss 32

1.2.6. Atrofia muscular espinal 33

1.2.7. Charcot Marie Tooth 37

1.2.8. Dermatomiositis 39

1.2.9. Paraparesia espástica familiar 41

1.3. Epidemiología de las enfermedades neuromusculares 42

1.4. Etiología de las enfermedades neuromusculares 44

1.5. Aspectos psicológicos y sociales de las enfermedades neuromusculares..... 48

CAPÍTULO 2. CALIDAD DE VIDA 55

2.1. Concepto de calidad de vida 55

2.2. Dimensiones e indicadores de calidad de vida 59

2.3. Evaluación de la calidad de vida.....	61
2.4. Calidad de vida en enfermedades crónicas y neuromusculares	64
2.4.1. Calidad de vida en enfermedades crónicas	64
2.4.2. Calidad de vida en enfermedades neuromusculares.....	66
2.4.3. Dimensiones e indicadores de calidad de vida en enfermedades crónicas y neuromusculares.....	68
2.4.4. Evaluación de la calidad de vida en enfermedades crónicas y neuromusculares ...	70
2.5. Intervenciones dirigidas a la mejora de la calidad de vida	74
CAPÍTULO 3. DISCAPACIDAD	79
3.1. Concepto de discapacidad.....	79
3.2. Dimensiones e indicadores de discapacidad	82
3.3. Evaluación de la discapacidad	84
3.4. Discapacidad en enfermedades crónicas y neuromusculares	85
3.4.1. Discapacidad en enfermedades crónicas	85
3.4.2. Discapacidad en enfermedades neuromusculares	87
3.4.3. Dimensiones e indicadores de discapacidad en enfermedades crónicas y neuromusculares.....	89
3.4.4. Evaluación de la discapacidad en enfermedades crónicas y neuromusculares	91
3.5. Discapacidad y calidad de vida.....	93
3.6. Intervenciones dirigidas a la mejora de la discapacidad.....	95
CAPÍTULO 4. AUTOEFICACIA	101
4.1. Concepto de autoeficacia	101
4.2. Dimensiones e indicadores de autoeficacia	104
4.3. Evaluación de la autoeficacia	105

4.4.	Autoeficacia en enfermedades crónicas y neuromusculares.....	107
4.4.1.	Autoeficacia en enfermedades crónicas	107
4.4.2.	Autoeficacia en enfermedades neuromusculares	110
4.5.	Autoeficacia, discapacidad y calidad de vida	112
4.6.	Intervenciones dirigidas a la mejora de la autoeficacia	115
CAPÍTULO 5. PROGRAMA DE INTERVENCIÓN PSICOSOCIAL.....		121
5.1.	Introducción	121
5.2.	Psicoeducación.....	122
5.3.	Técnicas de relajación.....	126
5.3.1.	Control de la respiración	128
5.3.2.	Visualización guiada	131
5.4.	Terapia racional emotivo-conductual	134
5.5.	Terapia de solución de problemas	143
CAPÍTULO 6. TELEASISTENCIA		151
6.1.	Concepto de teleasistencia	151
6.2.	Teleasistencia en diversos colectivos	156
6.3.	Teleasistencia y enfermedades neuromusculares	161
6.4.	Programa psicosocial de teleasistencia	164
6.5.	Teleasistencia en entornos rurales	170
6.6.	Teleasistencia versus cara-a-cara.....	172
6.7.	Teleasistencia, discapacidad, calidad de vida y autoeficacia.....	175
6.8.	Satisfacción con la teleasistencia.....	177

CAPÍTULO 7. METODOLOGÍA.....	183
7.1. Justificación	183
7.2. Objetivos.....	185
7.3. Hipótesis	186
7.4. Participantes.....	188
7.5. Variables	191
7.5.1. Variables sociodemográficas y médicas	191
7.5.2. Variables clínicas	193
7.5.2.1. Calidad de vida	193
7.5.2.2. Discapacidad	197
7.5.2.3. Autoeficacia	199
7.5.2.4. Satisfacción	199
7.6. Instrumentos.....	200
7.6.1. Entrevista inicial.....	200
7.6.2. Calidad de vida.....	201
7.6.2.1. Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad (SIP).....	201
7.6.2.2. Cuestionario de salud SF-36	202
7.6.3. Discapacidad	204
7.6.3.1. Cuestionario para la Evaluación de Discapacidad de la Organización Mundial de la Salud WHO-DAS II.....	204
7.6.4. Autoeficacia	206
7.6.4.1. Escala de Autoeficacia General (EAG)	206

7.6.5. Satisfacción	207
7.7. Diseño	208
7.8. Procedimiento	208
7.9. Análisis de datos	220
CAPÍTULO 8. RESULTADOS	223
8.1. Análisis descriptivos y comparativos entre los participantes que abandonaron el estudio y el resto de la muestra	223
8.2. Análisis descriptivo de las variables sociodemográficas y médicas: comparación entre grupo experimental y control	225
8.3. Análisis descriptivo de las variables clínicas: comparación entre grupo experimental y control	230
8.4. Comparación de medidas pre-test y post-test	233
8.4.1. Grupo experimental.....	234
8.4.1.1. Calidad de vida	234
8.4.1.2. Discapacidad	236
8.4.1.3. Autoeficacia	237
8.4.2. Grupo control	238
8.4.2.1. Calidad de vida	238
8.4.2.2. Discapacidad	238
8.4.2.3. Autoeficacia	238
8.5. Comparación de medidas pre-test y post-test según el grado de discapacidad	239
8.5.1. Grupo experimental.....	239
8.5.1.1. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales sin discapacidad	239

8.5.1.2. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales con un grado de discapacidad leve	240
8.5.1.3. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales con un grado de discapacidad moderado	240
8.5.1.3.1. Calidad de vida	240
8.5.1.3.2. Discapacidad.....	242
8.5.1.4. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales con un grado de discapacidad severo.....	243
8.5.1.4.1. Calidad de vida	244
8.5.1.4.2. Discapacidad.....	244
8.5.2. Grupo control	245
8.5.2.1. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles sin discapacidad.....	245
8.5.2.2. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles con un grado de discapacidad leve	245
8.5.2.3. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles con un grado de discapacidad moderado.....	246
8.5.2.4. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles con un grado de discapacidad severo	246
8.6. Relación entre variables de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia	247
8.7. Predicción de variables pre-test sobre variables post-test	251
8.8. Predicción de variables de discapacidad sobre variables de calidad de vida.....	253

8.9. Predicción de variable autoeficacia sobre variables de discapacidad y calidad de vida.....	254
8.10. Análisis descriptivo sobre la satisfacción con el programa psicosocial de teleasistencia	254

Parte 3. Discusión y conclusiones

CAPÍTULO 9. DISCUSIÓN	261
9.1. Diferencias según variables sociodemográficas y clínicas	262
9.2. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de calidad de vida	268
9.2.1. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de calidad de vida según el grado de discapacidad	272
9.3. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de discapacidad	275
9.3.1. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de discapacidad según el grado de discapacidad.....	278
9.4. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en el nivel de autoeficacia	279
9.4.1. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en el nivel de autoeficacia según el grado de discapacidad	281
9.5. Satisfacción con el programa psicosocial de teleasistencia	282
9.6. Limitaciones del estudio	283
9.7. Implicaciones	286
CHAPTER 10. CONCLUSIONS.....	289

Referencias Bibliográficas.....	295
Anexos.....	379
Anexo 1. Consentimiento informado de evaluación.....	381
Anexo 2. Consentimiento informado de intervención	382
Anexo 3. Entrevista inicial.....	383
Anexo 4. Entrevista de satisfacción	387
Anexo 6. Texto reacciones emocionales.....	393
Anexo 7. Autorregistro de emociones adaptativas y desadaptativas	396
Anexo 8. Texto creencias irracionales	397
Anexo 9. Autorregistro de pensamientos y creencias irracionales	399
Anexo 10. Formulario de autoayuda de la TREC.....	400
Anexo 11. Texto estrategias de solución de problemas.....	401
Anexo 12. Hoja informativa	404

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Síntomas principales de la miastenia gravis.....	16
Tabla 2. Subtipos de distrofia muscular de cinturas: gen alterado en el subtipo de enfermedad, anomalía que provoca la distrofia, edad de comienzo y características clínicas principales.....	29
Tabla 3. Principios de la conceptualización, medida y aplicación de la calidad de vida.....	56
Tabla 4. Dimensiones e indicadores de calidad de vida.....	59
Tabla 5. Cuestionarios genéricos y específicos para evaluar la calidad de vida en adultos...	72
Tabla 6. Escalas de autoeficacia en enfermedades crónicas.....	106
Tabla 7. Autorregistro de pensamientos y creencias irracionales.....	138
Tabla 8. Formulario de autoayuda de la TREC.....	139
Tabla 9. Diseño cuasiexperimental pretest-postest con grupo de control no equivalente...	208
Tabla 10. Distribución muestral según el tipo de enfermedad neuromuscular.....	226
Tabla 11. Distribución muestral según el grado de discapacidad.....	227
Tabla 12. Distribución muestral según diversas variables sociodemográficas.....	229
Tabla 13. Homogeneidad entre el grupo experimental y el grupo control en las variables de calidad de vida de la medida pre-test.....	231
Tabla 14. Homogeneidad entre el grupo experimental y el grupo control en las variables de discapacidad de la medida pre-test.....	233
Tabla 15. Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental en las variables de calidad de vida.....	235
Tabla 16. Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental en las variables de discapacidad.....	237

Tabla 17. Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental con grado de discapacidad moderado en las variables de calidad de vida.....	241
Tabla 18. Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental con grado de discapacidad moderado en las variables de discapacidad.....	243
Tabla 19. Relación entre las variables de calidad de vida y discapacidad del grupo experimental en la medida pre-test.....	247
Tabla 20. Relación entre las variables de calidad de vida y discapacidad del grupo experimental en la medida post-test.....	251
Tabla 21. Frecuencias y porcentajes sobre los participantes satisfechos con diversos aspectos del programa psicosocial de teleasistencia.....	257

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Porcentaje de participantes del grupo experimental (GE) y del grupo control (GC) sin discapacidad (SD), con un grado de discapacidad leve (GDL), con un grado de discapacidad moderado (GDM) y con un grado de discapacidad severo (GDS)...	228
---	-----

LISTA DE ABREVIATURAS

AME	Atrofia muscular espinal
CIF	Clasificación internacional del funcionamiento, de la discapacidad y de la salud
CMT	Charcot Marie Tooth
CPK	Creatina fosfocinasa
CV	Calidad de vida
CVRS	Calidad de vida relacionada con la salud
DFSH	Distrofia muscular facioescapulohumeral
DM	Dermatomiositis
DM1	Distrofia miotónica tipo 1
DMB	Distrofia muscular de Becker
DMD	Distrofia muscular de Duchenne
DMED	Distrofia muscular de Emery-Dreifuss
ELA	Esclerosis lateral amiotrófica
EM	Esclerosis múltiple
ENM	Enfermedad neuromuscular
EPOC	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica

LGMD	Limb-girdle muscular dystrophy (distrofia muscular de cinturas)
MG	Miastenia gravis
OMS	Organización Mundial de la Salud
PEF	Paraparesia espástica familiar
SIP	Sickness Impact Profile
TCC	Terapia cognitivo-conductual
TR	Terapia racional
TRE	Terapia racional-emotiva
TREC	Terapia racional emotivo-conductual
TSP	Terapia de solución de problemas
WHO-DAS II	World Health Organization Disability Assessment Schedule II (Cuestionario para la evaluación de la discapacidad de la Organización Mundial de la Salud II)

Abstract

Rare neuromuscular diseases are a group of pathologies characterized by a progressive loss of muscular strength, atrophy, muscle degeneration, fatigue, and other symptoms related to muscle involvement. It has been addressed that these disorders affect quality of life and disability levels. The low prevalence, high geographical dispersion and mobility problems of people with rare neuromuscular diseases involve difficulties when accessing to health and social care services. Teleassistance, and specifically videoconferencing, are presented as useful tools to perform psychosocial interventions in these situations. Besides, self-efficacy appears to have an important role on improving both quality of life and disability.

The main aim of this research is to assess the effects of a teleassistance psychosocial program on quality of life, disability and self-efficacy levels of people with rare neuromuscular diseases.

To conduct the actual research a sample of 80 people with different rare neuromuscular diseases (myasthenia gravis, facioscapulohumeral muscular dystrophy, Becker muscular dystrophy, limb-girdle muscular dystrophy, Emery-Dreifuss muscular dystrophy, spinal muscular atrophy, dermatomyositis, Charcot Marie Tooth and familial spastic paraparesis) was recruited. After the drop-out, a final sample of 73 participants was divided into an experimental group ($n = 40$), that participated in the teleassistance intervention, and a control group ($n = 33$). Quality of life was evaluated by the Sickness Impact Profile and the SF-36 Health Survey, disability by the WHO-DAS II questionnaire, and self-efficacy by the Generalized Self-efficacy Scale. The teleassistance psychosocial program consisted of seven group sessions of videoconferencing which focused on

psychoeducation, emotions, relaxation, irrational beliefs, and problem solving, using cognitive-behavioral techniques.

Results revealed that the teleassistance psychosocial program improved some physical and psychosocial domains of quality of life and disability. No improvements were found in self-efficacy. Participants with a moderate to severe grade of disability were those who most benefited from the program. Participants were highly satisfied with the intervention.

The findings offer a strong support for the beneficial effects of a teleassistance psychosocial program on quality of life and disability levels of people with rare neuromuscular diseases, specifically of those with a moderate to severe grade of disability.

Keywords: rare neuromuscular diseases; teleassistance; videoconferencing; psychosocial program; quality of life; disability; self-efficacy.

Introducción

Introduction

Neuromuscular diseases are a group of acquired or inherited disorders that can affect muscles, nerves and the neuromuscular junction (Tawil & Venance, 2011). Among the most common features, a progressive loss of muscular strength, fatigue, atrophy or hypertrophy, myalgia and muscle stiffness can be found.

The term “rare” related to neuromuscular diseases indicates the low prevalence and the huge geographical dispersion of these disorders. In Europe, a disease is considered rare when it affects to less than one person per 2,000 inhabitants. In this sense, the prevalence of rare neuromuscular diseases is about one person in 3,500 (Amayra, López, & Lázaro, 2014).

This dissertation focuses on the following rare neuromuscular diseases: myasthenia gravis, facioscapulohumeral muscular dystrophy, Becker muscular dystrophy, limb-girdle muscular dystrophy, Emery-Dreifuss muscular dystrophy, spinal muscular atrophy, dermatomyositis, Charcot Marie Tooth and familial spastic paraparesis. The specific features of these conditions such as their chronicity, the muscular involvement or the progressive worsening or crisis that may appear in some of them can lead to impair quality of life and increase disability.

Some authors have researched quality of life levels of this population, concluding that having a rare neuromuscular disease does produce a negative effect on quality of life (Angelini, 2011; Grootenhuis, De Boone, & Van Der Kooi, 2007; Peric et al., 2010; Twork, Wiesmeth, Klewer, Pöhlau, & Kugler, 2010).

Furthermore, disability in people with a rare neuromuscular disease has also been addressed in the literature by some researchers (Boström, Nätterlund, & Ahlström, 2005; Kohler et al, 2009; Leonardi et al., 2010; Raggi, Leonardi, Antozzi et al., 2010). Indeed, some

of these disorders lead to such high levels of disability that the person needs a wheelchair to ambulate.

Consequently, to develop an adequate psychosocial intervention focused on this group of affected people is quite necessary to try to improve quality of life and disability. New technologies such as teleassistance (the supply of care at a distance) offer a huge variety of tools (*e.g.* videoconferencing, e-mail, smart phones) that can be useful in carrying out interventions to people who have difficulties accessing to social and health care services (Backhaus et al., 2012). Thus, a poor physical condition, to live in a rural or isolated area or the huge geographical dispersion of these diseases, are some features that can become an obstacle to be overcome through these technologies.

Accordingly, there are few studies that focus on psychosocial interventions and teleassistance in people with rare neuromuscular diseases (Martínez et al., 2014). More prevalent neuromuscular disorders, such as multiple sclerosis, or other chronic conditions have received more attention in the literature (Berman, Iris, Bode, & Drengenberg, 2009; David, Schlenker, Prudlo, & Larbig, 2011; Fischer et al., 2015; Moss-Morris et al., 2012).

Additionally, self-efficacy appears as a relevant factor in improving health status of people with neuromuscular diseases (Raggi, Leonardi, Mantegazza, Casale, & Fioravanti, 2010; Riazi, Thompson, & Hobart, 2004) and in reducing disability of people with other chronic diseases (Börsbo, Gerdle, & Peolsson, 2010). Therefore, self-efficacy appears to be an important variable to be considered when applying psychosocial interventions to enhance quality of life levels and reduce disability in people with chronic conditions.

In view of the above, the aim of this research is to assess the effects of a teleassistance psychosocial program on quality of life, disability and self-efficacy levels of a sample composed by people with rare neuromuscular diseases.

The following research has been divided into three sections: theoretical framework, empirical study, and discussion and conclusions.

The first section, the theoretical framework, includes six chapters. The chapter 1 explains the term of neuromuscular diseases and describes the disorders included in the actual dissertation. Epidemiology and etiology are also reported. Finally, the chapter contends a part about psychological and social aspects of neuromuscular diseases.

In the chapter 2 a review about quality of life has been conducted. Firstly, the concept of quality of life and the dimensions and indicators of it are described. Secondly, quality of life of people with neuromuscular and chronic diseases is emphasized. Thirdly, the final part deals with interventions to enhance quality of life levels of these populations.

The chapter 3 describes the term of disability and its dimensions and indicators. Furthermore, a review about disability in people with neuromuscular and chronic diseases is conducted. Finally, interventions to reduce disability in these populations are described.

The chapter 4 focuses on self-efficacy. Firstly, the term of self-efficacy and its dimensions and indicators are described. Secondly, literature about self-efficacy and neuromuscular and chronic diseases is explored. Thirdly, the final part describes some studies about interventions to improve self-efficacy's level in both groups of affected people.

The chapter 5 discusses about the psychosocial intervention techniques used in the actual dissertation: psychoeducation, relaxation (breathing control and guided imagery), rational emotive behavior therapy, and problem-solving therapy.

The chapter 6 focuses on teleassistance, describing this term and exploring its use in several diseases including neuromuscular disorders. This chapter also reviews the studies that use the psychosocial techniques included in this research but through teleassistance. Otherwise, the implementation of teleassistance in rural areas and the differences between

online and face-to-face interventions are explored. Finally, the chapter ends with a review of acceptance and satisfaction with teleassistance.

The second section, the empirical study, includes two chapters. The chapter 7 describes the aims, hypothesis, participants, variables, assessment instruments, design, procedure, and the statistical analysis performed.

The chapter 8 focuses on the results of the actual dissertation. Firstly, the comparison between the drop-out participants and the final sample is explained in order to know if any of the variables analyzed could be influencing the drop-out. Secondly, a description of the data referred to the sociodemographic, medical and clinical variables is made. Thirdly, a comparison between pre-test and post-test measures is performed in both the experimental and the control group to test if there was any difference in quality of life, disability and self-efficacy levels. Fourthly, the same comparison is made but taking into account the different grades of disability of the sample. Fifth, the relation between the clinical variables analyzed is explained. Finally, a description of the responses about satisfaction with the teleassistance psychosocial program is carried out.

The third section, the discussion and conclusions, includes two chapters. The chapter 9 describes the discussion, bearing in mind the results of the dissertation and comparing them with the contents of the theoretical framework. Moreover, limitations and further implication of the findings are also pointed out. The chapter 10 lists the main conclusions of this dissertation.

To conclude, the bibliography section contains the references used throughout the entire document, and the appendix comprises the information sheet about the study, the informed consents, the sociodemographic interview, the satisfaction interview, and the homework assignments materials.

Parte 1

Marco teórico

CAPÍTULO 1. ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

1.1. Concepto de enfermedad neuromuscular

Las enfermedades neuromusculares (ENMs) son un conjunto de enfermedades hereditarias o adquiridas en las que pueden estar afectadas la neurona motora de la médula espinal, su axón, la unión neuromuscular y las fibras musculares inervadas por la motoneurona, causando la pérdida progresiva de la fuerza muscular y la degeneración del conjunto de los músculos y de los nervios que los controlan. A pesar de su complejidad, suelen compartir una serie de características, como la cronicidad y la progresividad, además de poder ir acompañadas de dependencia o discapacidad, resaltando su cronicidad. Estas enfermedades habitualmente provocan que las personas que las padecen requieran cuidados especializados y prolongados (Amayra et al., 2014; ASEM, 2008).

El término de enfermedad neuromuscular (ENM) de baja prevalencia o rara es indicativo de la baja frecuencia de las mismas y de su elevada dispersión geográfica, entre otras características. Las enfermedades raras son aquellas que afectan a menos de una persona de cada 2.000 habitantes en el territorio europeo, y a menos de una persona por cada 200.000 habitantes en territorio estadounidense. En España, por su parte, se estima que hay alrededor de más de tres millones de personas que padecen alguna enfermedad de baja prevalencia. En cuanto al número de enfermedades consideradas “raras” o de baja prevalencia, pueden encontrarse entre 5000 y 8000 diferentes, según los datos aportados por EURORDIS (Amayra et al., 2014).

Estas enfermedades pueden acontecer a cualquier edad y pueden ser o bien transmitidas o adquiridas. Las primeras se transmiten de forma genética, pudiendo estar afectados varios miembros de una misma familia. Las segundas son el resultado de una respuesta autoinmune

anormal, una mutación genética espontánea o una causa desconocida (ASEM, 2008). En este sentido, las ENMs pueden ser causadas por diversas razones como defectos genéticos (atrofia muscular espinal) o infecciones (poliomielitis) de las neuronas motoras inferiores, o como en el caso de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), por la afectación de las neuronas motoras tanto inferiores como superiores. Entre los síntomas y signos principales de las ENMs se pueden encontrar la debilidad o pérdida de fuerza muscular, considerándose el síntoma más común; la hipotonía; fasciculaciones; miotonía o rigidez muscular; reflejos de estiramiento muscular disminuidos o ausentes; etc. (Bertorini, 2002).

Esta afectación muscular puede traer consecuencias en otros aspectos del funcionamiento corporal, como son la marcha, respiratorios, articulares, cardíacos, nutricionales, osteoporosis y fracturas, y en la columna vertebral, con la aparición de escoliosis. A nivel cognitivo, estas enfermedades no suelen afectar la capacidad intelectual, exceptuando algunos casos de distrofia muscular de Duchenne (DMD) o en la distrofia miotónica de Steinert (DM1, Distrofia Miotónica tipo 1) (ASEM, 2008).

La evolución de las ENMs suele ser progresiva, dándose una pérdida de la fuerza muscular que va aumentando hasta que, en algunos casos, se hace necesario el uso de una silla de ruedas para poder desplazarse. Esto tiene graves consecuencias en la calidad de vida, ya que la persona debe adaptarse a estos cambios y adecuar su hogar a sus nuevas demandas funcionales. Por otro lado, también pueden verse afectados las áreas social y laboral. El afectado por una ENM tendrá que reorganizar todos estos aspectos de su vida, prescindiendo de cosas que realizaba normalmente y creando un nuevo entorno más acorde con su actual condición. En este sentido, es importante una atención psicológica y social para que la persona pueda intentar superar estos cambios y adelantarse física y mentalmente a futuros empeoramientos de la enfermedad. Estar preparado para afrontar futuros cambios, creer tener la capacidad necesaria para poder superar esos futuros obstáculos, o al menos para intentarlo,

permitirán que la persona afectada pueda llevar una vida personal, social y laboral al margen de la enfermedad.

Por último, en lo que al tratamiento se refiere, actualmente no existe cura para la mayoría de las ENMs. No obstante, sí se aplican tratamientos para mejorar algunos de los síntomas de estas enfermedades, como los inmunosupresores o los corticoides. Habrá que esperar al avance de otras técnicas, como las terapias génicas, para hallar nuevas respuestas al tratamiento de estas enfermedades poco frecuentes.

1.2. Tipos de enfermedades neuromusculares

Dentro del amplio abanico de ENMs de baja prevalencia se han seleccionado nueve debido a su disponibilidad a la hora de componer la muestra del presente estudio: miastenia gravis, distrofia muscular de Becker, distrofia muscular facioescapulohumeral, distrofia muscular de cinturas, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, atrofia muscular espinal, Charcot Marie Tooth, dermatomiositis y paraparesia espástica familiar.

1.2.1. Miastenia Gravis

La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad de origen autoinmune, descrita por primera vez en el año 1672 por Thomas Willis como una enfermedad crónica caracterizada por una debilidad fluctuante que podía agravarse con el esfuerzo excesivo y reducirse con el descanso (Engel, 1999). En esta enfermedad acontece una respuesta autoinmune hacia el autoantígeno receptor de acetilcolina (AChR); el propio sistema inmunológico genera anticuerpos que atacan a sus propios sistemas como si estos fuesen ajenos (Martín & Monjas, 2013). Se trata de una condición crónica, con etiología desconocida, en la que se produce una

alteración de la transmisión neuromuscular en la unión entre el nervio y el músculo (Hehir & Ciafaloni, 2011; Martín & Monjas, 2013). En la MG juegan un papel muy importante la glándula del timo y las células B y T (Engel, 1999). De hecho, el 65% de las personas afectadas por MG tiene hiperplasia tímica y el 10% tiene un timoma (Hehir & Ciafaloni, 2011). En este sentido, los efectos de la timectomía pueden ser beneficiosos en la mejora sintomatológica de esta enfermedad.

Entre el año 1915 y el año 1934, la prevalencia de la MG se estimaba en uno entre 200.000 habitantes, de los cuales, el 70% fallecía debido a complicaciones pulmonares. Tras esta fecha, con la introducción de los compuestos de anticolinesterasa, se produjo una mejora en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad. De este modo, la prevalencia de la MG se situó alrededor de uno por 20.000 y la mortalidad se redujo a un 30% (Grob, 1953; Grob & Harvey, 1953). El uso de la timectomía, a partir de 1939, favoreció el manejo de la enfermedad. Después del año 1957, se hizo uso de la ventilación controlada y de la presión positiva, con las cuales se mejoró notablemente el cuidado de estos pacientes y se redujo de nuevo su mortalidad por debajo del 15% (Grob, 1958; Grob, 1961; Grob, Brunner, & Namba, 1981). A partir de 1966, se comenzó a hacer uso de los corticoesteroides debido a la apreciación de la MG como enfermedad autoinmune. Esto mejoró el tratamiento de la enfermedad y en consecuencia, redujo de nuevo su mortalidad por debajo del 10%. Más tarde, la azatioprina (después de 1970) (azathioprine), la plasmaféresis (a partir del año 1975) y las dosis altas de corticoesteroides e inmunoglobulinas intravenosas (después de 1980) redujeron la mortalidad al 6% (Grob, Arsur, Brunner, & Namba, 1987).

En general, los síntomas predominantes de la MG son la pérdida de fuerza muscular, fatigabilidad, dificultades en la respiración y en la deglución, ptosis o caída de párpado, y diplopía o visión doble, que pueden resultar muy molestas para el desarrollo de las actividades diarias. Los esfuerzos o movimientos repetidos pueden empeorar la debilidad

muscular. Ésta varía a lo largo del día; de hecho, normalmente va aumentando según avanza el día, a no ser que se produzcan periodos de descanso, en los que la persona puede recuperar fuerzas.

En concreto, los síntomas físicos que puede padecer la persona afectada por esta enfermedad se dividen en oculares, faciales, orofaríngeos, cervicales, de las extremidades y respiratorios (Tabla 1).

Estos síntomas pueden variar a lo largo de los años con la enfermedad, agravándose, mediante la aparición de crisis miasténicas, o pasando por periodos de remisión. Las crisis miasténicas se dan a consecuencia de un repentino agravamiento de los síntomas, aumentándose el grado de fatigabilidad y debilitándose los músculos que controlan la respiración, lo que puede llevar a la hospitalización de la persona en crisis graves. Estos episodios suelen desaparecer mediante tratamientos y cuidados específicos para recuperar la fuerza muscular (Martín & Monjas, 2013).

Cabe resaltar que la afectación ocular acontece en la mayoría de las personas con MG. En este sentido y de acuerdo con Engel (1999), durante el primer mes después de la aparición de los primeros síntomas y signos de la enfermedad, ésta o bien permanece centrada en los ojos (40% de los afectados) o se generaliza (35%), es bulbar u oculobulbar (15%), o se limita a los brazos y las piernas (10%).

La sintomatología de la MG puede comenzar a lo largo de todo el ciclo vital, sin embargo, en las mujeres es más frecuente que se dé entre los 20 y 30 años, y en los hombres entre los 40 y 60 años (ASEM, 2008).

Tabla 1

Síntomas principales de la miastenia gravis (Martín & Monjas, 2013; Martín, Monjas, & Gil-Verona, 2014)

Síntomas oculares	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad en músculos extraoculares y párpado. - Ptosis palpebral unilateral o bilateral. - Diplopía o visión doble. - Fatigabilidad al sostener la mirada hacia arriba.
Síntomas faciales	<ul style="list-style-type: none"> - Dificultad para cerrar los ojos. - Sonrisa peculiar, sin elevación de comisura de los labios. - Problemas en la expresividad facial.
Síntomas orofaríngeos	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad en músculos masticatorios. - Dificultad para comer. - Claudicación mandibular en casos severos. - Disfagia o dificultad para tragar. - Disartria o dificultad para hablar. - Debilidad de músculos articularios, laríngeos y respiratorios. - Voz nasal. - Disminución del tono de la voz. - Alteraciones en la pronunciación de ciertas palabras, sobre todo las que contienen erre doble.
Síntomas cervicales	<ul style="list-style-type: none"> - Dificultad para levantar la cabeza y mantenerla erguida. - Generalmente, los músculos flexores están más afectados que los extensores.
Síntomas en las extremidades	<ul style="list-style-type: none"> - Dificultad para peinarse, afeitarse, levantarse de una silla o subir escaleras. - Los músculos de las extremidades superiores suelen afectarse con más frecuencia que los de las inferiores. - Los músculos proximales tienden a afectarse más que los distales. - Se suele observar fatiga o debilidad en los músculos extensores de los dedos de las manos.
Síntomas respiratorios	<ul style="list-style-type: none"> - Disnea o dificultad para respirar (suele aparecer en las crisis miasténicas). - Dificultad para toser, que provoca un exceso de secreciones y la posible aparición de infecciones respiratorias.

Existen varios subtipos de miastenia a tener en cuenta cuando se va a realizar el diagnóstico de esta enfermedad. Osserman y Genkins (1971) crearon la siguiente clasificación teniendo en cuenta variables como la edad de inicio de la enfermedad, la

gravedad y rapidez de la sintomatología, y los grupos musculares que se ven afectados (Martín & Monjas, 2013; Martín et al., 2014):

a. Miastenia infantil

- Miastenia neonatal

Aparece en un 12-15% de los recién nacidos de madres que padecen miastenia (Brooke, 1986), presentándose los típicos síntomas de la MG. Los bebés pueden mostrar problemas o dificultades para cogerse al pezón o la succión mamaria. Asimismo, puede disminuir el llanto o los movimientos espontáneos. Este estado suele durar de seis a 12 semanas, hasta que hayan desaparecido todos los anticuerpos del organismo.

- Miastenia congénita

Este subtipo de miastenia es parecida a la anterior en cuanto a su presentación, pero puede pasar más desapercibida debido a que ni la madre ni el resto de familiares tienen anticuerpos de AChR. Además, no es transitoria, como la neonatal, sino que es crónica, con un patrón similar a la miastenia adulta.

- Miastenia juvenil

Esta miastenia se inicia durante la pubertad. Los padres no padecen la enfermedad, pero sí puede tenerla algún miembro de la familia. Es un subtipo de miastenia que se da más en chicas que en chicos, con un pronóstico más leve que la miastenia adulta. De hecho, un tratamiento adecuado puede hacer que la persona lleve una vida normal o incluso que se produzcan remisiones completas (25%).

b. Miastenia adulta

El 90% de las personas afectadas padecen miastenia adulta. Dentro de la misma existen varios estadios, dependiendo del grado de gravedad de la enfermedad (Osserman, 1958):

- Grado I: Miastenia ocular

Los síntomas se limitan al área ocular, apareciendo ptosis o diplopía como rasgos característicos de la enfermedad. Generalmente, las personas con MG pasan a otro estadio más grave en los tres primeros años; sólo un 10% permanece en este estadio. Un 20% de los afectados se recupera completamente.

- Grado IIa: Miastenia generalizada ligera

En este estadio, la persona experimenta generalmente síntomas oculares que van lentamente generalizándose a la musculatura esquelética y bulbar. Esto puede dificultar actividades simples como peinarse, cepillarse los dientes o subir escaleras. Los músculos respiratorios no están implicados. La evolución de este estadio de la enfermedad se produce en brotes, con remisiones parciales y con escasas crisis miasténicas. Su pronóstico es bueno, con muchos casos con remisiones completas.

- Grado IIb: Miastenia generalizada moderada o bulbar

Suele comenzar, como el anterior, en los ojos, y luego se va generalizando de forma más severa a la musculatura esquelética y bulbar, quedando afectados los músculos de la cara, labios, lengua, paladar, maseteros y faringe, sin implicación de los músculos respiratorios. Aparecen síntomas como la disfagia, disartria, dificultad en la masticación y voz nasal. Su pronóstico es peor, con la aparición de más crisis miasténicas.

- Grado III: Miastenia aguda respiratoria

El comienzo de este estadio es rápido y con afectación generalizada severa de la musculatura bulbar y esquelética. Los músculos respiratorios también se ven implicados. Es una forma muy grave de miastenia, a la que se le unen muchas crisis miasténicas. Se da en un 10-15% de las personas afectadas.

- Gado IV: Miastenia tardía

En este grado de miastenia se incluyen a personas afectadas que comienzan la enfermedad con síntomas del estadio I o II y que tras un periodo de crisis miasténicas de uno o dos años, se agrava su sintomatología, apareciendo insuficiencia respiratoria. El pronóstico de esta forma de MG es desfavorable. Se da en menos del 10% de los afectados.

A la hora de realizar el diagnóstico, existen diversas técnicas adecuadas para ello (Hehir & Ciafaloni, 2011). En primer lugar, el historial y el examen médico del paciente son muy importantes. Hay que obtener información sobre aspectos principales de la enfermedad, tales como si ha experimentado en su día a día diplopía, visión borrosa, fatiga al masticar, sofoco, falta de aire, disartria, pérdida de líquidos por la nariz o dificultades en tareas repetitivas que impliquen el uso de los miembros proximales (ej., peinarse, lavarse el pelo, levantarse del sofá, pasar la aspiradora, etc.).

En segundo lugar, el test del hielo sirve para evaluar la ptosis mediante la aplicación de pequeñas bolsas de hielo en ambos párpados durante 2-5 minutos. Esto provoca que la ptosis desaparezca o mejore parcialmente. Es una técnica que sólo evalúa este factor, por lo que no tienen ningún impacto en otros aspectos de la MG. Aun así, su índice de sensibilidad fluctúa entre el 84% y el 92%, y el de especificidad entre el 97% y el 98%.

En tercer lugar, se encuentra la prueba del edrofonio o Tensilon, un inhibidor de la acetilcolinesterasa de acción corta que se administra a la persona por vía intravenosa y produce un aumento o mejora de la fuerza muscular. El médico le pedirá a la persona evaluada que repita los mismos movimientos una y otra vez para ver si el fármaco ha hecho efecto y disminuye la fatigabilidad propia de esta enfermedad. La sensibilidad de este test se sitúa en torno al 60-95% para la MG ocular y al 71-95% en la MG generalizada.

En cuarto lugar están los exámenes de laboratorio, los cuales pueden comprender desde el análisis de los anticuerpos anti-AChR (presentes en aproximadamente el 70-80% de los afectados por MG generalizada y en el 50% de los afectados por MG ocular), de los anticuerpos anti-MuSK (presentes en aproximadamente un tercio de las personas con MG seropositiva) o la realización de una evaluación electrodiagnóstica (electromiografía), en el caso de no encontrarse anticuerpos.

Por último, se puede recurrir a la estimulación repetitiva de los nervios motores, en la que se estimula eléctricamente el nervio motor tanto en reposo como tras haberlo ejercitado para comprobar si se da o no debilidad en dichos músculos. La sensibilidad de esta técnica va del 53% al 100% en la MG generalizada y del 10% al 20% en la MG ocular.

Es importante realizar un diagnóstico diferencial adecuado, ya que esta enfermedad puede confundirse con otras, como las distrofias musculares, o incluso con trastornos psiquiátricos. También cabe mencionar que alrededor del 5-10% de las personas que padecen MG tienen otra enfermedad autoinmune (Martín & Monjas, 2013).

La evolución de la MG es variable, existiendo brotes y remisiones. Según algunos estudios, es posible establecer tres fases en el curso de esta enfermedad (Oosterhuis, 1989):

1. Fase activa: Dura entre tres y siete años y se da una inestabilidad de los síntomas miasténicos.
2. Fase de estabilidad: Puede durar 10 años y los síntomas permanecen inactivos.
3. Fase de autolimitación: La persona mejora paulatinamente.

No todos los afectados pasan por estas etapas; de hecho, hay que tener en cuenta que el 15% tienen agudizaciones de los síntomas tras 15 años desde su inicio (Martín & Monjas, 2013; Szobor, 1970).

En cuanto a la intervención, esta enfermedad es incurable actualmente, pero existen varios tratamientos que tienen como objetivo disminuir la sintomatología propia de la

enfermedad, haciendo que la persona pueda llevar a cabo una vida diaria adecuada. Los tratamientos actuales comprenden los fármacos anticolinesterásicos, corticoides, plasmaféresis, inmunosupresores, inmunoglobulinas, etc. La tasa de respuestas a los corticoesteroides, en cuanto a la remisión o mejora de los síntomas, varía del 70% al 94%; la de la plasmaféresis varía entre 66-84% en personas que no han podido responder a los inmunosupresores. Asimismo, cabe recordar que la extirpación del timo o timectomía puede repercutir de forma positiva en la disminución de los síntomas, aunque los beneficios de esta técnica siguen sin haberse comprobado con suficientes estudios controlados (Benatar, 2010).

Por último, mencionar que al igual que en otras enfermedades crónicas, las personas con MG y sus familiares pueden presentar problemas emocionales debido a la adaptación y afrontamiento diarios que requiere la enfermedad. Por eso, un tratamiento psicosocial dirigido tanto a familiares como a afectados es indispensable para poder desempeñar una vida de calidad.

1.2.2. Distrofia muscular de Becker

La Distrofia Muscular de Becker (DMB), también conocida como distrofia muscular pseudohipertrófica benigna, es un trastorno hereditario recesivo ligado al cromosoma X (Xp21), descrito por Becker y Kiener en 1955. Al estar ligado al cromosoma X, las mujeres pueden ser portadoras de la enfermedad pero no desarrollarla necesariamente, o bien desarrollar unos síntomas muy leves. En cambio, los hombres, al tener sólo un cromosoma X, desarrollarán la enfermedad si ésta se hereda, con todos los síntomas que la DMB conlleva. En este sentido, es importante llevar a cabo un consejo genético para mostrar a las familias las probabilidades que tienen de transmitir la enfermedad a sus hijos.

La DMB se caracteriza por una debilidad muscular de los miembros inferiores, que empeora lentamente. También puede producirse una debilidad muscular de los brazos, cuello y otras áreas, aunque esta afectación no es tan severa como la que acontece en los músculos de las piernas y la pelvis (Russell & Cohn, 2012).

Al comienzo de la enfermedad, los músculos afectados son los de las piernas, describiéndose un andar miopático o dandinante, sobre las puntas de los pies, con pantorrillas musculosas. En muchas ocasiones se ve afectado el corazón.

La evolución de esta enfermedad es muy variable. La afectación de las piernas empeora de manera progresiva, resultando dificultoso la subida de escalones o la deambulación. De hecho, los afectados suelen deambular de forma independiente hasta, por lo menos, los 16 años, con una edad media de 30 años (Morrison, 2011). Más de la mitad de las personas afectadas por esta enfermedad mantienen la capacidad de la marcha hasta edades superiores a los 40 años. En una fase más tardía de la enfermedad, los músculos de los brazos también quedan afectados.

Guarda relación con la DMD, ya que en ambas se halla afectado el mismo gen, distrofina, y comparten una sintomatología similar, aunque la DMD es más severa, su comienzo es anterior y su esperanza de vida es menor.

Otras características de la DMB son la pérdida de masa muscular, caídas frecuentes, fatiga, dificultad al respirar, deformidades esqueléticas (contracciones de los talones y piernas, y pseudohipertrofia de los músculos de las pantorrillas), etc. A su vez, los niveles en sangre de la enzima creatina fosfoquinasa (CPK) son elevados. Estos niveles son más comunes en afectados jóvenes, puede que debido a la mayor masa muscular en estas edades y a la más rápida degeneración muscular, en comparación con personas más mayores (Russell & Cohn, 2012).

La detección de estos niveles elevados de CPK puede resultar útil a la hora de realizar el diagnóstico de la DMB. No hay que olvidarse de los datos clínicos del paciente, tales como el inicio de los signos, el padecimiento de otras enfermedades o los antecedentes familiares, en el proceso diagnóstico. Otras técnicas que pueden esclarecer el diagnóstico son la electromiografía, en la que se verá reflejada la miopatía, o la biopsia, en la que se encontrarán signos distróficos (Gutiérrez-Rivas, Gutiérrez-Gutiérrez, & Alonso-Ortiz, 2014).

La edad media de inicio de la enfermedad se da alrededor de los 11 años de edad, con variaciones desde los dos a los 21 años (Russell & Cohn, 2012). Una aparición más tardía de los síntomas está relacionada con un impacto más leve de la enfermedad. A la hora de realizar el diagnóstico diferencial entre las diferentes distrofinopatías, existe un consenso clínico mediante el cual si la enfermedad permanece de forma ambulatoria pasada la edad de 16 años, se trata de una DMB (Venance, 2011).

Actualmente, la DMB es una enfermedad neuromuscular incurable. Los únicos tratamientos médicos al alcance tratan de paliar algunos de los síntomas de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de las personas afectadas. Se utilizan esteroides inmunosupresores, como la prednisona, para ayudar a ralentizar la progresión de la DMB. Este fármaco incrementa la producción de la proteína utrofina, que es muy similar a la distrofina, la proteína afectada en esta enfermedad (Russell & Cohn, 2012).

Es importante que el afectado lleve a cabo algún tipo de terapia física, ya que la inactividad es contraproducente en esta enfermedad. Ayudas técnicas ortopédicas, como el uso de silla de ruedas, muletas u otro tipo de soportes, permiten que la persona pueda desplazarse o desenvolverse en sus actividades diarias con menores dificultades.

1.2.3. Distrofia muscular facioescapulohumeral

La distrofia muscular facioescapulohumeral (DFSH) es una enfermedad neuromuscular hereditaria poco frecuente en la que se ven afectados los músculos de la cara, parte superior del brazo y la cintura escapular (Upadhyaya & Cooper, 2004). Se trata de la tercera distrofia más común, después de la DMD y la distrofia muscular miotónica (Tawil, 2008; Upadhyaya & Cooper, 2002).

Las primeras descripciones de esta condición neuromuscular fueron realizadas en 1852 por Cruveilhier y en 1868 por Duchenne (ASEM, 2004a). No obstante, fueron Landouzy y Déjérine en el año 1885 quienes reconocieron claramente las características principales de la DFSH. La describieron como una enfermedad heredada y progresiva que comenzaba con signos faciales, sin implicación del sistema nervioso (ASEM, 2004a; Rogers, 2004). Más tarde, esta patología fue asociada a una anomalía genética localizada en el cromosoma 4q35 (Upadhyaya et al., 1990; Wijmenga et al., 1990, 1991).

La DFSH es una condición neuromuscular heredada de forma autosómica dominante, de un curso progresivo y relativamente benigna (Benatar, 2010). La edad media de inicio de esta distrofia son los 17 años, si bien puede aparecer en la infancia (menos del 5% de los casos), con un curso más severo (Brooke, 1986; Brouwer, Padberg, Bakker, Wijmenga, & Frants, 1995; Brouwer, Padberg, Wijmenga, & Frants, 1994; Lunt, Compston, & Harper, 1989; Lunt & Harper, 1991; Padberg, 1982). No es común un comienzo anterior a los 10 años de edad. La forma de DFSH infantil puede llegar a ser tan severa que la persona desarrolle una marcada debilidad facial con posible implicación de la lengua y el paladar, lo que puede dificultar notablemente la alimentación o la locución (Korf, Bresnan, Shapiro, Sotrel, & Abrams, 1985; Yamanaka, et al., 2001). No obstante, la mayoría de las personas afectadas

por esta enfermedad (un 95% de los casos) seguirán el típico comienzo en la edad adulta, alrededor de los 17 años.

La DFSH es una enfermedad que implica una afectación muscular de carácter asimétrico. Comienza con la afectación temprana de los músculos faciales. Pueden aparecer signos como la inexpresividad del rostro, atrofia y debilidad del orbicular de los párpados, y atrofia de los cigomáticos y del orbicular de los labios, haciendo que la persona adopte una expresión extraña, como de inexpresividad, lo cual puede confundirse con una expresión depresiva. Estos signos pueden ser tan moderados en muchos casos que pasen desapercibidos para la persona o que sean considerados por los de su alrededor como un rasgo familiar, ya que esta enfermedad suele predominar en una misma familia (ASEM, 2004a). Puede darse, al mismo tiempo, dificultad a la hora de cerrar los ojos, lo que puede llevar a los afectados a dormir con los ojos abiertos o semiabiertos, desarrollando problemas de sequedad ocular (Rogers, 2004).

Más adelante, la persona tiene dificultad a la hora de levantar los brazos por encima del hombro. La debilidad de la cintura escapular es lo que hace que los afectados vayan a consulta. Este problema es debido a la afectación de los músculos que fijan el omoplato, los cuales provocan que el omoplato se eleve hacia fuera, arriba y delante, que la clavícula alcance la horizontal, y que aparezcan una especie de “aletas” desde el cuello hasta el hombro. Todo esto tiene grandes repercusiones en la vida diaria, tales como la dificultad extrema o imposibilidad de utilizar un peine, afeitarse, o alcanzar objetos que estén por encima de los hombros. La persona puede sentirse bastante limitada y depender de otras personas para realizar estas actividades. A su vez, la porción esternocostal del pectoral mayor suele estar afectada, lo que puede dar la sensación de un tórax “en embudo” (ASEM, 2004a).

Normalmente, tras la afectación de los músculos que fijan el omoplato se produce una debilidad de los miembros distales superiores: bíceps y tríceps. Posteriormente, puede

producirse la implicación de los miembros inferiores, en este caso, de la cintura pélvica, la cual está afectada en uno de cada dos pacientes. En este sentido, quedan afectados los músculos de los glúteos, aparece el estepaje o caída de pies, oscilación lateral, basculación de la pelvis hacia delante con hiperlordosis, etc., lo cual provoca una marcha oscilante (ASEM, 2004a; Padberg, 2004; Rogers, 2004). Los músculos tibial anterior y peroneos laterales pueden verse implicados en la mitad de los casos, lo cual puede crear dificultades a la hora de correr, andar sobre los talones, subir escaleras, etc. (ASEM, 2004a).

La afectación de los miembros superiores suele ser mayor y más severa que la de los inferiores. La evolución de la enfermedad suele ser variable, lenta y progresiva, con períodos estáticos o de detención de la enfermedad. En los casos leves se suele dar una leve debilidad en los músculos de la cara y en el levantamiento de los hombros. En los casos más severos, la afectación puede extenderse a los músculos del antebrazo y las manos (Rogers, 2004). A pesar de considerarse una enfermedad benigna, entre el 10 y el 20% de las personas afectadas desarrollarán tal discapacidad que necesitarán hacer uso de una silla de ruedas para desplazarse (ASEM, 2004a). De esta forma, la DFSH es una distrofia con una gran variabilidad, desde personas prácticamente asintomáticas hasta afectados en estado de dependencia y usuarios de silla de ruedas (Tawil, 2008). La implicación respiratoria suele ser rara, incluso en personas con una sintomatología severa (Rogers, 2004). De hecho, la debilidad respiratoria ocurre en tan solo alrededor de un 1% de la población afectada (Tawil, 2008).

Normalmente, más del 80% de los casos desarrolla una afectación de la cintura escapular como primer síntoma de la enfermedad. Un 5% refiere debilidad en los músculos faciales, mientras que en el 10% de los casos, la debilidad se centra en la extensión de los pies. El último 5% refiere debilidad de la cintura pélvica. Muchas de estas personas no desarrollan síntomas en los miembros distales ni en los inferiores, quedando implicados

solamente los músculos faciales y los que fijan el omoplato, con la subsecuente debilidad en los hombros. En aquellos cuya enfermedad progresa, dicha debilidad suele extenderse a la extensión de los pies en el 80% de los casos o a la cintura pélvica en el 20%. Como se ha mencionado anteriormente, tanto el bíceps como el tríceps pueden verse afectados en estas etapas de la enfermedad. El dolor no aparece como una característica de esta enfermedad, a pesar de que hay pacientes que sí han referido dolor en ciertos músculos (Padberg, 2004).

Actualmente, no existen tratamientos médicos específicos para esta enfermedad (Tawil, 2008).

1.2.4. Distrofia muscular de cinturas

Las distrofias musculares de cinturas (LGMD, *Limb-Girdle Muscular Dystrophy*) engloban un conjunto heterogéneo de distrofias musculares genéticas. Estas distrofias se dividen de acuerdo a su modo de transmisión: autosómica dominante (LGMD1A, LGMD1B, LGMD1C, LGMD1D, LGMD1E, LGMD1F, LGMD1G y LGMD1H) o autosómica recesiva (LGMD2A, LGMD2B, LGMD2C, LGMD2E, LGMD2F, LGMD2G, LGMD2H, LGMD2I, LGMD2J, LGMD2K, LGMD2L, LGMD2M y LGMD2N). En la actualidad se siguen identificando nuevos genes y proteínas que dan lugar a nuevos subtipos de LGMD (Guglieri & Bushby, 2011).

Además de la enorme variabilidad genética de estas distrofias, también se da una gran variabilidad clínica. Aspectos como la presentación clínica de estas enfermedades, el curso y la progresión de los síntomas, los patrones de herencia, las proteínas y genes implicados en la aparición de la enfermedad son factores relevantes a tener en cuenta para determinar a qué subtipo de LGMD nos estamos refiriendo. No obstante, cabe destacar que en todas ellas predomina la debilidad en el músculo proximal. Tener en cuenta todas estas variables y otras,

como la edad de inicio de los síntomas, la historia familiar, el patrón de afectación muscular o la existencia de otros cuadros clínicos de interés, para realizar un diagnóstico adecuado, puede ser de gran valor a la hora de comprender la enfermedad desde un punto de vista multidisciplinar.

La sintomatología principal de estas enfermedades es la pérdida progresiva de la fuerza muscular de la cintura pelviana (pelvis) y de la cintura escapular (hombros). La dificultad para correr o subir escaleras o las frecuentes caídas son algunos de los signos que pueden observarse al comienzo de la enfermedad. Su evolución es variable y depende del tipo de LGMD, pudiendo ser lenta o rápida. Algunas pueden compararse en su gravedad con la DMD o la DMB, y otras tienen un desarrollo escaso o nulo. La marcha puede verse notablemente afectada, pudiéndose necesitar ayudas externas, como la silla de ruedas, en el desempeño de las actividades de la vida diaria.

La edad de comienzo de estas distrofias suele variar entre los diferentes subtipos. Por ejemplo, en el caso de las disferlinopatías, la edad media de inicio de la enfermedad es alrededor de los 20 años de edad (± 5) (Guglieri & Bushby, 2011).

En la siguiente Tabla pueden distinguirse los diversos subtipos de LGMD y los genes alterados y anomalías asociadas, además de mostrarse la edad de comienzo de cada uno de estos subtipos y sus características principales a nivel sintomatológico.

Tabla 2

Subtipos de distrofia muscular de cinturas: gen alterado en el subtipo de enfermedad, anomalía que provoca la distrofia, edad de comienzo y características clínicas principales (ASEM, 2004b; Bushby & Anderson, 2001; Guglieri & Bushby, 2011).

Subtipo de LGMD	Gen alterado	Anomalía	Comienzo	Características principales
LGMD1A	MYO	Posible acumulación de miotilina	Edad adulta (\bar{X} = 27 años)	Debilidad muscular en miembros inferiores. En menor medida, en miembros superiores. Posible debilidad facial. Presencia de dificultades en la locución y posible voz nasal. Progresión muy lenta.
LGMD1B	LMNA	Deficiencia de lamina A/C	Cualquier edad (generalmente, antes de los 20 años)	Debilidad proximal simétrica de músculos de miembros inferiores. Posterior implicación de miembros superiores (entre 10 y 20 años después del inicio de la enfermedad). Posible afectación cardíaca (en más del 60% de los casos). Progresión muy lenta.
LGMD1C	CAV3	Deficiencia de caveolina-3	Cualquier edad	Debilidad proximal de miembros inferiores. Hipertrofia de pantorrillas. Mialgia y calambres musculares. Posible mioglobulinuria. Posible debilidad en músculos distales. Lenta progresión.
LGMD1D	Desconocido (gen localizado en zona 7q)	Desconocida	Edad adulta (\bar{X} = 20-25 años afectación muscular)	Debilidad muscular proximal de miembros inferiores alrededor de los 20-25 años. Los primeros signos suelen ser de tipo cardíaco (trastornos de la conducción cardíaca y miocardiopatía dilatada). Progresión muy lenta.
LGMD1E	Desconocido (gen localizado en zona 6q23)	Desconocida	Primera a segunda década (adulto joven). Más tardío en mujeres.	Debilidad proximal de músculos de miembros inferiores. No se dan retracciones ni implicación cardíaca. Progresión muy lenta.
LGMD1F	TNPO3	Desconocida	Cualquier edad	Debilidad muscular proximal de miembros inferiores. Debilidad facial en casos de comienzo temprano. Debilidad posterior de miembros distales. Progresión más severa en casos de inicio temprano.
LGMD1G	HNRPD	Desconocida	Edad adulta	Afectación muscular proximal de miembros inferiores. Implicación posterior de miembros superiores. Progresión lenta.
LGMD1H	Desconocido (gen localizado en zona 3p23-p25)	Desconocida	Segunda a quinta década	Debilidad muscular proximal de miembros inferiores y superiores. Progresión lenta.
LGMD2A	CAPN3	Posible deficiencia de calpaina-3	8-15 años (se han descrito comienzos anteriores y posteriores)	Principalmente afectación de músculos proximales. Dificultad en deambulación. Implicación de muslos posteriores y cadera. Relativa preservación de abductores y cuádriceps. Caminar de puntillas. Omoplatos pronunciados. Pantorrilla pseudohipertrófica. Contracturas.

LGMD2B	DYSF	Deficiencia de disferlina	15-25 años (se han descrito comienzos más tardíos) (frecuente comienzo subagudo)	Mialgia al comienzo de la enfermedad. Debilidad, fatiga y dificultad al subir escaleras. Posible debilidad en músculos distales. Implicación posterior de miembros superiores. Progresión relativamente lenta.
LGMD2C-F	SGs (γ -SG, α -SG, β -SG, δ -SG)	Deficiencia de sarcoglicanos (gamma, alfa, beta o delta)	Normalmente en la niñez	Debilidad en músculos proximales. Frecuente hipertrofia de pantorrillas. Macroglosia. Posible mioglobinuria. Afectación posterior difusa del tronco y músculos distales. Evolución muy variable. LGMD2D normalmente menos severa.
LGMD2G	TCAP	Deficiencia de teletonina	2-15 años (descrito comienzo más tardío)	Debilidad proximal de músculos de cintura escapular y pelviana al inicio de la enfermedad. Debilidad distal en miembros inferiores. Afectación de músculos tibiales anteriores con caída de pies. Implicación cardíaca en más de la mitad de los casos. Progresión significativa hacia los 20 años. Pérdida de la capacidad de marcha hacia los 30/40 años.
LGMD2H	TRIM32	Anticuerpos TRIM32 en desuso	8-27 años (descrito comienzo más tardío)	Mialgia y fatiga al comienzo de la enfermedad. Dificultad para subir escaleras. Implicación posterior de miembros superiores. Posible debilidad distal. Posible debilidad tardía facial.
LGMD2I	FKRP	Anticuerpos FKRP en desuso	Cualquier edad	Alta variabilidad clínica. Debilidad de músculos flexores del cuello y axiales. Debilidad de músculos de la cintura escapular y pelviana. Posible mioglobinuria. Evolución variable.
LGMD2J	TTN	Deficiencia de titina	5-25 años	Debilidad en músculos proximales. Posible debilidad distal. Progresión severa.
LGMD2K	POMT1	Anticuerpos POMT1 en desuso	Primera década	Progresión lenta. Hitos motores normales.
LGMD2L	ANO5	Anticuerpos ANO5 en desuso	Edad adulta	Principalmente implicación de miembros inferiores. Posible debilidad de miembros inferiores distales.
LGMD2M	FKTN	Anticuerpos de Fukutina en desuso	Infancia (<1 año)	Deterioro agudo tras enfermedad viral con buena respuesta a esteroides. Posible debilidad facial. Implicación de musculatura axial.
LGMD2N	POMT2	Anticuerpos POMT2 en desuso	A los 5 años	Distrofia muscular de cinturas leve. Posible respuesta a esteroides.

Nota: LGMD = Limb-Girdle Muscular Dystrophy (Distrofia muscular de cinturas).

El diagnóstico temprano de estas distrofias es crucial para prevenir las consecuencias que acarrea la enfermedad y elegir el mejor tratamiento, en caso de que lo hubiere. Prevenir complicaciones cardíacas o respiratorias, por ejemplo, puede marcar la diferencia entre vivir o no con una mejor calidad de vida.

A la hora de realizar el diagnóstico de la enfermedad, es importante tener en cuenta las diferentes pruebas que hay disponibles (Guglieri & Bushby, 2011):

La primera a tener en cuenta es la prueba CPK, la cual mide el nivel de creatina quinasa en sangre. Se trata de una prueba barata y segura que aporta información relevante a la hora de realizar el diagnóstico diferencial de esta enfermedad. A excepción de la LGMD1C, se han observado mayores niveles de esta enzima en las formas de distrofias de cinturas autosómicas recesivas que en las formas dominantes. Cabe señalar que estos niveles van disminuyendo a medida de la persona envejece y la enfermedad progresa, por lo que es posible hallar niveles elevados mínimamente o normales en afectados de mayor edad.

Otra técnica mediante la cual se puede diferenciar la LGMD de otras enfermedades neuromusculares, como la atrofia muscular espinal, es la electromiografía y las pruebas de conducción nerviosa, aunque no aportan información a la hora de realizar el diagnóstico diferencial entre los diversos subtipos de LGMD. Existe una técnica interesante pero que requiere de un equipo y personal altamente cualificado; es la resonancia magnética muscular, mediante la cual se pueden detectar patrones específicos de compromiso o afectación de cada músculo en las diversas enfermedades neuromusculares. Siguiendo con este nivel de complejidad, se encuentra la biopsia del músculo, una prueba invasiva que debe llevarse a cabo en un laboratorio especializado. Esta técnica puede aportar datos, tales como el patrón miopático, anormalidades distróficas, afecciones inflamatorias, cambios de diversas proteínas, etc.

Por último, es importante citar el papel de las pruebas genéticas; la identificación de la mutación causante del subtipo de distrofia mediante la realización de un análisis molecular es lo ideal a la hora de realizar un diagnóstico adecuado. Existe una prueba, el chip de ADN, que puede llegar a secuenciar simultáneamente múltiples genes y que marcará una mejora sustancial en la precisión con la que se realiza el diagnóstico de estas enfermedades en el futuro.

Actualmente, no existen tratamientos médicos que curen este tipo de distrofias. Sí se han utilizado corticoesteroides en algunos subtipos, como las sarcoglicanopatías y las α -dístroglicanopatías. Habrá que esperar la llegada de futuros tratamientos que incluyan el reemplazo de genes o el trasplante de células madre como método de actuación (Guglieri & Bushby, 2011).

1.2.5. Distrofia muscular de Emery-Dreifuss

La distrofia muscular de Emery-Dreifuss (DMED) es una distrofia que se suele comenzar en la infancia o primera etapa de la adolescencia y se caracteriza por la presencia de contracturas en los codos, en los tendones de Aquiles y en los músculos extensores del cuello, además de la presencia de debilidad y degeneración muscular, que se inicia en los brazos y las piernas (ASEM, 2004b; Jiménez, 2003). En la vida adulta, las personas con DMED desarrollan una afectación cardíaca, definida por la aparición de arritmias graves o bloques cardíacos que suelen requerir el uso de marcapasos o desfibriladores (Jiménez, 2003). El cuadro típico de esta enfermedad es el de una persona con los codos flexionados, que anda sobre las puntas de los pies y a la que le resulta difícil la inclinación de la cabeza hacia delante. Asimismo, se pueden dar dificultades a la hora de alzar los brazos o llevar objetos pesados (ASEM, 2004b).

Existen dos formas principales de esta enfermedad: El tipo 1, la cual tiene una transmisión autosómica recesiva ligada al cromosoma X, y el tipo 2, que tiene una transmisión autosómica dominante. También existe otra forma de DMED con transmisión autosómica recesiva, pero ésta es muy poco común (ASEM, 2004b; Jiménez, 2003).

En lo que al diagnóstico se refiere, se suele sospechar de la presencia de esta enfermedad cuando la persona refiere debilidad muscular y presenta contracturas de la articulación y alteraciones cardíacas, síntomas típicos de esta enfermedad (Gutiérrez-Rivas et al., 2014). A su vez, el electromiograma suele ser miopático y los índices de CPK en sangre normales o moderadamente elevados (hasta 20 veces más de lo normal) (Karayan & Mozaffar, 2009). Por otro lado, en la DMED ligada al cromosoma X, el diagnóstico viene determinado por la ausencia de la proteína emerina en la membrana de los núcleos celulares y por la presencia de mutaciones en el gen STA de la región Xq28 (Gutiérrez-Rivas et al., 2014; ASEM, 2004b).

El curso de esta enfermedad, teniendo en cuenta ambas formas, es lento y progresivo, sin excesivas complicaciones a nivel muscular. A nivel cardíaco, el pronóstico es más complicado, pudiendo ocurrir casos de muerte súbita tanto en los mismos afectados como en las portadoras de la enfermedad (Gutiérrez-Rivas et al., 2014).

1.2.6. Atrofia muscular espinal

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular caracterizada por la degeneración de las neuronas motoras alfa en la médula espinal. Esto provoca principalmente la aparición de debilidad en los músculos proximales y parálisis (D'Amico, Mercuri, Tiziano, & Bertini, 2011).

Esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1890 de la mano de Werdnig como una condición de distrofia neurogénica. Posteriormente, en 1891, Hoffmann la describió como una enfermedad de origen espinal. En 1956, Kugelberg y Welander describieron un tipo de AME de comienzo tardío y más benigna. En este sentido, cabe mencionar que existen cuatro tipos de AME diferenciados, aunque todos comparten ciertas características en común, como son la neuropatología o las anormalidades electrofisiológicas (Nigro, 2005).

La AME consiste en un trastorno heredado de forma autosómica recesiva, en el que se dan mutaciones del gen SMN (*Survival Motor Neuron* o gen que ayuda a la supervivencia de las neuronas motoras), situado en el cromosoma 5q12.2-q13.3, produciéndose deleciones del exón 7. Esto lleva a un mal funcionamiento de dichas motoneuronas (Nigro, 2005).

La edad de comienzo de la AME varía entre las diversas formas que existen, pudiendo aparecer en los primeros meses de vida, en la adolescencia o en la edad adulta.

Como se ha mencionado, existen cuatro tipos de AME (Baioni & Ambiel, 2010; D'Amico et al., 2011; Nigro, 2005; Ogino & Wilson, 2004; Russman, 2007):

- AME tipo I: Este primer tipo de atrofia es también conocido como AME severa, enfermedad de Werdnig-Hoffmann o AME aguda. Es el tipo de AME más severo y común. De hecho, alrededor del 50% de los afectados padecen esta forma de la enfermedad. Empieza a una edad temprana (entre los 0 y los 6 meses de edad) y su pronóstico es muy desfavorable, dada su corta esperanza de vida de apenas dos años.

Entre las características de esta enfermedad se encuentran el escaso control de la cabeza, tos y llanto débiles, incapacidad para sentarse, pérdida de las habilidades para tragar y alimentarse antes de cumplir el año de edad, debilidad en el tronco y las extremidades que normalmente se extiende a los músculos intercostales, hipotonía, dificultades respiratorias, etc.

El riesgo de mortalidad temprana se asocia normalmente a disfunción bulbar y complicaciones respiratorias.

Es importante tener en cuenta las diversas pruebas existentes a la hora de realizar un diagnóstico preciso de la enfermedad, como por ejemplo los estudios electrodiagnósticos, que pueden ser de gran ayuda a la hora de definir esta condición como una enfermedad de la neurona motora.

En cuanto al tratamiento, no existe actualmente cura para ningún tipo de AME. En el presente tipo serán necesarias en muchos casos la intervención de estos pacientes para mejorar los problemas en la deglución y respiratorios. De esta forma, las dificultades en la deglución pueden requerir el uso de alimentos especiales u otras formas de alimentar a los afectados, como tubos nasogástricos. En las dificultades respiratorias, por su parte, puede ser necesaria la traqueotomía y la ventilación invasiva. Estas intervenciones pueden mermar la calidad de vida de los afectados.

Es importante que los progenitores de estos niños/as se pongan en contacto con familias que han pasado por lo mismo para que puedan recibir apoyo y comprensión de iguales y puedan ir aceptando el hecho de que su hijo/a fallecerá en poco tiempo.

- AME tipo II: Este tipo es también conocido como AME crónica y suele aparecer entre los 6 y 18 meses de edad, aunque puede darse anteriormente, y tiene una esperanza de vida de entre 10 y 40 años.

Las características más comunes de esta forma son la debilidad bulbar, las dificultades a la hora de tragar, toser y limpiar secreciones desde la tráquea, escoliosis, contracturas según se hacen mayores, la posible aparición de fasciculaciones, etc. Algunos niños/as afectados por este tipo de AME pueden sentarse por sí solos, mientras que otros pueden permanecer sentados si se les coloca en esta posición. La debilidad suele acontecer de forma más predominante en las extremidades inferiores. Existen algunos casos en los que

el niño/a puede levantarse solo o incluso dar algunos pasos, pero esta habilidad se pierde en poco tiempo. De hecho, los afectados por esta forma de AME no pueden andar. Cognitivamente, no suele darse ningún problema.

En cuanto al tratamiento, se trata de una enfermedad incurable actualmente. Es importante abordarla desde otros puntos de vista, como el fisioterapéutico, psicológico y ocupacional. En cuanto al primero, la persona debe recibir sesiones de fisioterapia para evitar o ralentizar la aparición de contracturas musculares o escoliosis. Por otro lado, la realización de ejercicios respiratorios, el uso de dispositivos de asistencia para la tos, la vacunación contra la gripe o la gestión de la dieta para prevenir la obesidad son intervenciones imprescindibles para el afectado que mejorarán su calidad de vida. Las ayudas técnicas, como el uso de silla de ruedas a motor, ejercen un efecto muy positivo en la autoestima de los afectados y ayudan a mejorar su independencia y desenvolvura en el día a día.

- AME tipo III: Esta forma es también conocida como AME juvenil o síndrome de Kugelberg-Welander. Su inicio es más tardío que las anteriores, siendo a partir de los 18 meses de edad, aunque puede variar bastante. Su esperanza de vida es indeterminada. Se han identificado dos subtipos en esta forma de AME (Wirth, Brichta, & Hahnen, 2006; Zerres & Rudnik-Schöneborn, 1995; Zerres et al, 1997):

- AME tipo IIIa: Este subtipo se da cuando la enfermedad aparece antes de los tres años de edad.
- AME tipo IIIb: Se da cuando la enfermedad aparece más tarde. La diferencia con el anterior subtipo reside en la habilidad para andar. En la IIIa, el afectado mantiene la capacidad de la marcha hasta los 20 años y en la IIIb la mantiene toda su vida.

Las características principales de esta forma de AME son la debilidad muscular y dificultad para correr, saltar y subir y bajar escaleras. Estas personas son capaces de andar de forma independiente. Cabe mencionar que estos afectados tienen menos problemas a la hora de tragar o toser que aquellos que padecen la tipo II. Asimismo, señalar que es posible que las personas afectadas por el tipo III de AME puedan desarrollar escoliosis según van creciendo. Por ello, es aconsejable, como en el anterior tipo, que reciban un tratamiento fisioterapéutico adecuado para paliar estas consecuencias.

- AME tipo IV: Este último tipo de AME se caracteriza por tener un inicio posterior a los 18 años, un curso leve y una esperanza de vida normal. Las personas afectadas por esta forma de la enfermedad pueden caminar con normalidad y no padecen problemas respiratorios ni nutricionales.

Para finalizar, mencionar lo aconsejable que es realizar test genéticos para identificar portadores de la enfermedad en el caso de que se quiera tener hijos/as. En este sentido, hay que realizar un consejo genético, informando a los futuros progenitores que si ambos son portadores, el riesgo de tener un hijo/a afectado por esta enfermedad será del 50%.

1.2.7. Charcot Marie Tooth

La enfermedad de Charcot Marie Tooth (CMT), también llamada neuropatía sensitivo-motora hereditaria, engloba un conjunto de neuropatías periféricas hereditarias que afectan a los nervios motores y sensoriales, como el propio nombre indica. Dicha enfermedad fue descrita por primera vez por Jean-Martin Charcot y Pierre Marie en Francia y por Howard Tooth en Inglaterra en el año 1886 (Cui & Liu, 2009; Reilly & Rossor, 2014).

El comienzo de estas enfermedades suele darse a lo largo de la infancia o en la juventud, desarrollándose los siguientes síntomas: pies cavos; dedos contraídos en forma de garra; imposibilidad de apoyo sobre parte delantera del pie a la hora de andar; debilidad muscular en la elevación de los pies, dando lugar a la aparición de estepaje; problemas sensitivos que pueden llevar a la aparición de episodios de dolor; etc. (ASEM, 2004b).

Tradicionalmente, se identifican dos tipos de la enfermedad CMT, atendiendo a la velocidad de conducción nerviosa:

- CMT tipo 1 (variedad hipertrófica desmielinizante): Ese tipo se distingue por la presencia de velocidades de conducción nerviosa disminuidas, siendo el más común. Se transmite de forma autosómica dominante y comienza durante la primera o segunda década de la vida. Es relevante mencionar que alrededor del 20% de las personas diagnosticadas con este tipo de CMT no tienen ningún caso de CMT en su familia y constituyen nuevas mutaciones. Por otro lado, existen cuatro variaciones de la CMT1: El 70% de las personas desarrollan la variación CMT1A; el 20% la CMT1B; y el 10% la CMT1C o la CMT1D. La sintomatología típica de la CMT1 en la infancia se caracteriza por la presencia de dificultad al correr o frecuentes tropiezos o golpes en los pies que dan lugar a torceduras de tobillo. En los adultos acontece una debilidad en los músculos distales y atrofia de los pies y piernas, en primer lugar, para posteriormente afectar a las manos, apareciendo una serie de signos como pies cavos o dedos en martillo (Cui & Liu, 2009).
- CMT tipo 2 (variedad no hipertrófica, neuronal o axonal): Su velocidad de conducción nerviosa es normal o casi normal. Este tipo es menos común que la CMT1 y, como ésta, posee varias variaciones o subtipos. Entre estos pueden encontrarse los siguientes: CMT2A, CMT2B, CMT2C, CMT2D, CMT2E y CMT2F, todos ellos con una herencia autosómica dominante (Cui & Liu, 2009). Los subtipos 2A y 2B comparten similitudes con la CMT1, excepto en algunas características como el inicio de la enfermedad, más

tardío en la CMT 2A y 2B, o la presencia de velocidades de conducción nerviosa menos reducidas (Zarranz, 2001).

Por otro lado, las neuropatías axonales autosómicas recesivas se conocen con el nombre de ARCMT2, mientras que las neuropatías desmielinizantes autosómicas recesivas se denominan CMT4. Asimismo, si la herencia está ligada al cromosoma X, la CMT se conoce como CMT1X si es desmielinizante o CMT2X si es axonal (Reilly & Rossor, 2014). Por último, se encuentra la CMT tipo 3 o enfermedad de Dejerine-Sottas. Este tipo de CMT se caracteriza por su herencia de carácter autosómico recesivo, aunque puede darse alguna variante con transmisión autosómica dominante (Zarranz, 2001). Suele comenzar en el nacimiento o en la primera infancia. Entre los síntomas más destacados pueden señalarse la temprana aparición de dolor o parestesias en los pies, así como la inhabilidad para deambular debido al retraso en los hitos motores. Al mismo tiempo, son comunes los pies contraídos en forma de garra y posteriormente las manos. Por otro lado, acontece también un deterioro distal de todas las modalidades sensoriales (Cui & Liu, 2009).

1.2.8. Dermatomiositis

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria o miositis que afecta a la piel y a los músculos. Es una de las principales miositis conocidas, junto con la polimiositis y la miositis con inclusiones (Dalakas, 2009). Suele iniciarse a cualquier edad, siendo más frecuente en las mujeres. La gran parte de las personas con DM presentan la enfermedad de forma idiopática, con base inmunitaria (Zarranz, 2001).

En primer lugar, la implicación muscular de la DM incluye síntomas como la debilidad muscular, predominantemente proximal, de las extremidades y el cuello, cuyo

grado puede variar desde leve hasta severo, pudiendo dar lugar a cuadriparesia. A su vez, la persona refiere tener dificultades para realizar ciertas acciones como levantarse de una silla, subir escaleras o levantar objetos. En estadios más avanzados de la enfermedad, pueden aparecer problemas a la hora de ejecutar tareas que requieran el uso de la movilidad fina ligada a la fuerza de los músculos distales, tales como escribir o abotonarse una prenda. En casos muy graves, la afectación muscular puede extenderse a los músculos distales y de la cara. Asimismo, se pueden manifestar disfagias en el 30% de los afectados debido a la implicación de los músculos faríngeos. Por último, estas personas también pueden referir dolor muscular o mialgia en etapas tempranas de la enfermedad (Dalakas, 2009; Zarranz, 2001).

En segundo lugar, en lo que respecta a los síntomas dermatológicos, la persona muestra una erupción cutánea de tono azul-púrpura con edema en los párpados (exantema heliotropo) y eritemas en la cara, cuello, hombros, espalda, rodillas, y otras áreas, los cuales pueden exacerbarse tras la exposición solar (Dalakas, 2009). Igualmente, aparecen signos de Gottron, consistentes en eritemas violáceos simétricos con o sin edema, localizados principalmente en las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas (Dourmishev & Dourmishev, 2009).

Además de estos síntomas, la enfermedad puede afectar a otros tejidos como el pulmón, el corazón, las articulaciones o el tracto gastrointestinal, desarrollando alteraciones como cardiomiopatías o la enfermedad pulmonar intersticial (Zarranz, 2001).

En lo que al diagnóstico de la DM se refiere, la realización del mismo es relativamente fácil debido a los síntomas dermatológicos típicos de esta enfermedad. No obstante, para confirmarlo, se puede recurrir al análisis de los niveles CPK, elevados en esta enfermedad, y a la biopsia muscular, la cual mostrará los siguientes rasgos distintivos: inflamación endomisial en el septo perivascular e interfascicular y alrededor de los

fascículos; trombos de fibrina, sobre todo en niños, y destrucción de capilares; necrosis, degeneración y fagocitosis; y atrofia perifascicular, cuya presencia es sinónimo de diagnóstico de DM, incluso si no se detectan lesiones inflamatorias en la persona (Dalakas, 2009).

1.2.9. Paraparesia espástica familiar

La paraparesia espástica familiar (PEF), también conocida como paraplejia espástica familiar o hereditaria, o síndrome de Strumpell-Lorrain, es un grupo de enfermedades hereditarias, cuyos síntomas principales son la debilidad bilateral de las extremidades inferiores y la espasticidad (Fink, 2003).

Fue descrita por primera vez en el año 1883 a manos de Strumpell, y posteriormente de forma más detallada por Lorrain. Se trata de un trastorno genético que tiene tres formas distintas de herencia: ligada al cromosoma X, autosómica recesiva y autosómica dominante. En este sentido, la clasificación actual de esta enfermedad se realiza en base al modo de herencia y al ligamiento genético. No obstante, también se hace uso de la diferenciación entre la PEF pura o no complicada y la PEF complicada (Silk & Golden, 2012).

La PEF pura o no complicada supone la presencia de debilidad y espasticidad en los miembros inferiores, a menudo unida a una leve hipopalestesia en los pies y urgencia urinaria. Por otro lado, la PEF complicada incluye, además de las anteriores características, otras como amiotrofia distal, neuropatía periférica, trastornos extrapiramidales, reflujo gastroesofágico, atrofia óptica, retinitis pigmentaria, cataratas o retraso mental (Fink, 2003).

El diagnóstico de esta enfermedad se realiza en base a la presencia de la sintomatología mencionada, además de otras como hiperreflexia o reflejo plantar extensor. Asimismo, hay que tener en cuenta el historial familiar y excluir otros trastornos alternativos.

Cabe decir que tanto el electromiograma como los análisis del líquido cefalorraquídeo y de la conducción nerviosa son normales en el tipo de PEF puro o no complicado. Por último, es relevante mencionar que existen pruebas prenatales para las formas más comunes de PEF ligada al cromosoma X y autosómica dominante debidas a la mutación del gen PLP (Fink, 2003).

La edad de inicio de la PEF pura suele situarse en la juventud, aunque también puede aparecer en personas con más de 40 años. El tratamiento de la enfermedad es meramente sintomático y se puede dar a nivel farmacológico (medicamentos antiespásticos), físico (actividades fisioterapéuticas), ocupacional, lingüístico y psicosocial (Silk & Golden, 2012; Zarranz, 2001).

1.3. Epidemiología de las enfermedades neuromusculares

La Unión Europea considera una enfermedad como rara cuando su prevalencia es menor de cinco casos por 10.000 habitantes, es decir, un 6-8% de la población europea (Palau, 2010). En Estados Unidos, en cambio, una enfermedad se identifica como rara cuando ésta afecta a menos de una persona por cada 200.000 habitantes (Amayra et al., 2014).

La MG tiene una incidencia de 1/20.000 personas y una prevalencia de 0,5-14,2 casos por cada 100.000 personas (Kulaksizoglu, 2007). Teniendo en cuenta los datos aportados por Engel (1999), la prevalencia de la MG se sitúa alrededor de uno por cada 17.000 habitantes, dándose una incidencia de uno entre 300.000 habitantes. Existen dos picos de incidencia de esta enfermedad; uno entre los 20 y los 40 años, en el que hay un mayor predominio de mujeres afectadas (M:H = 4:1), y otro entre los 60 y los 80 años de edad, en el que no hay diferencias en cuanto al género (Lewis, 2009). Según la Asociación de Miastenia de España, la incidencia de la MG es de 14,4 por cada 100.000 habitantes, lo cual significa que en

España hay una cifra aproximada de algo más de 6.000 personas afectadas por esta enfermedad.

La DMB afecta aproximadamente a uno de cada 35.000 varones, según datos de la asociación ASEM de enfermos neuromusculares (2004b); a uno entre 8.000-10.000 varones (Morrison, 2011); y a 3-6 por cada 100.000 varones, considerándola menos común que la DMD (Russell & Cohn, 2012).

Por otro lado, se estima que en España hay entre 1.800 y 2.300 personas afectadas por la DFSH (ASEM, 2004a). En cuanto a los valores de incidencia, estos varían según diversos autores: 0,4-5 casos por cada 100.000 habitantes (Chung & Morton, 1959); 0,3-1 caso por cada 100.000 (Stevenson, Perloff, Weiss, & Anderson, 1990); cinco casos por cada 100.000 (Lunt & Harper, 1991). La prevalencia se sitúa en torno a 2,2 y 66 casos por cada 100.000 habitantes. Esta cifra varía teniendo en cuenta datos aportados por diversos países. La media aceptada por la mayoría de los autores se sitúa en torno a cinco casos por cada 100.000 habitantes (ASEM, 2004a).

Las LGMDs afectan a entre cinco y seis personas de cada millón (ASEM, 2004b), aunque esta cifra puede variar mucho dependiendo del subtipo de LGMD del que se esté hablando. En este sentido, cabe mencionar que las formas autosómicas dominantes son raras, alrededor del 10% de los casos. Las calpainopatías parecen ser el subtipo más común de LGMD a nivel mundial. En cambio, en el norte de Europa prevalece la LGMD2I (Guglieri & Bushby, 2011).

La DMED recesiva ligada al cromosoma X suele afectar a uno de cada 100.000 nacimientos. La forma autosómica dominante de esta enfermedad, por su parte, es muy poco frecuente, habiéndose identificado en la literatura médica apenas 35 casos en todo el mundo. Por último, la DMED autosómica recesiva acontece en menos de 10 personas en todo el mundo (ASEM, 2004b).

La AME tiene una incidencia de aproximadamente una de cada 10.000-25.000 personas en todo el mundo. Esta tasa de incidencia es mayor en ciertas partes de Estados Unidos y Europa, situándose en una persona por cada 5.000-6.000 (Nigro, 2005). Otros autores la sitúan en torno a uno entre 10.000 nacimientos (Prufer, Galante, & Hernán, 2005; Madrid Rodríguez, Martínez Martínez, Ramos Fernández, Urda Cardona, & Martínez Antón, 2014).

La enfermedad de CMT es la neuropatía hereditaria periférica más común. Su prevalencia exacta es algo incierta dada su gran heterogeneidad clínica, pero en términos generales afecta a 40 entre 100.000 habitantes (Cui & Liu, 2009).

Con respecto a la DM, según Bascones y Carrillo (2007), la prevalencia de esta enfermedad es de dos a cinco casos por cada 100.000 habitantes, teniendo una incidencia anual de cinco afectados por millón. Si se consideran los tres tipos fundamentales de miositis, es decir, la DM, la polimiositis y la miositis con inclusiones, estas tres enfermedades se dan en uno de cada 100.000 adultos, según Dalakas (2009). Los datos de ASEM (2004b), en cambio, indican que estas enfermedades afectan a seis o siete personas de cada 100.000.

Por último, según el estudio de Erichsen, Koht, Stray-Pedersen, Abdelnoor y Tallaksen (2009), la prevalencia de la PEF es de alrededor de 7,4 por cada 100.000 habitantes, siendo de 5,5 entre 100.000 para la forma autosómica dominante y de 0,6 entre 100.000 para la autosómica recesiva.

1.4. Etiología de las enfermedades neuromusculares

Las causas de la aparición de éstas y otras ENMs son diversas. En primer lugar, la MG es una enfermedad autoinmune que afecta a la unión neuromotora, concretamente a los receptores nicotínicos de acetilcolina (AChR) en la membrana postsináptica del músculo

esquelético (Kulaksizoglu, 2007). De esta forma, los anticuerpos, a través de un proceso autoinmunitario, disminuyen el número de receptores de acetilcolina en la unión neuromuscular. La causa del comienzo y mantenimiento de esta respuesta inmunitaria no se conoce en detalle. Parece ser que el timo tiene un papel importante en tal proceso, dada la anomalía de dicha glándula en muchos de los pacientes con MG (en torno al 75%) (Kasper et al., 2005). Los datos hallados indican que el 15% de los casos son seronegativos (Feldman, Grisold, Russell, & Zifko, 2005).

En segundo lugar, la DMB es causada por una anomalía genética del cromosoma X. El gen que origina tal anomalía es el conocido como *DYS*, el cual se encarga de la codificación de la distrofina, necesaria para las fibras musculares. Como se ha mencionado anteriormente, esta distrofia guarda relación con la DMD. La principal diferencia, en términos de etiología, es la producción de distrofina, siendo menor o en cantidad insuficiente en la DMB y ausente en la DMD. La carencia de la proteína distrofina provoca la fragilidad de la membrana de la célula muscular, lo cual implica que ésta no resista las tensiones acontecidas durante el proceso de contracción. Esto supone la rotura de la fibra muscular y la posterior liberación de enzimas musculares tipo CPK en la sangre de la persona afectada (ASEM, 2004b).

En tercer lugar, la DFSH es una enfermedad caracterizada por su transmisión autosómica dominante. La anomalía genética de esta enfermedad se ha localizado en la extremidad del brazo largo del cromosoma 4 (4q35), donde el número de repeticiones de la secuencia D4Z4 se halla disminuido, siendo inferior a diez. Esto permite la realización de un diagnóstico indirecto de la enfermedad (ASEM, 2004a, 2004b).

En cuarto lugar, las LGMDs engloban las formas dominantes y las recesivas, tal y como se ha mencionado anteriormente. En lo que se refiere a las primeras, se dan diversas mutaciones dependiendo del subtipo de distrofia: en la distrofia LGMD1A las mutaciones

acaecen en el gen de la miotilina, en el cromosoma 5 de la región 5q31-q33; en la LGMD1B se han hallado mutaciones en el gen LMNA del cromosoma 1, región 1q21.2; el subtipo LGMD1C consiste en una deficiencia de caveolina 3, cuyo gen se sitúa en el cromosoma 3 en la región 3p25; la LGMD1D y la LGMD1E se han relacionado con el cromosoma 6 (región 6q23) y 7 (región 7q32), respectivamente. Debe tenerse en cuenta que algunas personas con esta enfermedad no presentan mutaciones en los genes anteriormente citados. Por otro lado, sobre las formas recesivas se puede comentar lo siguiente: En la LGMD2A (calpainopatías) se halla una deficiencia de calpaína, con la alteración del gen CAPN3, situado en el cromosoma 15; la LGMD2B (disferlinopatía) consiste en una falta de disferlina (gen situado en el cromosoma 2, en la región 2p12-14); las LGMD2C, D, E y F (sarcoglicanopatías) son debidas a anomalías en los sarcoglicanos, cuyos genes se localizan en diversas regiones (el gen del γ -sarcoglicano se sitúa en la región 13q12, el del α -sarcoglicano en la 17q21, el del β -sarcoglicano en la 4q12 y el del δ -sarcoglicano en la 5q33-q34); la LGMD2G se relaciona con una deficiencia de teletonina, cuyo gen se ubica en el cromosoma 17 (región 17q12); la LGMD2H ocurre debido a mutaciones en el gen de la TRIM32, situado en el cromosoma 9, región 9q31-11; la LGMD2I es debida a una anomalía en el gen FKRP, situado en el cromosoma 19 (región 19q13.3) (ASEM, 2004b; Feldman et al., 2005); la LGMD2J se da por una anomalía en el gen TTN; la LGMD2K por una anomalía en el gen POMT1; la LGMD2L en el gen ANO5; la LGMD2M en el gen FKTN; y por último, la LGMD2N en el gen POMT2 (Guglieri & Bushby, 2011).

En quinto lugar, la etiología de la DMED es diversa dependiendo de sus subtipos o formas. En cuanto a la forma recesiva ligada al cromosoma X o tipo 1, la enfermedad es causada por mutaciones en el gen STA, situado en la región Xq28 y encargado de codificar la proteína emerina. Por otro lado, la forma autosómica dominante de esta enfermedad o tipo 2

viene determinada por la mutación del gen LMNA, que codifica la lamina A/C (cromosoma 1q21.2) (Gutiérrez-Rivas et al., 2014).

En sexto lugar, la AME es causada por una mutación en el gen SMN (*Survival Motor Neuron* o gen que ayuda a la supervivencia de las neuronas motoras). Este gen fue identificado en el año 1995 de la mano de Lefebvre et al. El gen SMN consta de 9 exones (1, 2a, 2b, 3, 4, 5, 6, 7, y 8). Los seres humanos tienen dos copias de este gen llamadas SMN1 y SMN2. La principal diferencia entre ambas reside en el exón 7, en un nucleótido de este exón (C en el gen SMN1 y T en el SMN2). Las personas necesitan la producción completa y estable de proteína SMN para garantizar la supervivencia y por ende, un funcionamiento óptimo de las neuronas motoras. En los afectados por AME se da una mutación en este gen, por lo que estas neuronas se ven gravemente afectadas. Heredan un gen SMN1 defectuoso de cada uno de sus progenitores. Las deleciones del gen SMN1 o conversiones del gen SMN1 en gen SMN2 provocan que la persona no produzca las cantidades necesarias de proteína SMN como para garantizar el óptimo funcionamiento de sus neuronas motoras. No se da una longitud completa del exón 7, ya que, a pesar de estar presente el gen SMN2, éste por sí solo carece del fragmento de la proteína normal, no siendo suficiente para compensar el déficit causado por el gen SMN1. Esta falta del exón 7 que acontece en la AME se conoce como ausencia homocigota del exón 7 del gen SMN1, lo cual se da en más del 90% de los afectados (Baioni & Ambiel, 2010; Nigro, 2005; Ogino & Wilson, 2004; Tizzano, 2007).

En séptimo lugar, la enfermedad de CMT es causada por la duplicación o mutación de una gran variedad de genes, dependiendo de las diversas variaciones de la enfermedad. Teniendo en cuenta el tipo de CMT más común, es decir, el CMT1, se puede observar que el 70% de los casos es causado a la duplicación del gen PMP22, situado en el cromosoma 17p11 (CMT1A); el 20% es debido a mutaciones en el gen MPZ en el cromosoma 1q22

(CMT1B); y el 10% restante es debido a mutaciones en el gen LITAF (CMT1C) y en el gen EGR2 (CMT1D) (Cui & Liu, 2009).

En octavo lugar, la etiología de la DM es desconocida, aunque se ha vinculado a cierta predisposición genética que codifica una respuesta inmune aberrante hacia ciertos estímulos. En este sentido, se ha relacionado el alelo HLA-B8 con la DM infantil y el alelo HLA-DR3 con la DM adulta. En lo que concierne a la patogenia de esta enfermedad, se ha descubierto que la respuesta inmune que acontece en ésta es mediada por depósitos de inmunocomplejos circulantes (Bascones & Carrillo, 2007; Zarranz, 2001).

Por último, la etiología de la PEF es muy heterogénea. Teniendo en cuenta las PEF autosómicas dominantes más comunes, las mutaciones genéticas se han localizado principalmente en tres genes: SPG3, SPG4 y SPG31 (Loureiro et al., 2013).

1.5. Aspectos psicológicos y sociales de las enfermedades neuromusculares

Los aspectos psicológicos y sociales juegan un rol relevante a la hora de afrontar una ENM y de sobrellevarla cada día. La condición crónica de estas enfermedades marca un antes y un después en la vida de los afectados. Su salud mental puede verse perjudicada por el hecho de tener que asimilar una nueva realidad, un cambio en sus condiciones de vida. Las consecuencias de una ENM, como son la pérdida de la fuerza muscular, fatigabilidad, o incluso consecuencias más graves como la reducción significativa de la deambulación o la necesidad del uso de una silla de ruedas u otras ayudas técnicas para desenvolverse diariamente, son aspectos que suscitan en la persona afectada una serie de respuestas emocionales y sentimientos que pueden afectar a su calidad de vida. El análisis de estas consecuencias psicológicas y sociales permite tener en consideración estos aspectos a la hora de llevar a cabo un tratamiento multidisciplinar adecuado para este colectivo.

A pesar de que muchas de estas ENMs progresan de forma lenta, ser consciente de que se trata de una enfermedad incurable, crónica, progresiva y hereditaria puede resultar traumático para las personas que las padecen y para su red de amigos y familiares, llegando a sentir el futuro como incierto (Nätterlund, Sjöden, & Ahlström, 2001). En este sentido, tras recibir el diagnóstico de enfermedad crónica o terminal suelen aparecer problemas psicológicos en el individuo (Schwartz, Devine, Schechter, & Bender, 1991) que van a afectar a diversas facetas de su vida.

En el caso de la MG, esta enfermedad cursa con periodos de “estabilidad”, pero también de exacerbación de la enfermedad, en los que la persona ve disminuida su calidad de vida a consecuencia del empeoramiento de la sintomatología general. Los afectados pueden llegar a sentir ansiedad anticipada ante la posible pérdida de habilidades, lo cual también se da en otras enfermedades progresivas (Özer, Yildirim, Yilmaz, Düger, & Yilmaz, 2010).

En este sentido, un estudio de Ybarra et al. (2011) demostró que existía una alta prevalencia de trastornos psiquiátricos en la MG, especialmente trastornos depresivos y de ansiedad, en comparación a lo esperable en la población general. Estos autores señalaron que la psicopatología en la MG es posiblemente debida a una reacción psicológica ante una enfermedad crónica e imprevisible más que como resultado de la implicación del sistema nervioso central. A su vez, observaron que la mayor duración de la enfermedad estaba asociada a la distimia y la fobia social.

Otro estudio que pone de manifiesto la existencia de altos niveles de depresión en personas con MG es el de Twork, Wiesmeth, Klewer et al. (2010), que utilizaron una muestra de 1518 personas afectadas por esta enfermedad.

Relacionado con lo anterior, un estudio llevado a cabo por Kulaksizoglu (2007) señala la necesidad de apreciar la interacción entre la MG y los trastornos psiquiátricos, especialmente en atención primaria, ya que los síntomas pueden solaparse entre sí. La MG

puede ser infradiagnosticada inicialmente debido a que los síntomas psiquiátricos pueden coincidir con los de la enfermedad (fatiga, poca energía, falta de aliento, etc.). Por otro lado, pueden aparecer síntomas psiquiátricos comórbidos durante el curso de la enfermedad que se pueden confundir con síntomas propios de la MG, resultando en tratamientos innecesarios. En el caso de darse estos síntomas, los tratamientos psiquiátricos deben ser cuidadosamente programados para no agravar la enfermedad neurológica.

Özer et al. (2010), por su parte, mostraron que un 59% de los pacientes con ENMs que componían su muestra padecían altos niveles de depresión, según los datos aportados por el inventario de depresión de Beck. Asimismo, un 90,2% tenían altos niveles de ansiedad-estado y un 95,2% de ansiedad-rasgo.

Por último, Miró et al. (2009) llevaron a cabo un estudio con una muestra de 182 personas con DM1 y FSHD, y analizaron tres dominios biopsicosociales para establecer la relación existente entre estos y el dolor en dichas enfermedades. Estos dominios fueron los siguientes: atribuciones (culpa, autocompasión, autoeficacia reducida, etc.), respuestas de afrontamiento hacia la experiencia de dolor (esfuerzos cognitivos y conductuales para manejar demandas externas y/o internas que puedan exceder los recursos que dispone la persona) y factores psicosociales y ambientales que contribuyen a la experiencia de dolor. Los autores mostraron que estos dominios afectaban al dolor crónico de los afectados. Más específicamente, señalaron que una mayor catastrofización relacionada con el dolor, es decir, magnificación de los síntomas, rumiaciones e indefensión, estaba significativamente relacionada con un funcionamiento psicológico pobre y un aumento de la interferencia del dolor. Asimismo, mostraron que la interferencia del dolor era menor y el funcionamiento psicológico mejoraba cuanto mayor era el nivel de apoyo social percibido por estas personas.

Cuando la ENM tiene una elevada mortalidad, como la ELA, es primordial abordar las diversas reacciones emocionales que van surgiendo a consecuencia de la progresión de la

enfermedad para que la persona pueda tener una calidad de vida lo más adecuada posible. Por ello, la identificación y el tratamiento de la depresión u otro tipo de síntomas psicológicos y psiquiátricos debería ser altamente prioritario en el cuidado de estas personas (Taylor, Wicks, Leigh, & Goldstein, 2010).

Una característica muy importante relacionada con las ENMs es la dificultad a la hora de realizar el diagnóstico. Estas personas tienen que sobrellevar la carga de la espera y la incertidumbre durante todo el proceso diagnóstico, lo cual puede afectar de forma notable a su estado de ánimo. En este aspecto, Cellura, Spataro, Taiello y La Bella (2011) llevaron a cabo un estudio con 260 pacientes con ELA con el objetivo de estudiar la demora desde el comienzo de la enfermedad hasta la realización del diagnóstico. Los autores concluyeron que la demora en el diagnóstico de ELA era de alrededor de un año. Asimismo, Spuler, Stroux, Kuschel, Kuhlmeier y Kendel (2011) investigaron los factores que influyen en el tiempo que se tarda en realizar el diagnóstico en 101 afectados con distrofia muscular (edad media de 49 años; rango 19-80; 44% mujeres). Los resultados obtenidos indicaron que el tiempo medio desde el primer contacto con los servicios de salud hasta el diagnóstico de la enfermedad era de 4,3 años. A su vez, la demora en el diagnóstico de la enfermedad era mayor en los pacientes que consultaron un especialista no neurólogo en primer lugar en comparación con aquellos que consultaron a un neurólogo o a un médico de cabecera. No se dieron diferencias cuando la consulta inicial se realizaba por parte del neurólogo o del médico de cabecera. Por último, teniendo en cuenta el género, dicha demora era mayor en las mujeres que en los hombres.

Otros aspectos a tener en cuenta cuando la persona afectada por una ENM es evaluada a nivel psicosocial son la incertidumbre (sobre la etiología, evolución o heredabilidad de la enfermedad, por ejemplo), la pérdida de control (sobre el propio cuerpo y los diversos grupos musculares, por la aparición de dependencia física de ayudas técnicas o de otras personas, por

la reducción de la autonomía, o por las limitaciones profesionales que puede causar), el aislamiento (por barreras arquitectónicas, cambio de apariencia física, problemas en deambulaci3n, prejuicios o problemas del estado de 3nimo), y problemas con el entorno (no aceptar la ayuda de otras personas, tener dificultades para plantear objetivos futuros o metas, etc.) (ASEM, 2008).

En cuanto al 3mbito social, el padecimiento de una ENM puede limitar notablemente la interacci3n social de la persona con iguales afectados, debido a la baja prevalencia de estas enfermedades, o con otras personas, debido a problemas en la movilidad y la dificultad para desarrollar una vida de car3cter independiente. Las ayudas tanto sociales (pisos adaptados a necesidades funcionales, asociaciones de afectados, viajes programados para personas con diversidad funcional, etc.) como t3cnicas (uso de silla de ruedas, gr3as, etc.) pueden marcar una gran diferencia en la vida de estas personas y sus allegados.

Adem3s del impacto psicosocial en las personas que padecen una ENM, tambi3n se da este mismo impacto en sus familiares y allegados, sobre todo cuando alg3n miembro de la familia se convierte en cuidador principal del afectado. En este aspecto, Palmieri y Angelini (2014) se3alan una carga de sufrimiento oculta y estresante en la familia del afectado. Por ello, es importante atender las demandas de estos cuidadores para que no se produzca una situaci3n de burnout en estas personas.

Los padres de ni3os con ENMs pueden sentir muy a menudo estr3s, ansiedad, enfado, desesperaci3n y cansancio y agotamiento por tener que lidiar con la enfermedad de sus hijos cada d3a (Abi Daoud, Dooley, & Gordon, 2004; Yilmaz, D3ger, Karaduman, & Kayihan, 2004).

La familia, amigos y los grupos de apoyo pueden tener un incalculable valor a la hora de ayudar a enfrentarse y manejar los diversos estados emocionales por los que los afectados van a pasar. Mantener un ambiente adecuado y de calma tanto fuera como dentro del hogar es

esencial para la adecuada adaptación del afectado, sobre todo en casos extremos como la ELA, en los que la persona puede pasar sus últimos momentos de vida en casa rodeado de su familia y amigos. Es muy importante mantener a la persona cómoda con su familia en esta fase terminal de la enfermedad (Mayer, 1991).

CAPÍTULO 2. CALIDAD DE VIDA

2.1. Concepto de calidad de vida

Los primeros orígenes del concepto de calidad de vida (CV) se remontan a Platón y Aristóteles, los cuales reflexionaron sobre lo que constituye el bienestar y la felicidad. No obstante, no fue hasta después de la Segunda Guerra Mundial cuando se comenzaron a realizar investigaciones sobre este concepto para determinar la percepción de los ciudadanos sobre si consideraban su vida como buena o si se sentían financieramente seguros (Campbell, 1981).

En los años 80, el concepto de CV adoptó una gran importancia en lo que a capacitación y satisfacción con la vida se refiere. Supuso un puente hacia la desinstitucionalización y la integración en la sociedad de personas con diversas discapacidades, normalizando a este colectivo. Asimismo, este concepto fue de gran utilidad en la planificación de servicios sociales centrados en la persona y en la evaluación del impacto en su bienestar (Schalock & Verdugo, 2006).

En la década de los 90, los esfuerzos se concentraron en un mejor entendimiento del concepto de CV. De esta forma, se desarrollaron los *principios de la conceptualización, medida y aplicación de la calidad de vida* (Tabla 3).

Posteriormente, las investigaciones se han centrado en los principios citados anteriormente, obteniendo un mayor peso las investigaciones dirigidas a la medida y aplicación de la CV. En este sentido, cabe mencionar cuatro directrices a la hora de usar este término; estas son, reconocer la multidimensionalidad de la CV, desarrollar indicadores para las respectivas dimensiones o áreas de CV, evaluar los aspectos subjetivos y objetivos de la CV, y centrarse en los predictores de resultados de calidad (Schalock & Verdugo, 2006).

Tabla 3

Principios de la conceptualización, medida y aplicación de la calidad de vida (Schalock et al., 2002).

Conceptualización	<ul style="list-style-type: none"> - La calidad de vida es multidimensional y está influida por factores personales y ambientales, y su interacción. - La calidad de vida tiene los mismos componentes para todas las personas. - La calidad de vida tiene componentes subjetivos y objetivos. - La calidad de vida se mejora con la autodeterminación, los recursos, el propósito de vida y un sentido de pertenencia.
Medida	<ul style="list-style-type: none"> - La medida en calidad de vida implica el grado en el que las personas tienen experiencias de vida que valoran. - La medida en calidad de vida refleja las dimensiones que contribuyen a una vida completa e interconectada. - La medida en calidad de vida considera los contextos de los ambientes físico, social y cultural que son importantes para las personas. - La medida en calidad de vida incluye medidas de experiencias tanto comunes a todos los seres humanos como aquellas únicas a las personas.
Aplicación	<ul style="list-style-type: none"> - La aplicación del concepto de calidad de vida mejora el bienestar dentro de cada contexto cultural. - Los principios de calidad de vida deben ser la base de las intervenciones y los apoyos. - Las aplicaciones de calidad de vida han de estar basadas en evidencias. - Los principios de calidad de vida deben tener un sitio destacado en la educación y formación profesional.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la CV como la percepción del individuo de su posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones (WHOQoL Group, 1998). Se trata de una “noción eminentemente humana que se relaciona con el grado de satisfacción que tiene la persona con su situación física, su estado emocional,

su vida familiar, amorosa, social así como el sentido que le atribuye a su vida, entre otras cosas” (Schwartzmann, 2003).

Son muchas las definiciones existentes en la literatura sobre el concepto de CV. Entre éstas, se puede mencionar la de Meeberg (1993), el cual señala cuatro atributos de la CV: 1) Un sentimiento de satisfacción con la propia vida en general; 2) la capacidad mental para evaluar la propia vida como satisfactoria; 3) un estado aceptable de salud física, mental, social y emocional determinado por la persona; y (4) una evaluación objetiva realizada por otro que indique que las condiciones de vida de la persona son adecuadas y no amenazan su vida.

Por su parte, Oppong, Ironside y Kennedy (1988), describen dos formas de conceptualizar la CV: las condiciones de vida y la experiencia de vida.

Otros autores han creado fórmulas para calcular la CV de la persona. Este es el caso de Shaw (1977), que aporta la ecuación $QL=NE \times (H+S)$, es decir, la CV como resultado de la dotación natural multiplicada por el aporte del hogar sumado a la contribución de la sociedad.

A la hora de definir la CV hay que tener en cuenta otro concepto muy similar, la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). Cuando la CV se centra en la atención o cuidado de la salud, en los efectos de la enfermedad y el tratamiento en la vida de la persona, el término a utilizar es CVRS. Éste distingue estos aspectos centrados en el cuidado de la salud de otros como la educación, la seguridad pública, la libertad política, el nivel de vida, etc.

A pesar de realizar esta distinción, cabe señalar que estos aspectos están relacionados entre sí. Hay ciertos autores que consideran la CVRS como parte de la CV general, mientras que otros consideran ambos conceptos similares, compartiendo dimensiones (Bailey, 2001). Sin embargo, la mayoría de los autores apuntan a diferenciar ambos términos, ya que el de

CVRS se centra principalmente en la evaluación de la CV como resultado de cambios en el estado de salud de las personas, así como la medida del impacto de la enfermedad en la vida diaria de las personas, analizando la percepción subjetiva de los afectados con respecto a la enfermedad (Arnold et al., 2004; Guyatt, Feeny, & Patrick, 1993; Haas, 1999; Nanda & Andresen, 1998; Urzúa, 2010).

Curiosamente, la definición que aporta la OMS (1948) sobre el concepto de salud: “La salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades” se asemeja mucho al de CVRS. No obstante, deben diferenciarse ambos conceptos, ya que estado de salud engloba los aspectos físico y emocional, mientras que la CVRS es la interpretación individual de ese estado de salud y cómo influye globalmente en la CV (Ware, 2003).

Otros autores definen la CVRS como “la evaluación que la persona realiza sobre su grado de bienestar en diversos dominios de la vida, considerando el impacto que en estos ha podido provocar una enfermedad tanto física como mental y sus consecuencias” (Urzúa & Jarne, 2008). Padilla, Grant, Ferrell y Presant (1996), por su parte, definen la CVRS como una declaración personal y evaluativa que engloba los aspectos tanto positivos como negativos que caracterizan el bienestar psicológico, físico, social y espiritual de una persona en un momento dado, cuando las condiciones de salud, enfermedad y tratamiento son relevantes. Por último, Bowling (1991) define la CVRS teniendo en cuenta los aspectos físicos, mentales y sociales asociados a la enfermedad que afectan a la vida diaria, y su impacto en la autoestima, satisfacción y bienestar subjetivo de la persona.

2.2. Dimensiones e indicadores de calidad de vida

Como se ha mencionado anteriormente, la CV es un concepto multidimensional. Las dimensiones de la CV son “el conjunto de factores que componen el bienestar personal. El conjunto representa el rango sobre el cual el concepto de calidad de vida se extiende y de este modo define la calidad de vida” (Schalock & Verdugo, 2006, p. 32).

Schalock y Verdugo (2003) proponen una lista de dimensiones de CV y de los indicadores más comunes para cada uno de estos dominios. Estos se describen a continuación (Tabla 4).

Tabla 4

Dimensiones e indicadores de calidad de vida (Schalock & Verdugo, 2003).

Dimensiones	Indicadores más comunes
Bienestar emocional	Alegría, autoconcepto, ausencia de estrés
Relaciones interpersonales	Interacciones, relaciones de amistad, apoyos
Bienestar material	Estado financiero, empleo, vivienda
Desarrollo personal	Educación, competencia personal, realización
Bienestar físico	Autonomía / control personal, metas y valores personales, elecciones
Inclusión social	Integración y participación en la comunidad, roles comunitarios, apoyos sociales
Derechos	Legales y humanos (dignidad y respeto)

La OMS hace su propia aportación sobre las dimensiones e indicadores o facetas que constituyen el concepto de CV (OMS, 1998):

1. Física: Dolor y malestar, energía y fatiga, sueño y descanso.

2. Psicológica: Sensaciones positivas, pensamiento, aprendizaje, memoria y concentración, autoestima, concepto que la persona tiene de su cuerpo y su aspecto, sentimientos negativos.
3. Grado de independencia: Movilidad, actividades de la vida diaria, dependencia de una medicación o de tratamientos, capacidad de trabajo.
4. Relaciones sociales: Relaciones personales, apoyo social, actividad sexual.
5. Entorno o medio: Seguridad física, medio doméstico, recursos financieros, atención sanitaria y social (disponibilidad y calidad), oportunidades para obtener nueva información y adquirir nuevas aptitudes, participación en actividades recreativas y de ocio y oportunidades al respecto, medio u entorno físico (contaminación, ruido, tráfico, clima), transporte.
6. Espiritual: Espiritualidad, religión, creencias personales.

Asimismo, es interesante nombrar las diversas dimensiones que se incluyen en los instrumentos de medida *Sickness Impact Profile (SIP)* (Bergner, Bobbitt, Pollard, Martin, & Gilson, 1976) o *The MOS 36-item Short-Form health survey (SF-36)* (Ware & Sherbourne, 1992), encargados de evaluar la CVRS. En cuanto al primero, el SIP, las dimensiones que este cuestionario distingue son: movilidad, desplazamiento, cuidado/movimiento corporal, relaciones sociales, actividad intelectual, actividad emocional, comunicación, sueño/descanso, nutrición, ocio/entretenimiento, trabajo, y tareas domésticas. En cuanto al SF-36, las dimensiones que este instrumento incluye son: funcionamiento físico, limitaciones de rol por problemas físicos, dolor corporal, salud general, vitalidad/energía-fatiga, funcionamiento social, limitaciones de rol por problemas emocionales, salud mental-bienestar emocional, y transición de salud.

A pesar de la existencia de estas listas exhaustivas sobre dimensiones de la CVRS, no existe un acuerdo en la literatura sobre aquellas que la constituyen. No obstante, sí que parece haber un consenso a la hora de señalar los dominios específicos de ciertas patologías (Urzúa, 2010).

2.3. Evaluación de la calidad de vida

El creciente interés por el concepto de CV ha llevado a muchos investigadores a querer realizar mediciones adecuadas y exhaustivas del mismo creando instrumentos capaces de recoger información sobre diversas dimensiones de la vida de la persona.

Este interés por la medición de la CV viene principalmente de tres fuentes. La primera versa sobre el cambio de perspectiva relacionado con las creencias de que el avance tecnológico y médico va a conducir a las personas a una vida mejor. Se deben de tener en cuenta las percepciones de estas personas y su ambiente tanto familiar como social, además de otras variables, para poder medir de forma adecuada su CV. La segunda fuente proviene de un paso lógico desde el movimiento de normalización, centrado en los servicios basados en la comunidad, para llegar a realizar medidas basadas en el individuo que hace uso de esos servicios de la comunidad. Por último, la tercera razón del creciente interés por la medición de la CV se encuentra en la aparición del movimiento *empowerment*, centrado en la persona, en la percepción y valoración personales (Verdugo & Schalock, 2006).

Al hablar de medición en CV, cabe mencionar los acuerdos establecidos por diversos expertos en la materia sobre los principios básicos que una medida de la CV debe recoger. Estos son (Schalock et al., 2002):

1. La medida de la CV evalúa el grado mediante el cual las personas tienen experiencias vitales significativas que valoran.

2. La medida de la CV permite a las personas moverse hacia una vida significativa que disfruten y valoren.
3. La medida de la CV evalúa el grado mediante el cual los dominios de la vida (físico, social, cultural) contribuyen a una vida plena e interconectada.
4. La medida de la CV se lleva a cabo en el contexto de los ambientes que son importantes para la persona: donde vive, trabaja y realiza sus actividades de ocio.
5. La medida de la CV se basa tanto en las experiencias vitales comunes como en las individuales y únicas.

Teniendo en cuenta la CVRS, la OMS crea un grupo de expertos en 1991 cuyo objetivo principal es el estudio de la CV (grupo WHOQOL – *World Health Organization Quality Of Life*). En este sentido, este grupo aporta a la definición de la CV varios puntos referidos a las medidas de la CVRS:

- a. Subjetivas: Las medidas deben recoger lo que la persona percibe.
- b. Multidimensionales: Englobar diversos aspectos de la vida de la persona (física, emocional, social, interpersonal, etc.).
- c. Incluir sentimientos positivos y negativos.
- d. Registrar la variabilidad en el tiempo: La edad, la etapa vital que atraviesa a persona (niñez, adolescencia, adultez, adulto mayor), el momento de la enfermedad que se cursa, etc., marcan diferencias importantes en los aspectos que se valoran.

En este sentido, la inclusión de esta medida de la CVRS ha supuesto un gran avance e innovación en el campo de la evaluación en la CV (Guyatt et al., 1993). La incorporación de este nuevo concepto a las evaluaciones sobre la CV supone tener en cuenta la percepción del paciente; no centrarse, por ejemplo, únicamente en mejorar o aumentar la cantidad de vida de

las personas, sino tener en cuenta las opiniones de las personas que reciben un tratamiento y el balance subjetivo de beneficios versus inconvenientes que les aportan (Schwartzmann, 2003).

Evaluar la CV es una tarea bastante ardua, ya que se trata de un concepto abstracto, multidimensional y subjetivo que no dispone de una definición oficial consensuada (Ramírez, 2007).

A la hora de preguntarse qué medir, hay que tener en cuenta las dimensiones que componen el concepto de CV, citadas en el apartado anterior, y sus indicadores, es decir, las conductas, percepciones o condiciones de dichos dominios. En cuanto a cómo medir la CV, las medidas podrán centrarse en la evaluación del grado de satisfacción respecto a las áreas analizadas, esto es, el plano subjetivo de la persona, o centrarse en los indicadores objetivos, como el acceso a los servicios de salud, los ingresos, las actividades de ocio, etc. (Verdugo & Schalock, 2006).

Por último, al preguntarse por qué realizar mediciones sobre la CV, la percepción de las personas, sus opiniones, son datos sumamente relevantes para conocer las necesidades de una población determinada, desde consumidores de un determinado producto hasta afectados por una enfermedad. Esto puede ser de gran utilidad de cara a orientar a los profesionales en la creación de actividades, programas de intervención o herramientas de evaluación de la CV más específicas.

2.4. Calidad de vida en enfermedades crónicas y neuromusculares

2.4.1. Calidad de vida en enfermedades crónicas

Cuando la persona padece cierta enfermedad puede verse mermada su CV, sobre todo en situaciones crónicas como en ciertos tipos de cáncer, en la fibromialgia, en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o en muchas ENMs.

En este apartado y en otros que vendrán posteriormente en los subsiguientes capítulos se hace referencia a muchos estudios sobre enfermedades crónicas, ya que comparten muchos síntomas con las ENMs, objeto de esta tesis. En este sentido, por ejemplo, las investigaciones sobre la fatiga asociada a enfermedades como el cáncer o el síndrome de fatiga crónica pueden ser de gran utilidad en estudios con personas con ENMs, ya que este síntoma está presente en muchas de estas enfermedades, como la MG. Por otro lado, también se describirán estudios relacionados con el dolor en enfermedades como el dolor crónico, el dolor lumbar crónico, el cáncer, la fibromialgia, etc., el cual puede estar presente en las ENMs, como por ejemplo en la DFSH, donde las personas refieren episodios de dolor muscular, como se ha mencionado en el capítulo anterior. Asimismo, se tomarán como ejemplo otras enfermedades, como la diabetes, la EPOC o la artritis reumatoide, debido a que tanto éstas como las ENMs tienen características comunes, tales como su condición de cronicidad o que todas ellas pueden hacer que la persona desarrolle distintos grados de discapacidad y mermar su CV.

Una enfermedad crónica puede definirse como “un trastorno orgánico funcional que obliga a una modificación de los estilos de vida de una persona y que tiende a persistir a lo largo de su vida” (Vinaccia & Orozco, 2005). Las enfermedades crónicas están consideradas

como la mayor causa de discapacidad y de búsqueda de atención sanitaria (Lorig et al., 2001; Morewitz, 2006).

El avance tecnológico y médico posibilita actualmente vivir con muchas de estas enfermedades de forma prolongada, con todas las consecuencias que ello implica en la CV de las personas afectadas. De esta forma, los tratamientos actuales permiten u obligan a los afectados de estas enfermedades crónicas a adaptarse a la enfermedad tanto psicológica como socialmente (Urzúa & Jarne, 2008).

Claramente, no todas las enfermedades crónicas tienen igual grado de severidad. No obstante, la mayoría tiene consecuencias a muchos niveles, sobre todo el emocional, obligando a la persona a adaptarse a la progresión de la misma (Vinaccia & Orozco, 2005). En este proceso, la enfermedad puede reducir el bienestar físico, psicológico y social de los afectados (Goldstein, 2006), pudiendo aparecer distintas reacciones emocionales que van a marcar la vida de las personas afectadas. De hecho, padecer una enfermedad crónica se ha asociado a una mayor prevalencia de síntomas y trastornos depresivos (Anderson, Freedland, Clouse, & Lustman, 2001). Esto se convierte en un círculo vicioso al verse más afectada la enfermedad debido a los factores psicosociales comórbidos (Schneiderman, Antoni, Saab, & Ironson, 2001).

En este ámbito de salud-enfermedad, la CVRS puede definirse como la evaluación subjetiva del impacto de una enfermedad y su tratamiento sobre los dominios físico, psicológico, social y somático de funcionamiento y bienestar (Revicki et al., 2000).

Se han realizado múltiples estudios sobre CV en personas con enfermedades crónicas, donde se demuestra la relevancia de este concepto. Uno de ellos es el llevado a cabo por Wang, Beyer, Gensichen y Gerlach (2008), los cuales compararon el nivel de CV en sus diversas dimensiones entre varios pacientes crónicos y no crónicos de Alemania. Los resultados del estudio mostraron que las personas afectadas por alguna enfermedad crónica

referían un mayor deterioro de su CV comparado con los pacientes no crónicos. Específicamente, este deterioro era mayor en el funcionamiento físico que en la salud mental.

Otros estudios se han centrado en la búsqueda de diferencias entre grupos de edad o de género para poder hilvanar una lista sobre las demandas específicas de estos estratos en lo que a CV se refiere. Un claro ejemplo es el estudio realizado por Jayasinghe, Harris, Taggart, Christl y Black (2013), que seleccionaron una muestra de 2181 pacientes con enfermedades crónicas (diabetes tipo 2 y/o hipertensión o cardiopatía isquémica) con el fin de evaluar el impacto del género en la CVRS. Algunos resultados interesantes señalan que las mujeres que padecían una enfermedad crónica y fumaban referían una peor salud mental que las no fumadoras. Asimismo, las mujeres cuyo médico de cabecera era una mujer referían una mejor salud física que aquellas que tenían a un hombre como médico.

Como puede deducirse de estos y muchos más estudios sobre CV, éste es un concepto de suma importancia en el estudio de las personas con enfermedades crónicas, tanto para atender las demandas específicas de los afectados como para elaborar instrumentos psicométricos y programas de intervención adaptados a las necesidades de este colectivo.

2.4.2. Calidad de vida en enfermedades neuromusculares

Las personas con ENMs pueden tener dificultades a la hora de desarrollar determinadas actividades de la vida diaria, desde las básicas, como alimentarse o asearse, pasando por las instrumentales, como la preparación de comidas, el mantenimiento del hogar, el desplazamiento, etc., hasta las actividades avanzadas, como es la interacción social con iguales. Los síntomas que acontecen en muchas de estas enfermedades, como la pérdida de fuerza muscular o la rápida fatiga, pueden afectar notablemente a la CV de estas personas.

Existen diversos grados de discapacidad dependiendo de la enfermedad que se padezca o del estadio en el que la persona se encuentre. En muchas ocasiones se cree que las personas afectadas por una ENM altamente incapacitante y de rápida evolución, como lo es la ELA, no van a disfrutar de la vida debido a los síntomas físicos que la enfermedad trae consigo. Sin embargo, muchas personas afectadas por ELA describen su vida de forma positiva, a pesar de empeorar físicamente. Es aquí donde otros factores, como los emocionales, juegan un rol importante (Hardiman, Hickey, & O'Donerty, 2004).

El concepto de CV se ha estudiado ampliamente en la bibliografía. Concretamente, las investigaciones realizadas con personas afectadas por alguna ENM son más escasas pero, aun así, muestran su interés por dicho concepto (Boosman, Visser-Meily, Meijer, Elsinga, & Post, 2011; Grootenhuis et al., 2007; Twork, Wiesmeth, Klewer et al., 2010). Por citar algún ejemplo, estos últimos autores llevaron a cabo un estudio con 1518 personas con MG, cuyos resultados indicaron que, a pesar de haberse prolongado la esperanza de vida de este colectivo a lo largo de los años, su CVRS era baja, sobre todo en aspectos relacionados con las dificultades de movimiento y la depresión.

Peric et al. (2010) también analizaron la CVRS de dos grupos de personas afectadas por ELA, por un lado, y DM1, por el otro. Los resultados que hallaron demostraron que ambos tipos de afectados tenían una discapacidad similar en cuanto a los dominios evaluados por el cuestionario de salud SF-36, exceptuando el dominio *dolor corporal*. Asimismo, indicaron que el estado emocional y la severidad de la enfermedad eran factores que influían de manera significativa en la CVRS de la muestra de personas afectadas por DM1. En el caso de los afectados por ELA, los factores que influían en la CVRS eran la severidad de la enfermedad y el nivel educativo. En este sentido, Graham, Rose, Grunfeld, Kyle y Weinman (2011) realizaron una revisión de la literatura sobre las enfermedades musculares y cómo éstas afectan a la CV y señalaron que aspectos como la severidad de la enfermedad, el dolor,

la fatiga y el estado de ánimo afectaban de forma significativa la CV de personas con diversas enfermedades musculares.

Por último, Grootenhuis et al. (2007) evaluaron la CVRS en niños y adultos con distrofia muscular (DMD, DMB y LGMD) y sus resultados indicaron que padecer una de estas enfermedades influía negativamente en la CVRS.

Como se puede comprobar, existe un creciente interés por evaluar el impacto de la CVRS en este colectivo, donde ésta se halla reducida (Antonini et al., 2006; Graham et al., 2011; Piccininni, Falsini, & Pizzi, 2004; Twork, Wiesmeth, Klewer et al., 2010). Así, es necesario destinar parte del esfuerzo investigador actual al estudio de la CVRS de personas con ENMs y descentrarse del ámbito puramente físico, teniendo en cuenta el impacto multidimensional de estas enfermedades (Schwartz & Frohner, 2005).

2.4.3. Dimensiones e indicadores de calidad de vida en enfermedades crónicas y neuromusculares

Al hablar de dimensiones e indicadores de CVRS en enfermedades crónicas hay que tener en cuenta el bienestar físico, social, psicológico y espiritual de la persona afectada. En primer lugar, el bienestar físico lo engloban aspectos como la fuerza o fatiga, la actividad funcional, el dolor, el sueño, el reposo u otros síntomas asociados a la enfermedad. En cuanto al bienestar social, hay que tener en cuenta las relaciones de la persona, el afecto con otros, la intimidad, la apariencia, el clima familiar, la situación económica y laboral, etc. El bienestar psicológico incluye aspectos como el estrés, la ansiedad, el temor, la angustia o las cogniciones que surgen a partir de la enfermedad y/o el tratamiento de la misma. Por último, aspectos como el significado personal de la enfermedad, la esperanza, la incertidumbre o la fortaleza interior, forman parte del bienestar espiritual (Vinaccia & Orozco, 2005).

Otros autores consideran que la CV de las personas con alguna enfermedad crónica viene dada por su situación en, por lo menos, cuatro dominios. Estos son, el estatus funcional, la presencia y gravedad de los síntomas relacionados con la enfermedad y el tratamiento, el funcionamiento psicológico, y el funcionamiento o ajuste social. Entre los indicadores que se señalan dentro de estos dominios, se encuentran los siguientes: autocuidado (alimentarse, vestirse, bañarse, usar los servicios), movilidad (capacidad para moverse dentro y fuera de casa), actividades físicas (andar, subir escaleras), síntomas médicos (dolor, malestar, falta de aliento, pérdida de fuerza muscular, diarrea, náuseas y vómitos, fatiga), síntomas psicológicos (niveles de ansiedad y depresión, estrés), etc. (Rodríguez-Marín, Pastor, & López-Roig, 1993).

Vilhena et al. (2014), por su parte, llevaron a cabo un estudio con personas con enfermedades crónicas para analizar los predictores psicosociales de la CV e indicaron varios relevantes: optimismo, afecto positivo, espiritualidad, apoyo social y adherencia al tratamiento.

A su vez, Arnold et al. (2004) estudiaron la influencia de diversos dominios (psicológico, social y físico) en la CV general de personas con diversas enfermedades crónicas, evaluando el peso de cada uno de estos dominios en cada enfermedad estudiada. Así, encontraron que el dominio de funcionamiento psicológico influía en la CV general de todas las condiciones estudiadas y de los participantes sanos. Por otro lado, en algunas enfermedades, como la hipertensión, los problemas de espalda, la artritis reumatoide, la migraña o enfermedades pulmonares, los dominios físico y social influían de forma independiente en la CV general. Finalmente, los autores concluyeron que estos tres dominios no son suficientes como para explicar la varianza total de la CV general.

Debido al carácter crónico de las ENMs, las dimensiones e indicadores anteriormente citadas pueden tomarse como referente a la hora de evaluar la CVRS en este colectivo.

Ejemplo de ello son las dimensiones e indicadores incluidas en muchos instrumentos que analizan dicho concepto, como el cuestionario SF-36, el cual ha sido utilizado en varios estudios centrados en la evaluación de la CVRS en el colectivo de personas con ENMs (Antonini et al., 2006; Kalkman et al., 2005; Krokavcova et al., 2009; Twork, Wiesmeth, Klewer et al., 2010; Wang et al., 2008).

Relacionado con lo anterior, Winter et al. (2010) utilizaron una muestra de 91 personas afectadas por ELA, DFSH o MG con el fin de comparar la CVRS de cada grupo e identificar los determinantes de la misma. Los resultados aportados por el cuestionario SF-36 indicaron que la CVRS se veía reducida en la mayoría de los dominios que evalúa este cuestionario, excepto en el de dolor corporal. Asimismo, los dominios referidos a la salud física, estos son, funcionamiento físico y rol físico, eran los que más afectados se encontraban. Por otro lado, el índice EuroQol (EQ-5D) mostró puntuaciones más reducidas en la ELA y menos en la MG. Por último, en este estudio se tuvieron en cuenta las características en común de las enfermedades evaluadas, puntualizando la necesidad de considerar los rasgos característicos de cada enfermedad y no centrarse únicamente en los síntomas físicos, dando importancia al tratamiento de factores psicológicos, como la depresión.

2.4.4. Evaluación de la calidad de vida en enfermedades crónicas y neuromusculares

Evaluar la CV de personas afectadas por alguna enfermedad crónica o neuromuscular supone una gran ventaja a la hora de ayudar tanto al mismo afectado como al personal que le atiende. A través del feedback del afectado se pueden detectar errores en el procedimiento médico o psicológico, así como realizar mejoras en los métodos de actuación que existan en ese momento. Para ello, a la hora de realizar una evaluación sobre la CV hay que tener en

cuenta tanto las variables independientes (emociones, familia, lugar de residencia, red social, trabajo, etc.) que puedan influir en esa CV y las variables dependientes, las dimensiones física, psicológica y social, mencionadas en apartados anteriores (Vinaccia & Orozco, 2005).

Las medidas en el ámbito de estas enfermedades van a basarse tanto en aspectos objetivos, como la falta de cierto órgano (*e.g.* el uso de una bolsa colectora tras la práctica de una colostomía puede tener graves consecuencias en la CV), como subjetivos, percepciones por parte del afectado. Los instrumentos encargados de evaluar la CVRS en las personas con enfermedades crónicas y otros colectivos del ámbito de la salud van a incluir ambos aspectos a la hora de establecer un nivel de CVRS.

A la hora de elegir cierto instrumento hay que tener en cuenta que estos pueden ser tanto genéricos (índices de salud, perfiles de salud, medidas de preferencia, etc.) como específicos. Los primeros proporcionan un resumen de la CVRS, midiendo las dimensiones física, social, psicológica, cognitiva, bienestar general, etc., permitiendo la posterior comparación entre grupos con diversas patologías. Por otro lado, los instrumentos específicos van a incluir dimensiones específicas de una enfermedad concreta, siendo más sensibles para detectar cambios (Coons, Rao, Keininger, & Hays, 2000; Guyatt, Bombadier, & Tugwell, 1986; Guyatt et al., 1993; Soto, 2003).

Existen numerosos cuestionarios y escalas para evaluar el concepto de CVRS. En la Tabla 5 pueden verse ejemplos de los mismos, tanto genéricos como específicos.

Tabla 5

Cuestionarios genéricos y específicos para evaluar la calidad de vida en adultos (Velarde-Jurado & Ávila-Figueroa, 2002).

Instrumento	Enfermedad	Idioma	Año
The Sickness Impact Profile: SIP	Genérico	Inglés	1981
		Español	1995
The MOS 36-item Short-Form Health Survey: SF-36	Genérico	Inglés	1994
The World Health Organization Quality of Life: WHOQOL Instrument	Genérico	Inglés	2000
Quality of Life: QOL	Genérico	Inglés	2000
The Seattle Questionnaire SAQ	Enfermedad coronaria	Inglés	1994
The Spanish Version of Skindex-29	Enfermedades de la piel	Español	2000
The Arthritis Impact Measurement Scales: AIMS	Enfermedad reumática	Español	1994
The Patient-Oriented Prostate Utility Scale: PORPUS	Cáncer	Inglés	2000
The Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index: SLEADI	Lupus eritematoso sistémico	Inglés	1997
The Mc Gill Quality of Life Questionnaire for HIV: MOQL-HIV	HIV-SIDA	Español	1999
Individualized Neuromuscular Quality of Life Questionnaire: INQoL	Enfermedades neuromusculares	Inglés	2007

A pesar de que la evaluación de la CV en las ENMs tiene gran importancia tanto para los profesionales como para los propios afectados, los estudios existentes en la literatura sobre este tema son muy escasos (Carter, Han, Abresch, & Jensen, 2007). Entre ellos, puede mencionarse el llevado a cabo por Vincent, Carr, Walburn, Scott y Rose (2007) sobre la construcción y validación de un cuestionario de evaluación de la calidad de vida en personas con ENMs. Estos autores crean el *Individualized Neuromuscular Quality of Life*

Questionnaire (INQoL), el cual incluye los siguientes dominios: debilidad, bloqueo, dolor, fatiga, actividades, independencia, relaciones sociales, emociones, imagen corporal, efectos de tratamiento percibidos y efectos de tratamiento esperados. Este cuestionario ha sido validado con muestra italiana a manos de Sansone et al. (2010), los que concluyeron que se trata de un cuestionario recomendado para evaluar la CV en personas con enfermedades musculares dada la destreza del mismo en la captura de limitaciones físicas que son específicamente relevantes en estas condiciones musculares.

Otros autores han evaluado la CVRS en las ENMs con instrumentos como el EQ-5D o el SF-36 (Abresch, Carter, Jensen, & Kilmer, 2002; Winter et al., 2010).

En lo que al cuestionario SF-36 se refiere, cabe mencionar un dato importante aportado por Banks, Martin y Petty (2012), los cuales buscaban determinar la estructura factorial del cuestionario SF-36 en personas afectadas por ENMs para analizar la idoneidad de este instrumento en la evaluación de la CV de este colectivo. Estos autores concluyen que el uso de este instrumento en personas con ENMs es adecuado cuando se hace uso de las ocho subescalas que contiene, de tal forma que utilizar el cuestionario como medida de las subescalas salud física y salud mental únicamente, no sería una forma apropiada de determinar la CV de dicha población.

Por último, nombrar a Markström et al. (2002), los cuales llevaron a cabo un estudio con personas afectadas por alguna ENM y deformidades esqueléticas que recibían ventilación mecánica en sus hogares con el fin de evaluar su CV. Para ello, utilizaron el cuestionario SIP (Tabla 5), cuyas puntuaciones mostraron que los pacientes que recibían este tipo de tratamiento referían una salud percibida buena a pesar de las limitaciones físicas asociadas a la enfermedad.

2.5. Intervenciones dirigidas a la mejora de la calidad de vida

Tras la revisión de los diversos instrumentos disponibles para llevar a cabo una evaluación sobre la CV es indispensable centrarse en la intervención para intentar mejorar dicho concepto tanto en personas afectadas por alguna enfermedad crónica como en las afectadas por ENMs.

La literatura sobre las diversas intervenciones dirigidas a la mejora de la CV es extensa, sobre todo en lo que respecta a enfermedades como el cáncer (Graves, 2003; Lepore, Helgeson, Eton, & Schulz, 2003; Rehse & Pukrop, 2003; Rummans et al, 2006). Ejemplo de ello es el metaanálisis realizado por Rehse y Pukrop (2003), en el que analizan los resultados de 37 estudios que investigaban la efectividad de diversas intervenciones psicosociales en la mejora de la CV de personas con cáncer. Esta enfermedad puede acarrear graves consecuencias a nivel tanto médico como psicológico. Por ello, el manejo a nivel psicosocial de los problemas que pueda experimentar la persona afectada puede considerarse como un requerimiento a la hora de realizar un tratamiento de la enfermedad más efectivo. Los resultados de este metaanálisis confirmaron el impacto positivo de las intervenciones psicosociales en la CV de las personas con cáncer.

De la misma forma, Antoni et al. (2001) centraron su investigación en el estudio de los efectos de una terapia grupal cognitivo-conductual breve de 10 semanas para el manejo del estrés en un grupo de 100 mujeres afectadas por cáncer de mama en un estadio temprano. Los resultados demostraron que la intervención reducía la prevalencia de depresión moderada, estable en el grupo control, e incrementaba el optimismo general.

Por otro lado, son varios los estudios que incluyen intervenciones psicológicas en la mejora de la CV en condiciones crónicas como la EPOC o la diabetes (Baraniak & Sheffield, 2011; Lamers et al., 2010; Lamers, Jonkers, Bosma, Knottnerus, & van Eijk, 2011). Baraniak

y Sheffield (2011) llevan a cabo un metaanálisis con personas afectadas por EPOC para evaluar la eficacia de las intervenciones psicológicas en la mejora de la ansiedad, depresión y CV. De los estudios que incluyeron en su metaanálisis, ocho se basaban en intervenciones cognitivo-conductuales o psicoterapéuticas y uno utilizaba la relajación progresiva como método de intervención. Los resultados del análisis revelaron que las intervenciones llevadas a cabo en estos estudios tenían cierto impacto en la ansiedad de este colectivo, pero también reflejaron las limitaciones de los mismos. De esta forma, estos autores apuntan a la necesidad de desarrollar más investigaciones sobre el tema.

Muchos de los tratamientos médicos por los que tienen que pasar las personas con enfermedades crónicas, como la EPOC, pueden causar estados de ansiedad y depresión, los cuales están muy ligados a la CV (Blakemore et al., 2014). En este sentido, Balestroni et al. (2014) llevaron a cabo un estudio para evaluar una intervención psicológica dirigida a la mejora de la CV en pacientes con EPOC que estaban recibiendo rehabilitación pulmonar. La intervención consistía en entrevistas de apoyo y asesoramiento individual, grupos de relajación y un programa educativo. Tras la participación en el programa de intervención, se pudo observar una mejora en el grado de ansiedad, depresión y CV. En conclusión, la incorporación de una intervención psicológica estructurada durante la realización de un programa de rehabilitación pulmonar tenía efectos beneficiosos en los niveles de ansiedad, depresión y CV.

En lo que respecta a las ENMs, la literatura sobre intervenciones psicosociales dirigidas a la mejora de la CV en este colectivo es más escasa (Hart, Fonareva, Merluzzi, & Mohr, 2005; Hind et al., 2014; Martín, 2010; Martínez et al., 2014; Mohr et al., 2000). Estos autores han realizado estudios con personas afectadas por diversas ENMs, entre ellas, esclerosis múltiple (EM), ELA, MG, LGMD, etc.

Cabe mencionar la tesis doctoral realizada por Martín (2010), en la que, entre otras cosas, se propuso evaluar la efectividad de un programa online de habilidades sociales y emocionales para la mejora de la calidad de vida en personas afectadas por MG. Tanto el contenido de las sesiones como los resultados se explicarán más detalladamente en el capítulo 6. No obstante, es importante mencionar de cara al presente capítulo la mejora que aconteció en los niveles de CV en dicho estudio.

La ELA también ha recibido atención por parte de los investigadores sobre tratamientos dirigidos a la mejora de la CV. En este sentido, Van den Berg et al. (2005) examinaron el efecto de un cuidado multidisciplinar en la CV de personas con ELA y de sus cuidadores. Esta intervención multidisciplinar estaba liderada por un médico rehabilitador, un fisioterapeuta, un terapeuta ocupacional, un logopeda, un dietista y un trabajador social. Los resultados señalaron que este tratamiento mejoraba la CV mental de estas personas. Es importante apuntar la carencia de apoyo por parte de un psicólogo, cuya figura podría contribuir a esta mejora.

Es relevante tener en cuenta, tanto en la ELA como en otras enfermedades, que, a pesar de los síntomas físicos que pueda padecer la persona afectada, ésta aún puede realizar actividades que le satisfagan y entretengan. De hecho, la CV, el bienestar y las experiencias positivas no tienen que estar necesariamente unidas al estado físico de los afectados (Kurt, Nijboer, Matuz, & Kübler, 2007). Por ello, es necesaria una intervención dirigida a mejorar los posibles síntomas de ansiedad y depresión, entre otros, ligados a la ELA u otras ENMs para que estas personas puedan desarrollar una CV adecuada. Kurt et al. (2007) proponen llevar a cabo intervenciones basadas en la terapia cognitivo-conductual (TCC) para mejorar los niveles de depresión y ansiedad de estos pacientes.

A pesar de la mayor prevalencia en la población general de la EM, en comparación con otras ENMs como la MG, es relevante analizar las investigaciones destinadas a la mejora

de la CV en personas afectadas por esta enfermedad. Claro ejemplo de ello es el metaanálisis realizado por Hind et al. (2014), los cuales realizaron una revisión sobre los estudios que incluían la TCC como tratamiento de la depresión en personas con EM. El análisis de los resultados aportados por estas investigaciones pone de manifiesto que la TCC puede ser un tratamiento efectivo para reducir los niveles de depresión moderada a corto plazo en este colectivo. Las evidencias preliminares también sugieren que este tipo de intervención puede mejorar la CV de estas personas. Aun así, recalcan la necesidad de realizar futuras investigaciones dadas las limitaciones metodológicas presentes en los estudios evaluados, donde se compruebe el mantenimiento de los cambios en el estado de salud a largo plazo.

Es importante subrayar el importante papel que juegan las familias de los afectados por alguna enfermedad crónica en las intervenciones psicosociales dirigidas a la mejora de la salud. De hecho, éstas pueden influir en el curso de la enfermedad de manera beneficiosa o en detrimento de la misma (Hartmann, Bätzner, Wild, Eisler, & Herzog, 2010). El metaanálisis llevado a cabo por estos autores pone de manifiesto los efectos positivos de las intervenciones psicosociales en las que se incluye a la familia tanto en la salud de las personas con enfermedades físicas crónicas como en la de los familiares implicados.

En conclusión, de cara a mejorar los recursos asistenciales disponibles para las personas con ENMs, cabe incidir en la realización de intervenciones que tengan como objetivo la mejora de la CV, y en el establecimiento de una comunicación interdisciplinar entre los diferentes profesionales para que esta población pueda recibir un cuidado y atención adecuados.

CAPÍTULO 3. DISCAPACIDAD

3.1. Concepto de discapacidad

La Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) define el concepto de discapacidad como un término global que abarca las deficiencias, limitaciones en la actividad o restricciones en la participación de las personas (OMS, 2001). En este sentido, este concepto expresa los aspectos negativos a consecuencia de la interacción de personas afectadas por algún problema de salud, como la MG, con factores personales y ambientales (actitudes negativas, inaccesibilidad o barreras arquitectónicas, falta de apoyo social, etc.) (OMS, 2011).

A lo largo de la historia, el concepto de discapacidad ha adoptado diversos términos según el modelo de tratamiento de la misma. De esta forma, pueden identificarse tres modelos (Palacios & Bariffi, 2007):

En primer lugar, el modelo de prescindencia, por el cual se otorga un origen religioso a la causa de la discapacidad. Las personas afectadas por algún tipo de discapacidad son asumidas como innecesarias según este modelo debido a la menor contribución a las necesidades de la comunidad o a que albergaban mensajes diabólicos. De este modelo surgen otros dos submodelos: el eugenésico y el de marginación. El primero podría tener sus orígenes en la antigüedad clásica, en Grecia y Roma, donde el crecimiento de niños con alguna deficiencia era considerado un inconveniente. Estos pensamientos se fundamentaban en motivos religiosos y políticos. En el caso de Grecia, el nacimiento de un niño afectado por alguna discapacidad era interpretado como el resultado de un pecado cometido por los padres. En el caso de Roma, se trataba de una advertencia de que la alianza con los dioses estaba rota. Esto conllevaba a la práctica de acciones como la eugenesia (Garland, 2010). El submodelo

de marginación, por otro lado, considera la discapacidad como algo a excluir. Esta exclusión puede darse en forma de compasión, subestimando el valor de las personas con discapacidad en la sociedad, o debido al rechazo o temor al considerar a estas personas presas de algún maleficio. A pesar de que este submodelo se ha dado en varios momentos de la historia, puede destacarse la Edad Media como época en la que las explicaciones religiosas de las enfermedades eran muy comunes.

En segundo lugar, el modelo rehabilitador se centra en la ciencia como explicación del origen de la discapacidad. Desde este modelo se considera que siempre y cuando las personas afectadas por algún tipo de discapacidad sean rehabilitadas pueden no ser consideradas como innecesarias. Como puede comprobarse, el objetivo de este modelo es la normalización; las limitaciones de la persona pasan a ser objeto de problema que debe ser resuelto. Este modelo comienza a adoptarse en los inicios del Mundo Moderno (Puig de la Bellacasa, 1993), no obstante, el arraigo de este modelo puede situarse en los inicios del siglo XX, tras la Primera Guerra Mundial. Es importante el papel de los heridos de guerra en esta concepción del concepto de discapacidad. Tras la guerra, muchas personas portaban heridas de guerra, como la falta de algún órgano, miembro o sentido, y eran considerados mutilados de guerra. A partir de esto, la discapacidad era vista como una insuficiencia, algo que faltaba y debía ser reemplazado. Es así como surgen los servicios para excombatientes, los primeros servicios de rehabilitación. Asimismo, en esta época aparecen las pensiones, indemnizaciones, seguros, sistemas de declaración de incapacidad e invalidez, asilos, etc., para los accidentados laborales. Todas estas nuevas medidas se expanden más tarde al resto de personas con discapacidad (Aguado, 1995). De esta forma, la educación especial, la rehabilitación médica y vocacional, y los servicios asistenciales institucionalizados, entre otras cosas, se convirtieron en los principales medios de actuación, aislando a las personas con alguna discapacidad, ayudándoles pero sin integrarles con el resto de la sociedad.

En tercer y último lugar, se encuentra el modelo social. Este modelo considera que las causas de la discapacidad son principalmente sociales, es decir, una construcción social, una forma de opresión social, resultado de una sociedad que no tiene en cuenta a las personas afectadas por algún tipo de discapacidad. De esta forma, este modelo no hace hincapié en las limitaciones individuales como raíz de la discapacidad, sino que se centra en las limitaciones por parte de la sociedad, como puede ser la falta de servicios adaptados y apropiados que cubran las necesidades de este colectivo. Considera que las personas con discapacidad pueden contribuir en las necesidades de la comunidad igual que las personas sin discapacidad, teniendo en cuenta las condiciones que padecen y respetándolas y valorándolas. En este modelo se ven reflejados derechos como la igualdad, dignidad y libertad personal, además de propiciar la inclusión social, la vida independiente, la accesibilidad y eliminación de barreras, etc. Los orígenes de este modelo pueden situarse a finales de los años sesenta o principios de los setenta del siglo XX en Estados Unidos e Inglaterra, tras la demanda por parte de las personas con discapacidad de un cambio a nivel político y civil. Así, este colectivo se pone en el punto de mira de políticos, incluyendo leyes anti-discriminatorias para asegurar los derechos de las personas con discapacidad. Ejemplo de ello es la Ley británica de Personas con Enfermedad Crónica y Movilidad Reducida de 1970 y la Ley americana de Rehabilitación de 1973 (Barnes, Oliver, & Barton, 2002). En conclusión, este modelo busca la dignidad intrínseca de la persona con discapacidad, que sus derechos como humanos se vean satisfechos, teniendo las mismas oportunidades que el resto de la sociedad para llevar a cabo una vida plena.

Es relevante el papel de la OMS en materia de discapacidad y su creación de la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías (CIDDDM) en 1980, que describe el concepto de discapacidad como cualquier restricción o falta de habilidad, resultado de una deficiencia, para desempeñar una actividad de la manera o dentro

de lo considerado como normal para un ser humano (WHO, 1980). Con esta clasificación se intenta superar el esquema basado en la enfermedad por otro que contemple los términos de enfermedad, deficiencia, discapacidad y minusvalía (Egea & Sarabia, 2001).

Posteriormente, se produjeron varias revisiones de esta clasificación debido a que ésta enumeraba situaciones de desventaja y limitantes de las personas con discapacidad. Estos cambios llevaron a la adopción del nombre de «Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud» o CIF, aprobada el 22 de mayo del 2001, publicada posteriormente por el IMSERSO (Egea & Sarabia, 2001).

3.2. Dimensiones e indicadores de discapacidad

A la hora de enumerar o definir las diversas dimensiones e indicadores del concepto de discapacidad es importante tener en cuenta el trabajo realizado por la OMS con la CIF, mencionada anteriormente. Esta herramienta se basa en un modelo biopsicosocial integral de funcionamiento, discapacidad y salud que engloba tres amplios componentes: funciones y estructuras corporales (deficiencias), actividades (limitaciones) y participación (restricciones). Estos componentes dependen tanto de la condición de salud de la persona como de variables contextuales (personales y ambientales). En este sentido, los componentes funciones, actividad y participación indican funcionamiento, los aspectos positivos de la persona, mientras que los términos de deficiencias, limitaciones y restricciones definen el concepto de discapacidad y se identifican con los aspectos negativos de la interacción entre la persona y su entorno contextual tanto personal (*e.g.* edad, sexo, educación, carácter, etc.) como ambiental (*e.g.* características arquitectónicas, geografía, clima, actitudes sociales, etc.) (Fernández-López, Fernández-Fidalgo, Geoffrey, Stucki, & Cieza, 2009).

La CIF se divide en varios niveles y categorías. Entre las categorías de primer nivel, se encuentran las siguientes:

- Funciones corporales: funciones mentales; funciones sensoriales y dolor; funciones de la voz y el habla; funciones de los sistemas cardiovascular, hematológico, inmunológico y respiratorio; etc.
- Estructuras corporales: estructuras del sistema nervioso; el ojo, el oído y estructuras relacionadas; estructuras relacionadas con el movimiento; etc.
- Actividades y participación: aprendizaje y aplicación del conocimiento; tareas y demandas generales; comunicación; movilidad; autocuidado; vida doméstica; interacciones y relaciones interpersonales; áreas principales de la vida; y vida comunitaria, social y cívica.
- Factores ambientales: productos y tecnología; entorno natural y cambios en el entorno derivados de la actividad humana; apoyo y relaciones; etc.

Entre las categorías de segundo nivel, cabe mencionar algunas como las referidas a la movilidad (cambiar y mantener la posición del cuerpo; llevar, mover y usar objetos; andar y moverse; y desplazarse utilizando medios de transporte), autocuidado (lavarse, vestirse, comer, beber, cuidado de la propia salud, etc.), vida doméstica (adquisición de lo necesario para vivir, tareas del hogar, y cuidado de los objetos del hogar y ayudar a los demás) áreas principales de la vida (educación: educación escolar, superior, formación profesional, etc.; trabajo y empleo: aprendizaje, conseguir un trabajo, mantenerlo y finalizarlo, etc.; vida económica: transacciones económicas básicas, autosuficiencia económica, etc.) o las referidas a la vida comunitaria, social y cívica (tiempo libre y ocio, religión y espiritualidad, derechos humanos, vida política y ciudadanía, etc.) (OMS, 2001).

3.3. Evaluación de la discapacidad

Continuando con lo anterior, la CIF es la encargada de codificar el funcionamiento y la discapacidad asociados a las diversas condiciones de salud (Jiménez, González, & Martín, 2002). Asimismo, permite cuantificar todos los componentes citados en el apartado anterior, estableciendo una escala sobre el grado de discapacidad que presenta la persona (OMS, 2001):

- No hay problema (ninguno o insignificante): 0-4%
- Problema ligero (poco o escaso): 5-24%
- Problema moderado (medio o regular): 25-49%
- Problema grave (mucho o extremo): 50-95%
- Problema completo (total): 96-100%

En este sentido, esta herramienta es muy útil a la hora de clasificar los diversos aspectos del concepto de discapacidad, tanto por el gran número de categorías que aborda como por considerarse una herramienta internacional, pudiéndose contrastar el grado de discapacidad de diferentes poblaciones. No obstante, cabe puntualizar que la CIF no es una herramienta de medición ni un instrumento de encuesta, sino una clasificación que puede servir como norma en las estadísticas sobre discapacidad o salud, o a la hora de establecer un consenso en la recopilación de datos basados en los diversos dominios de la CIF (OMS, 2011).

Por ello, como parte del desarrollo de la CIF, la OMS crea en 1998 el *World Health Organization Disability Assessment Schedule 2.0 (WHO-DAS II)* con el fin de disponer de un instrumento capaz de evaluar la discapacidad basado en el modelo biopsicosocial de la CIF (Garin et al., 2010; Raggi, Leonardi, Cabello, & Bickenbach, 2010).

Este instrumento dispone de una versión de 12 ítems y otra de 36 ítems y evalúa el grado de discapacidad en seis dominios: comprensión y comunicación, capacidad para moverse en su entorno, cuidado personal, relacionarse con otras personas, actividades de la vida diaria, y participación en sociedad (Vázquez-Barquero, Herrera, Vázquez, & Gaité, 2006), los cuales serán descritos posteriormente en el apartado de instrumentos utilizados en la presente tesis.

Existen otros instrumentos que se han utilizado para medir la discapacidad, tales como índices de la actividad de la vida diaria o cuestionarios enfocados en poblaciones específicas. Sin embargo, ninguno de ellos se ha desarrollado en base a un modelo biopsicosocial tan exhaustivo como el de la CIF (Garin et al., 2010).

3.4. Discapacidad en enfermedades crónicas y neuromusculares

3.4.1. Discapacidad en enfermedades crónicas

La mayoría de las enfermedades crónicas traen consigo cierto grado de discapacidad, ya sea por las limitaciones físicas que conllevan o por las consecuencias a nivel psicosocial de las mismas. En este sentido, las enfermedades crónicas y la discapacidad influyen en todas las facetas de la vida, como son las relaciones familiares y sociales, actividades de la vida diaria, bienestar, etc. (Falvo, 2005).

El diagnóstico de una enfermedad crónica supone una situación de gran estrés debido a los cambios que sucederán en la vida de los individuos y a la obligada adaptación a las limitaciones que la discapacidad supone.

El nivel de estrés que se pueda desarrollar depende, en parte, del grado de amenaza que la enfermedad y la discapacidad representen para los afectados. Estas amenazas pueden

centrarse en amenazas hacia la vida y el bienestar físico, hacia la integridad del cuerpo y el confort, hacia la independencia, privacidad, autonomía y el control, hacia la autoestima, hacia la consecución de metas vitales o planes futuros, hacia las relaciones con la familia o amigos, hacia el bienestar económico, etc. (Falvo, 2005).

Además del estrés, pueden aparecer otras reacciones emocionales ante la aparición de una enfermedad crónica y ante una situación de discapacidad. El dolor o la pena es una reacción muy común ante la pérdida de una habilidad o la limitación de una función, por ejemplo. Asimismo, el miedo y la ansiedad son reacciones que pueden aparecer cuando se presenta una amenaza. Por otro lado, la ira es otra emoción que puede darse como consecuencia de la percepción de injusticia por el padecimiento de una enfermedad, por la situación de discapacidad o por la pérdida de habilidades. Otras emociones que pueden surgir en estas condiciones son la depresión y/o la culpa por creer haber contribuido al desarrollo de la enfermedad, por ejemplo en el caso del cáncer de pulmón (Falvo, 2005).

Existen otros muchos factores psicológicos a tener en cuenta a la hora de determinar el grado de impacto de la enfermedad y la discapacidad en las personas afectadas, como son las estrategias de afrontamiento. El desarrollo de unas estrategias adecuadas marcará una gran diferencia en el desempeño de las actividades de la vida diaria de una forma óptima.

De esta forma, una intervención a nivel cognitivo, conductual y emocional es indispensable para dotar de herramientas y recursos que sirvan a estas personas a adaptarse a su nueva vida con la enfermedad.

Existen numerosos estudios sobre discapacidad en enfermedades crónicas. Tal es el ejemplo del metaanálisis llevado a cabo por Wong et al. (2013) para comprobar el riesgo de desarrollo de discapacidad física en la diabetes. Los resultados de los 26 estudios incluidos en este metaanálisis demuestran que la diabetes incrementa el riesgo de desarrollar discapacidad en la movilidad, en las actividades básicas de la vida diaria y en las actividades

instrumentales de la vida diaria. Por consiguiente, la diabetes está asociada a un mayor riesgo de discapacidad física.

Por otro lado, la EPOC es considerada una de las causas principales de discapacidad física y de empeoramiento de la calidad de vida en personas mayores (Yohannes, 2014). Según este autor, los síntomas experimentados por estas personas, sobre todo aquellas que se encuentran en un estadio entre moderado y severo de la enfermedad, tienen un grave impacto en la actividad física, afectando a otras áreas como la interacción social. Este declive es progresivo, por lo que la discapacidad va aumentando según avanza la enfermedad, mermando las habilidades que disponía la persona para desarrollar una vida independiente.

Por último, mencionar el estudio realizado por Simons, Sieberg y Claar (2012) sobre ansiedad y discapacidad funcional en niños y adolescentes con dolor crónico. Estos autores demuestran que el grado de discapacidad funcional depende no sólo del grado de dolor percibido, sino también de los niveles de preocupación de la persona. En este sentido, encontraron que en aquellos niños o adolescentes que referían bajos niveles de preocupación, un mayor grado de dolor percibido era asociado a una mayor discapacidad funcional. En cambio, aquellos que referían altos niveles de preocupación tenían un alto grado de discapacidad incluso cuando el dolor percibido era de baja intensidad.

3.4.2. Discapacidad en enfermedades neuromusculares

Las características de las ENMs, como son la pérdida progresiva de la fuerza muscular o la degeneración de los diversos músculos implicados, llevan a la persona a desarrollar diversos grados de discapacidad física. A diferencia de otras condiciones, la persona que padece una ENM se ve obligada a adaptarse continuamente a los cambios que se producen en su cuerpo y mente a consecuencia de crisis o empeoramientos de la enfermedad.

La debilidad asociada a muchas ENMs puede causar limitaciones severas en la movilidad, como ocurre en el caso de la AME (Dunaway et al., 2013). Esta discapacidad puede mitigarse mediante la incorporación de ayudas externas como el uso de silla de ruedas eléctrica, con la que la persona puede explorar el entorno de forma independiente. Asimismo, la fatiga, otro síntoma muy molesto y altamente incapacitante en enfermedades como la ELA, se ha relacionado con la discapacidad física (Lo Coco & La Bella, 2012).

Son varios los autores que tienen en cuenta la discapacidad como variable de estudio en sus investigaciones sobre ENMs (Boström et al., 2005; Kierkegaard, Harms-Ringdahl, Holmqvist, & Tollbäck, 2011; Kohler et al, 2009; Leonardi et al., 2009; Leonardi et al., 2010; Nätterlund, Gunnarsson, & Ahlström, 2000; Raggi, Leonardi, Antozzi et al., 2010; Zebracki & Drotar, 2008).

Enfermedades como la MG pueden producir una discapacidad a largo plazo o permanente que tendrá serias repercusiones en la CV (Leonardi et al., 2010). Así, el objetivo principal del estudio realizado por estos autores fue analizar la relación existente entre la CVRS y la discapacidad en una muestra de personas afectadas por MG. Sus hallazgos mostraron un empeoramiento tanto a nivel físico como mental. El agravamiento de la CVRS y el grado de discapacidad era mayor conforme la severidad de la enfermedad incrementaba, es decir, en aquellas personas con sintomatología bulbar.

En este sentido, cabe mencionar que los tratamientos disponibles para tratar algunos de los síntomas de la MG y el diagnóstico temprano de la misma han reducido notablemente la mortalidad y la alta discapacidad asociada a esta enfermedad años atrás. Sin embargo, a pesar del avance en estos tratamientos, algunos síntomas no remiten en ciertas personas, por lo que la discapacidad sigue estando presente (Angelini, 2011).

Otras ENMs, como las distrofias musculares, no disponen de los tratamientos sintomáticos disponibles en la MG. El grado de discapacidad en estas enfermedades es muy

alto, dados los problemas de movilidad de muchos de ellos, usuarios de sillas de ruedas, y la severa debilidad de los músculos tanto inferiores como superiores. Este aumento de la discapacidad va unido a un incremento de la dependencia de otras personas y a un empeoramiento de la CVRS (Nätterlund et al., 2000).

3.4.3. Dimensiones e indicadores de discapacidad en enfermedades crónicas y neuromusculares

Como se ha podido comprobar hasta ahora, las enfermedades crónicas y neuromusculares conllevan una serie de síntomas altamente incapacitantes que pueden llegar a provocar altos grados de discapacidad. Uno de estos síntomas es la fatiga, la cual se da en muchos de estos desórdenes (De Vries, Hagemans, Bussmann, Van der Ploeg, & Van Doorn, 2010; Lo Coco y La Bella, 2012). Se ha demostrado que en la mayoría de los casos este síntoma se agrava conforme aumenta la severidad de la enfermedad.

En este sentido, Stübgen y Stipp (2010) llevaron a cabo un estudio prospectivo de 10 años de duración para mejorar la predicción del curso clínico de la DFSH, valiéndose de una muestra de 16 personas con un grado de enfermedad entre moderado y severo. El análisis de los datos mostró una reducción progresiva de la fuerza muscular en todos los participantes. Se dio un deterioro funcional de los brazos en ocho de los 16 participantes, aunque todos conservaron la funcionalidad de la mano. Doce de los 16 participantes indicaron un deterioro funcional en los miembros inferiores tras los 10 años del estudio, aunque todos los participantes permanecieron ambulantes. En lo que se refiere a las actividades de la vida diaria, la movilidad en la cama empeoró en 11 personas a la hora de realizar ciertas acciones como alcanzar objetos de la mesa de cama, por la debilidad en los músculos de los hombros, o al permanecer sentado en la cama, por la debilidad de los músculos abdominales.

Asimismo, aumentaron las dificultades en tareas como subir escaleras o llevar, por ejemplo, la bolsa de la compra en 15 de los participantes. Por otro lado, acciones como levantarse de o sentarse en una butaca se volvieron más complicadas debido a la debilidad en la cintura escapular y en la musculatura abdominal. Por último, en lo referente a las actividades de autocuidado, ninguno de los participantes era totalmente independiente en tareas tales como lavarse y peinarse el cabello, maquillarse, ponerse cualquier prenda que conllevara levantar los brazos por encima de la cabeza, cortar carne, etc. En este aspecto, los participantes se desenvolvían mejor en tareas que no entrañasen el levantamiento de los brazos por encima de los hombros.

La DM1 es otra enfermedad neuromuscular altamente incapacitante, cuyas características han sido descritas por numerosos autores. Así, Kierkegaard et al. (2011) encontraron síntomas y signos como el sobrepeso, disfunciones a nivel cardíaco, problemas respiratorios, fatiga y/o niveles de actividad física bajos en el 40% de los sujetos evaluados en su estudio. A su vez, más del 75% de los participantes refirieron problemas musculares y limitaciones en la destreza manual y en la deambulación. Por otro lado, el grado de dependencia fue mayor en las actividades instrumentales de la vida diaria que en las básicas. Por último, indicar que el 52% de la muestra mostró dificultades en la participación en actividades sociales y diarias.

Algunas de las características comentadas hasta ahora han sido mencionadas en otras investigaciones (Boström et al., 2005; Nätterlund et al., 2000). Boström et al. (2005) indican que el deterioro más obvio en personas afectadas por una distrofia muscular se da en las actividades de la vida diaria que requieren el uso de la fuerza de los dedos y de los brazos. Asimismo, indican que la deambulación disminuye de forma significativa en la distrofia miotónica y en la distrofia muscular proximal.

En resumen, la discapacidad sufrida por las personas afectadas por alguna ENM abarca diversas dimensiones o dominios de la persona (dificultad para mantener la higiene personal, en la deambulaci3n, etc.), con sus respectivos indicadores (incapacidad para peinarse, dificultades para subir escaleras, etc.). De esta forma, es necesario disponer de un exhaustivo conocimiento de estas dimensiones e indicadores de cara a medir de forma correcta el concepto de discapacidad en las enfermedades cr3nicas y neuromusculares.

3.4.4. Evaluaci3n de la discapacidad en enfermedades cr3nicas y neuromusculares

A la hora de hablar de los diversos instrumentos disponibles para la evaluaci3n de la discapacidad de personas afectadas por alguna enfermedad cr3nica o neuromuscular hay que tener en cuenta que existen instrumentos generales y espec3ficos. Entre los generales, el m3s utilizado, citado anteriormente, es el Cuestionario para la evaluaci3n de la discapacidad de la Organizaci3n Mundial de la Salud (WHO-DAS II), adaptado en Espa1a a manos de V3zquez-Barquero et al. (2006).

Su uso en el colectivo de personas con enfermedades cr3nicas viene referido en investigaciones como la realizada por De Pedro-Cuesta et al. (2011), los cuales utilizaron una muestra de pacientes diagnosticados de EPOC, insuficiencia card3aca cr3nica y accidente cerebrovascular. Con el fin de evaluar la discapacidad en estos tres grupos de personas, los autores administraron el cuestionario WHO-DAS II en sus domicilios. Los resultados indicaron que ninguno de los diversos grupos de participantes ten3a puntuaciones de extrema discapacidad. Por otro lado, el grupo que mayores niveles de discapacidad obtuvo fue el que se compon3a de pacientes con accidentes cerebrovasculares, seguido por aquellos afectados por insuficiencia card3aca cr3nica y terminando por los que padec3an la EPOC. Por 3ltimo, indicar que los tres grupos de afectados presentaban un patr3n similar en cuanto a la mayor

prevalencia de discapacidad entre las mujeres, comparado con los hombres, y en cuanto a la mayor prevalencia de limitaciones severas en los dominios de actividades de la vida diaria y movilidad.

Asimismo, Garin et al. (2010) utilizaron el instrumento WHO-DAS II en una muestra de 1119 personas afectadas por diversas enfermedades crónicas (trastorno bipolar, depresión, osteoartritis, osteoporosis, artritis reumatoide, dolor crónico generalizado, dolor lumbar, enfermedad cardíaca isquémica, migraña, enfermedad de Parkinson, EM, lesión cerebral traumática o accidente cerebrovascular) con el fin de evaluar el modelo conceptual y las propiedades psicométricas del WHO-DAS II en dicha población. Los resultados demostraron la confirmación de la estructura latente original de los desarrolladores de este cuestionario, además de considerarlo un instrumento internacional e interdisciplinario para la medición de la discapacidad basado en el modelo biopsicosocial de la CIF. Además de esto, los datos del estudio señalaron buenas propiedades psicométricas tanto en muestras clínicas como de rehabilitación. De la misma forma, los autores subrayaron la capacidad de este instrumento para detectar diferencias entre los grupos clínicos dependiendo de la severidad. Así, aquellas personas que eran clasificadas como severas refirieron peores grados de discapacidad que aquellas consideradas moderadas. Como conclusión, estos autores consideran el cuestionario WHO-DAS II un instrumento adecuado para la evaluación de la discapacidad en personas afectadas por alguna condición crónica, otorgando información relevante sobre las necesidades de esta población.

En lo que a la evaluación de la discapacidad en las ENMs se refiere, también se ha usado el cuestionario WHO-DAS II (Raggi, Leonardi, Antozzi et al., 2010), aunque muchos autores evalúan algunas de las facetas de la discapacidad con instrumentos específicos como el índice de Barthel (Nair et al., 2001; Stübgen & Stipp, 2010), el cual evalúa el grado de dependencia a la hora de realizar las actividades de la vida diaria. A su vez, la *modified*

Rankin Scale (mRS) (Van Swieten, Koudstaal, Visser, Schouten, & Van Gijn, 1988) es un instrumento utilizado para medir el grado de discapacidad o dependencia en las actividades de la vida diaria. Esta escala se ha usado por algunos autores en la evaluación de la discapacidad de enfermedades como la de Charcot-Marie-Tooth (Pfeiffer, Wicklein, Ratusinski, Schmitt, & Kunze, 2001) o la MG (Farrugia et al., 2014). Los resultados del estudio llevado a cabo por estos últimos investigadores consideran la mRS como un instrumento útil en la estimación de la discapacidad en la MG.

3.5. Discapacidad y calidad de vida

Desde hace poco se está viviendo un cambio en la CV de las personas con algún grado de discapacidad. Se ha abandonado la visión de una sociedad en la que no se tenía en cuenta a las personas con discapacidad a ningún nivel (*e.g.* la opción de una vida laboral digna o el establecimiento de relaciones interpersonales con otros semejantes) por otra actual en la que acaece un cambio tanto a nivel personal, de ocio y educativo (el posible acceso a servicios de la comunidad, centros deportivos, educativos, transporte público, etc.) como a nivel laboral (con la posibilidad de vivir una vida laboral) y por supuesto, legislativo (con la incorporación de leyes como la Ley General de la Persona con Discapacidad) (Manya, 2013).

No obstante, la imposibilidad de acceso a estos servicios en muchos casos, a pesar de estar vigentes, no permite la mejora de la CV de esta población. De hecho, este colectivo continúa siendo el más desprotegido entre aquellos afectados por la pobreza extrema y el desempleo (Manya, 2013).

La CV y la discapacidad son dos conceptos multidimensionales que guardan relación con diversos aspectos de la vida de la persona, tanto objetivos (estado de salud o nivel

socioeconómico) como subjetivos (valores o expectativas), englobados en un marco biográfico, familiar, social y medio ambiental (Henaó & Gil, 2009).

La discapacidad está presente en muchas condiciones de salud. Enfermedades como el cáncer, el dolor crónico, la fibromialgia o muchas ENMs ejercen un cambio en la vida de la persona, limitando, muchas veces, las habilidades que necesita para realizar actividades que antes identificaba como cotidianas y sin ningún tipo de dificultad en su desempeño. Este grado de discapacidad puede mermar la CV de estas personas. Cabe citar el estudio de Stefane, Munari dos Santos, Marinovic y Hortense (2013) sobre la discapacidad y la CV de personas afectadas por dolor lumbar crónico. Los resultados de esta investigación revelaron que, además de una alta intensidad del dolor percibido y de niveles severos de discapacidad, el dominio más afectado en cuanto a la CV era el físico, el cual estaba fuertemente relacionado con el grado de discapacidad.

Los numerosos estudios sobre CV y discapacidad en diversas condiciones de salud ponen de manifiesto el empeoramiento de ambas tras el agravamiento de una enfermedad. Tal es el ejemplo del estudio realizado por Leonardi et al. (2010) con personas afectadas por MG, mencionado anteriormente, en el que el grado de discapacidad aumentaba y la CV mermaba conforme la enfermedad empeoraba.

En este sentido, Amato et al. (2001) confirmaron en su estudio con personas afectadas por EM que la depresión, la fatiga y el grado de discapacidad eran predictores independientes y significativos de la CV. No obstante, otros autores han señalado que la relación entre la CV y la discapacidad en esta población no es lineal cuando ésta es medida con la *Expanded Disability Status Scale (EDSS)* (Miller & Dishon, 2006; Twork, Wiesmeth, Spindler et al., 2010).

Como conclusión y tras la revisión de la literatura al respecto, mencionar la importancia de realizar mejoras en el campo de la discapacidad, como la accesibilidad a los

recursos disponibles según las necesidades de cada individuo, para que ello incida en la CV, mitigando los aspectos incapacitantes de la enfermedad.

3.6. Intervenciones dirigidas a la mejora de la discapacidad

Según Aguado y Alcedo (2006) al hablar de discapacidad es necesaria y urgente la inclusión de programas de intervención para la mejora de la CV mediante la prevención de situaciones que puedan crear dependencia, la satisfacción de las necesidades de las personas con discapacidad y la promoción de la autonomía personal.

Existen numerosas intervenciones que van dirigidas a la mejora del grado de discapacidad, desde aquellas más funcionales, como el uso de ayudas externas, hasta las médicas, psicológicas, sociales, etc. En este sentido y teniendo en cuenta la temática del presente estudio, este apartado se ha centrado en las intervenciones psicosociales para la mejora de la discapacidad en personas con enfermedades crónicas y neuromusculares.

En relación al tratamiento de las condiciones de salud crónicas y la discapacidad surge el campo de la psicología de la rehabilitación, el cual engloba aspectos de la psicología clínica de la salud, de la psicología social, asesoramiento psicológico, políticas de salud, etc. Los psicólogos y psicólogas de la rehabilitación son los encargados de resolver problemas relacionados con la salud física y la CVRS teniendo en cuenta un marco de actuación biopsicosocial (Frank & Elliott, 2000).

En enfermedades crónicas como la EM, según avanza la enfermedad se van produciendo una serie de cambios en la persona que padece discapacidad. Estos cambios se dan a varios niveles; por ejemplo, pueden producirse cambios cognitivos como déficits de memoria, dificultades a la hora de resolver problemas, en las habilidades de comunicación, etc. Estas dificultades pueden ser percibidas de manera estresante debido a los cambios que

producen en las actividades de la vida cotidiana. También pueden aparecer síntomas físicos como la fatiga, muy común en la mayoría de las ENMs, los cuales pueden producir una gran carga de estrés. En este sentido, el objetivo principal de la psicología de la rehabilitación es ayudar a las personas a compensar aquellos déficits que puedan ser abordados directamente y a acomodarse a aquellos que no lo puedan ser mediante la minimización del impacto de la enfermedad y la maximización de la CV. Para ello, la mayoría de las intervenciones de la psicología de la rehabilitación han adaptado técnicas basadas en la TCC, empíricamente validadas, a programas destinados a maximizar una adaptación eficaz (Devins & Shnek, 2000).

Existen una serie de programas de autocuidado para facilitar la adaptación a la vida de las personas afectadas por una enfermedad crónica. Estos programas incluyen aspectos como la adquisición de conocimientos acerca de la enfermedad y su tratamiento, que pueden ser muy útiles en la comprensión y el manejo de la misma. Asimismo, esta psicoeducación va acompañada de otras estrategias de autocuidado, como son el establecimiento de metas a corto y largo plazo para minimizar el esfuerzo y maximizar el correcto uso de las propias habilidades disponibles, intervenciones conductuales para mejorar la motivación y la enseñanza de estrategias de solución de problemas concretas para la enfermedad que padecen. Por otro lado, también se suelen contemplar aspectos nutricionales como el mantenimiento de una dieta sana. Es indispensable centrar la atención del afectado en la adherencia a los tratamientos médicos, teniendo en cuenta los diversos profesionales de la salud a los que va a tener que acudir de forma periódica (Devins & Shnek, 2000).

El manejo del dolor es una parte muy importante de algunas de estas enfermedades crónicas. Por ello, los programas de autocuidado ponen de manifiesto el uso de técnicas cognitivo-conductuales para su mitigación. Estas técnicas engloban estrategias de relajación (*e.g.* imaginación guiada, relajación mediante el control de la respiración, meditación, etc.),

distracción, hablar con uno mismo para mejorar los niveles de autoeficacia, auto-hipnosis, etc. (Devins & Shnek, 2000).

Existen varios estudios cuyo objetivo ha sido la reducción del grado de discapacidad en personas afectadas por diversas enfermedades crónicas y neuromusculares, entre ellas, la fibromialgia, el dolor lumbar crónico o la EM, citada en párrafos anteriores.

Linton y Andersson (2000), en este sentido, se propusieron analizar el efecto de una intervención grupal cognitivo-conductual en la mejora de las conductas de afrontamiento ante la prevención de la discapacidad a largo plazo en personas con dolor espinal. La intervención cognitivo-conductual consistió en seis sesiones de dos horas de duración, una vez a la semana. Los grupos estaban compuestos por un mínimo de seis personas y un máximo de diez. Las sesiones fueron organizadas de tal forma que activasen a los participantes y promoviesen el afrontamiento. En cada sesión, se realizaba una revisión de lo anteriormente contemplado y de las tareas para casa, además de una breve introducción del nuevo tema. Al final de la sesión se realizaba un balance de lo que se había tratado ese día para que todo quedase claro.

El contenido de las sesiones fue el siguiente: La primera sesión se centró en las causas del dolor y la prevención de los problemas crónicos a través de la incorporación de estrategias de solución de problemas. La segunda sesión se centró en el manejo del dolor mediante la relajación, la adquisición de conocimientos sobre el dolor (psicoeducación), el mantenimiento de las rutinas diarias en cuanto a las actividades, etc. La tercera sesión giró en torno a la promoción de una buena salud, controlando el estrés en casa y en el trabajo. Para esto se utilizaron técnicas de relajación y se entrenó a la persona en la detección de señales de peligro indicadoras del comienzo de estrés. En la cuarta sesión, la atención se dirigió a la adaptación laboral y al ocio a través de técnicas como la evaluación cognitiva, el trabajo con las creencias, incorporación de habilidades de comunicación, asertividad, etc. La quinta

sesión se centró en el control de los brotes que pudiesen acontecer en la enfermedad a través de la revisión de las estrategias de afrontamiento disponibles, el establecimiento de un plan de afrontamiento de estos brotes y la relajación. Por último, en la sexta sesión se trató el tema del mantenimiento y la mejora de los resultados mediante el análisis de los riesgos y el establecimiento de un plan de adherencia con lo aprendido.

Los resultados del estudio mostraron que una intervención cognitivo-conductual grupal podía reducir el riesgo de desarrollar discapacidad a largo plazo, subrayando la importancia de llevar a cabo intervenciones tempranas para prevenir problemas crónicos a largo plazo.

Kashikar-Zuck et al. (2012), por su parte, también hacen uso de la TCC en una muestra de 114 adolescentes diagnosticados de fibromialgia. Las sesiones cognitivo-conductuales incluían aspectos como la educación sobre los fundamentos de la gestión del dolor, el aprendizaje de técnicas de relajación muscular, de distracción, de solución de problemas y la enseñanza de estrategias de prevención de recaídas, entre otros. Los resultados de este estudio controlado revelaron que la TCC era considerada segura y efectiva en el tratamiento de la fibromialgia juvenil, reduciendo la discapacidad funcional y los síntomas de depresión en esta población. Además, este tipo de intervención se mostró significativamente superior en la reducción de la discapacidad funcional comparada con la psicoeducación en fibromialgia.

La EM también ha recibido cierta atención por parte de los investigadores en lo que a las intervenciones cognitivo-conductuales se refiere. Así, el estudio de Bol et al. (2010) pone de manifiesto el uso de este tipo de técnicas en el tratamiento de esta población. Estos autores investigan la fatiga y la discapacidad física en personas con EM, estableciendo varias relaciones entre la fatiga, la discapacidad física y otros factores que median entre ambos conceptos. De esta forma, demuestran que a la hora de intentar explicar la fatiga y la

discapacidad física en personas afectadas por EM no se debe tener solamente en cuenta el grado de severidad de la enfermedad, sino también factores cognitivo-conductuales, como la catastrofización acerca de la fatiga y el miedo relacionado con la fatiga, y las conductas evitativas. Como conclusión sugieren un abordaje integrador, incluyendo técnicas como la modificación de pensamientos catastrofistas sobre la fatiga, como método beneficioso de actuación en personas con EM.

Para finalizar, mencionar la relevancia del amplio abanico de factores que influyen en la salud de la persona; variables psicológicas, sociales y médicas que merecen especial atención a la hora de crear y establecer programas de intervención que tengan como objetivo la reducción del grado de discapacidad de las personas con enfermedades crónicas y neuromusculares. Al mismo tiempo, subrayar la existencia de muchos aspectos de la persona, como la motivación personal y el desarrollo de habilidades personales, que cobran una especial importancia en la adaptación al día a día con la enfermedad y en la aceptación de la misma (Arana-Echevarría, Pavón, Roldán, & Romo, 2003). Futuras investigaciones deberán incidir en estos aspectos con el fin de lograr que estas personas tengan una vida lo más adaptada posible y de calidad.

CAPÍTULO 4. AUTOEFICACIA

4.1. Concepto de autoeficacia

La autoeficacia se define como las creencias en las propias capacidades para organizar y ejecutar las medidas requeridas en el manejo de posibles situaciones futuras (Bandura, 1995). La teoría de la autoeficacia indica que las creencias de autoeficacia pueden considerarse determinantes y muy importantes a la hora de elegir comportamientos que involucren y perseveren los esfuerzos en la superación de obstáculos y cambios. Estas creencias juegan un papel relevante en el ajuste psicológico y en la salud física (Baumeister & Vohs, 2007).

El término de autoeficacia es relativamente reciente. La primera persona en formalizar la noción de competencia percibida como autoeficacia y ofrecer una teoría sobre la misma fue Bandura en 1977. Aun así, se pueden encontrar antecedentes de la misma en la filosofía y la psicología. Autores como Benedict Spinoza, David Hume, John Locke, William James o, más recientemente, Gilbert Ryle son un claro ejemplo de ello, pues estudiaron el papel que desempeñaba la volición y la voluntad del comportamiento humano. Asimismo, algunas teorías del siglo XX, como la motivación de logro, el aprendizaje social o la indefensión aprendida, investigaron la relación entre la percepción de la competencia personal, el comportamiento humano y el bienestar psicológico (Baumeister & Vohs, 2007).

En lo que respecta al desarrollo de la autoeficacia, estas creencias comienzan a formarse en la infancia. De hecho, se señalan dos factores como los principales responsables de dicho desarrollo. En primer lugar, la capacidad para el pensamiento simbólico que adquiere el niño, en concreto la capacidad para comprender las relaciones causa-efecto y para la auto-observación y la auto-reflexión. En segundo lugar, la receptividad de los diferentes

entornos del niño, especialmente los entornos sociales, cuando el niño intenta manipularlos y controlarlos. De esta forma, los ambientes que son receptivos a las acciones de los niños facilitan el desarrollo de creencias de autoeficacia. Los padres pueden facilitar o, por el contrario, dificultar este desarrollo según las respuestas que emitan sobre las acciones de sus hijos (Baumeister & Vohs, 2007).

La autoeficacia continúa desarrollándose a lo largo de la vida a través de, por ejemplo, las experiencias de la propia actuación, las observaciones del comportamiento de otros y sus consecuencias, o simplemente al imaginarse a ellos mismos o a otras personas desempeñando acciones efectivas o inefectivas en situaciones hipotéticas. Asimismo, la persuasión verbal, que es entendida como lo que una persona le dice a otra sobre lo que cree que esta última es capaz de hacer o no, es otro factor influyente en las creencias de autoeficacia. Por último, los estados fisiológicos y emocionales del individuo también influyen en esta variable de tal forma que una persona puede aprender a asociar un arousal fisiológico aversivo al fracaso percibido en la consecución de un determinado objetivo (Baumeister & Vohs, 2007).

Las creencias de autoeficacia regulan el funcionamiento humano, cómo sienten, piensan, se motivan y se comportan las personas, a través de cuatro procesos, según Bandura (1993); estos son, los cognitivos, los motivacionales, los emocionales y los procesos de selección. Estas dimensiones juegan un papel muy relevante en el pensamiento optimista o pesimista de la persona, en su motivación para perseverar y lograr metas y superar dificultades, en su bienestar emocional, en su vulnerabilidad al desarrollo de afecciones mentales como el estrés o la depresión, e incluso en la toma de decisiones que marcan el curso de la vida (Bandura, 2004).

Cabe diferenciar el concepto de autoeficacia de otros como autoestima, locus de control y expectativas de resultado. La autoeficacia percibida es un juicio de capacidad; la autoestima, por otro lado, es un juicio de autovaloración. En cuanto al locus de control, este

concepto no se refiere a la capacidad percibida, sino a la creencia sobre las contingencias de un resultado, considerando estos resultados como algo determinado por la acción de uno mismo o por fuerzas externas. Asimismo, un elevado locus de control no señala necesariamente capacitación o bienestar. Por último, es importante diferenciar la autoeficacia de las expectativas de resultado. La autoeficacia percibida es un juicio de la capacidad para ejecutar un determinado tipo de acciones o actuaciones, mientras que las expectativas de resultado son los juicios que se emiten sobre los resultados derivados de tales actuaciones (Bandura, 2006).

La autoeficacia se ha identificado como factor predictivo de los cambios conductuales relacionados con la salud en una amplia variedad de áreas y enfermedades (Rigby, Domenech, Thornton, Tedman, & Young, 2003); estas son, entre muchas, el tabaquismo (Cupertino et al., 2012), la depresión (Steca et al., 2014), la dependencia de alcohol (Ludwig, Tadayon-Manssuri, Strik, & Moggi, 2013), el cáncer (Curtis, Groarke, & Sullivan, 2014), la EM (Hughes et al., 2015) o la MG (Raggi, Leonardi, Mantegazza et al., 2010).

El rol de la autoeficacia es muy importante haciendo frente a condiciones crónicas porque puede repercutir en el esfuerzo, perseverancia, resiliencia y adherencia al tratamiento, requeridas en el exitoso manejo de la enfermedad crónica. Tener un alto sentido de confianza en la propia habilidad para realizar comportamientos que controlen síntomas puede mejorar la salud (Raggi, Leonardi, Mantegazza et al., 2010). En las ENMs, tener un alto nivel de autoeficacia puede ser beneficioso en cualquier momento del proceso de la enfermedad: en el tiempo de espera hasta recibir el diagnóstico, al tener un diagnóstico asentado y conocer las limitaciones adquiridas, o en la aparición de exacerbaciones y cambios de la enfermedad.

4.2. Dimensiones e indicadores de autoeficacia

A la hora de describir las dimensiones e indicadores del concepto de autoeficacia hay que tener en cuenta sus múltiples aplicaciones, desde el uso de la misma en contextos laborales y escolares, hasta en aquellos referentes a la salud y prevención de la enfermedad, ya que, dependiendo de dichos contextos, los indicadores de autoeficacia pueden variar.

En este sentido y teniendo en cuenta la EPOC como ejemplo, se han identificado cinco factores indicadores de autoeficacia: afecto negativo, activación emocional intensa, esfuerzo físico, clima/entorno, y factores comportamentales de riesgo. Estos engloban una serie de situaciones que permiten conocer las creencias de la persona sobre su capacidad a la hora de enfrentarse a las mismas, es decir, su nivel de autoeficacia. En cuanto al afecto negativo, éste se refiere a situaciones que incluyan sentimientos de depresión y ansiedad, como la disforia, la indefensión, la incompetencia y el nerviosismo. La activación emocional intensa se asocia a situaciones que producen enfado, estrés y miedo intenso. Por otro lado, el esfuerzo físico engloba aquellos escenarios en los que la persona tiene que subir escaleras, hacer ejercicio o levantar objetos pesados. El cuarto factor, el clima/entorno se asocia a contextos que impliquen cambios en el tiempo o polución en el entorno, y a las consecuencias que esto puede tener en la salud. Por último, los factores comportamentales de riesgo se refieren a situaciones donde se dan conductas que pueden llevar a dificultades respiratorias, como la dieta, técnicas respiratorias inadecuadas o la sobrealimentación (Wigal, Creer, & Kotses, 1991).

Asimismo, se ha estudiado la autoeficacia con respecto a otras enfermedades, como la EM, en la cual se distinguen cuatro factores indicadores de autoeficacia: independencia y actividad, el cual incluye escenarios referentes a sentimientos de independencia y creencias sobre las habilidades disponibles a la hora de participar en diversas actividades;

preocupaciones e inquietudes; control personal; y confianza social, es decir, las creencias de la persona acerca de la confianza en distintas situaciones sociales (Rigby et al., 2003).

En lo que se refiere a la autoeficacia como un constructo general, la escala de autoeficacia general (Schwarzer & Jerusalem, 1995), utilizada en el presente estudio, pone de manifiesto el carácter unidimensional y universal de la misma (Scholz, Gutiérrez Doña, Sud, & Schwarzer, 2002).

4.3. Evaluación de la autoeficacia

Normalmente, al hablar de autoeficacia, se suele hacer de forma específica; por ejemplo, la autoeficacia ante la conducta antisocial, ante los exámenes, ante la mejora de un problema de salud, etc. No obstante, existen otros autores que evalúan este constructo de forma global, entendiéndolo como algo general referente a la creencia que tiene una persona sobre las capacidades que dispone para afrontar o manejar de forma adecuada diversos acontecimientos de la vida diaria (Suárez, García, & Moreno, 2000).

La autoeficacia es considerada un predictor muy importante del estado de salud. De esta forma, son muchas las escalas existentes que evalúan las creencias de la persona sobre su capacidad a la hora de manejar un problema asociado a una determinada enfermedad. La escala *The Multiple Sclerosis-Fatigue Self-Efficacy (MS-FSE) scale* (Thomas, Kersten, & Thomas, 2014) es un claro ejemplo de ello, ya que se trata de un instrumento construido específicamente para la evaluación de la autoeficacia ante la fatiga en las personas afectadas por esclerosis múltiple. En la Tabla 6 pueden verse otros ejemplos de escalas específicas, comprobándose el creciente interés por la medición de este constructo en personas con diversas enfermedades crónicas. Sin embargo, hay que tener en cuenta las limitaciones metodológicas de dichos instrumentos (Frei, Svarin, Steurer-Stey, & Puhan, 2009).

Tabla 6

Escalas de autoeficacia en enfermedades crónicas (Frei et al., 2009).

Enfermedad	Instrumento	Autor	Número de ítems y dominios
Diabetes	Self-Efficacy Score for Diabetes Scale (SED)	Grossman et al., 1987	35 ítems 3 dominios: - Específico de diabetes - Situaciones médicas - Situaciones generales
	Self-Efficacy Score for Diabetes Scale (SED)	Cullen et al., 2007	11 ítems Un dominio de autoeficacia
Diabetes	Self-Efficacy for Diabetes Self-Management (SEDM)	Iannotti et al., 2006	10 ítems Un dominio de autoeficacia
Asma	Self-Efficacy Scale for Children and Adolescents with Asthma (SESCA)	Schlösser y Havermans, 1992	22 ítems 3 dominios: - Expectativas de autoeficacia sobre el tratamiento médico - Expectativas de autoeficacia sobre el ambiente - Autoeficacia sobre habilidades de solución de problemas
Artritis	Children's Arthritis Self-Efficacy Scale (CASE)	Barlow et al., 2001	11 ítems 3 dominios: - Actividad - Síntoma - Emoción
Enfermedad pulmonar obstructiva crónica	Exercise Self-Regulatory Efficacy Scale (Ex-SRES)	Davis et al., 2007	16 ítems 1 dominio: Eficacia sobre el ejercicio autorregulado

En lo que respecta a las escalas generales para la evaluación de la autoeficacia, se encuentra *The General Self-Efficacy Scale (GSE)*, desarrollada inicialmente por Matthias Jerusalem y Ralf Schwarzer en 1979. Esta escala ha sido revisada y adaptada a numerosos idiomas posteriormente (Schwarzer & Jerusalem, 1995). La adaptación española, en concreto, donde la escala tomaba el nombre de “Escala de Autoeficacia General”, fue realizada por Baessler y Schwarzer en 1996. En el apartado de instrumentos se describirá de forma más detallada este instrumento.

El uso de esta escala ha sido bastante amplio en la literatura, siendo efectiva en la evaluación de diversas enfermedades, tales como la diabetes (Griva, Myers, & Newman, 2000), el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (Bramham et al., 2008), el cáncer (Debess, Riis, Engebjerg, & Ewertz, 2010; Luszczynska, Mohamed, & Schwarzer, 2005), la EM (Fournier, Ridder, & Bensing, 2002), e incluso en ENMs de baja prevalencia como la MG (Raggi, Leonardi, Mantegazza et al., 2010).

Como último dato, subrayar el estudio de Scholz et al. (2002) sobre los datos psicométricos globales de dicha escala en 25 países. Teniendo en cuenta una muestra total de 19120 personas, los datos mostraron una alta consistencia interna ($\alpha = .86$), siendo la versión japonesa la que obtuvo un mayor índice ($\alpha = .91$) y la india la menor ($\alpha = .75$).

4.4. Autoeficacia en enfermedades crónicas y neuromusculares

4.4.1. Autoeficacia en enfermedades crónicas

A la hora de enfrentarse a una enfermedad crónica, existen diversas habilidades básicas de automanejo con las que la persona debería contar para poder lidiar de forma eficaz con una enfermedad: minimizar o vencer la debilidad física, establecer expectativas y respuestas emocionales realistas ante las vicisitudes de la enfermedad, interpretar y manejar los síntomas, aprender a juzgar los efectos de la medicación y a cómo usar los medicamentos, volverse experto en la resolución de los problemas que vayan surgiendo, comunicarse con los profesionales de la salud, y usar los recursos de la comunidad como ventaja. La autoeficacia percibida de la persona afectada jugará un gran papel en el automanejo de la enfermedad. De hecho, se ha comprobado que las creencias de las personas sobre su eficacia personal

influyen en los resultados de un gran número de enfermedades crónicas, mediando también en el nivel de beneficio recibido de las intervenciones terapéuticas (Holman & Lorig, 1992).

Por otro lado, es importante recalcar el papel de las expectativas de resultado, ya citadas anteriormente, en la consecución de resultados favorables asociados a las enfermedades crónicas. Estas expectativas forman parte de la teoría de la autoeficacia de Bandura (1977), y deben ser diferenciadas de las expectativas de eficacia o la autoeficacia. Como se ha señalado anteriormente, la autoeficacia se refiere a la capacidad percibida sobre las propias habilidades para poder llevar a cabo una determinada conducta, mientras que las expectativas de resultado se centran en las consecuencias que producirá dicha conducta (Villamarín & Sanz, 2004).

Tanto las expectativas de eficacia como las de resultado pueden llegar a afectar la salud a través de los mecanismos motivacional y emocional. De esta forma, el proceso motivacional se centra en el esfuerzo y la persistencia de la persona en el desempeño de conductas favorecedoras de salud, como la adhesión al tratamiento, conductas de autocuidado, recuperación de salud tras sufrir accidentes o restitución de hábitos saludables. En cuanto al proceso emocional, estos dos tipos de expectativas actúan como variables moduladoras de la reactividad fisiológica y el impacto emocional asociados a los estresores psicosociales. En este sentido, cabe mencionar la teoría cognitiva del estrés de Richard Lazarus (Lazarus & Folkman, 1986) dadas sus similitudes. De hecho, tanto la teoría de la autoeficacia como la teoría cognitiva del estrés de Lazarus proponen que la intensidad de las emociones negativas y la reactividad fisiológica asociada a las mismas será menor cuanto mayor sea la capacidad percibida a la hora de afrontar una determinada situación estresante (Villamarín & Sanz, 2004).

Teniendo en cuenta todos estos factores, es importante que el profesional repare en los mismos para comprobar su estado y realizar las intervenciones oportunas dirigidas al mayor control de la persona sobre las diferentes facetas de su vida con la enfermedad.

La literatura ofrece numerosos ejemplos sobre el estudio de la autoeficacia en enfermedades crónicas. Cabe citar como ejemplo el estudio llevado a cabo por Tirado Zafra-Polo, Pastor-Mira y López-Roig (2014) sobre las relaciones y la capacidad predictiva de la autoeficacia, además de otros factores como el catastrofismo y el miedo al movimiento, en la experiencia de dolor de 61 personas afectadas de fibromialgia. La evidencia proporcionada por el estudio señaló la relevancia de la variable autoeficacia en la predicción del estado de salud. Asimismo, se relacionó indirectamente con la variable catastrofismo en lo que al impacto de la enfermedad y a la angustia asociada a la misma se refiere. De esta forma, parece prometedor destinar acciones terapéuticas al tratamiento de la autoeficacia como factor modulador en el estado de salud de las personas con fibromialgia.

Otras enfermedades crónicas que ha sido objeto de atención por parte de los investigadores son la EPOC y la insuficiencia cardíaca crónica. Autores como Arnold et al. (2005) han estudiado la relación entre la autoeficacia y el funcionamiento físico referido por personas afectadas por dichas dolencias, indicando que la autoeficacia explicaba la mayor parte del funcionamiento físico de los participantes, además de otras menos relevantes como el diagnóstico y la severidad de la enfermedad. De esta forma, concluyen que la mejora de la autoeficacia debe considerarse un objetivo prioritario en el tratamiento de pacientes con este tipo de patologías.

Por otro lado, también se ha estudiado el papel de la autoeficacia en personas con artritis reumatoide (Primdahl, Wagner, Holst, & Hørslev-Petersen, 2012; Taal, Rasker, Seydel, & Wiegman, 1993). En este sentido, es relevante mencionar la revisión de Marks (2014) sobre la autoeficacia y la artritis, la cual revela que varios de los estudios

seleccionados demostraban relaciones estadísticamente significativas entre los niveles de autoeficacia y ciertas variables de importancia en el manejo de la artritis reumatoide, la osteoartritis, la artritis idiopática juvenil y la fibromialgia, tales como el dolor artrítico y la discapacidad. Asimismo, otros estudios revisados incluían intervenciones destinadas al incremento de la autoeficacia sobre diversas variables relacionadas con la artritis.

Por último, mencionar la gran utilidad de la autoeficacia en la mejora de muchas enfermedades crónicas a través de la actividad física. Existen numerosos estudios que se centran en el incremento del ejercicio físico como herramienta rehabilitadora. En el caso concreto del cáncer, Phillips y McAuley (2013) analizaron el rol de la autoeficacia y la depresión como mediadores potenciales en la relación entre la actividad física y la fatiga en una muestra de supervivientes de cáncer de mama. De esta forma, los resultados del estudio demostraron que la actividad física influía de forma indirecta en la fatiga a través de la autoeficacia y la depresión.

Como conclusión, es importante destinar más investigaciones al estudio de la autoeficacia en las diversas enfermedades crónicas existentes para poder ahondar en la creación de intervenciones terapéuticas que tengan como objetivo la mejora de este constructo para que estos afectados se vean capaces de afrontar las situaciones problemáticas asociadas a su enfermedad.

4.4.2. Autoeficacia en enfermedades neuromusculares

Las condiciones físicas de muchas personas con ENMs pueden conllevar a la distorsión de sus creencias de autoeficacia, haciendo que la persona no se vea capaz en muchas ocasiones de desempeñar determinadas actividades o de enfrentarse a situaciones anómalas derivadas de su enfermedad.

Existen varios estudios que relacionan las ENMs y la autoeficacia como elemento relevante en la mejora del estado de salud. Ejemplo de ello es el llevado a cabo por Riazi et al. (2004) con 89 personas afectadas por EM, en el que investigaron la relación entre estas variables y concluyeron que la autoeficacia predecía la mejora en el estado de salud, resultando un dominio importante para su medición y manejo activo en programas de educación y rehabilitación.

Asimismo, algunos de estos estudios señalan el papel moderador o la acción indirecta de la autoeficacia entre la actividad física y la CV en personas con EM (Motl, McAuley, Snook, & Gliottoni, 2009; Motl & Snook, 2008). De esta forma, Motl y Snook (2008) defienden que la actividad física puede considerarse un comportamiento que dé lugar a reducciones en la CV a través de la mejora de los niveles de autoeficacia en personas con EM. Resultados similares fueron adoptados posteriormente por Motl et al. (2009), donde se observaba que la actividad física estaba indirectamente relacionada con la mejora de la CV de afectados por esta enfermedad por medio de una serie de factores. Así, aquellas personas que tenían mayores niveles de depresión, ansiedad, fatiga y dolor y un menor grado de apoyo social y autoeficacia en el control de la enfermedad referían una peor CV. Por el contrario, en lo que respecta a la autoeficacia, aquellas personas con EM que eran físicamente más activas referían una mayor autoeficacia en el manejo de la enfermedad, y esto se asociaba a una mejor CV.

En lo que respecta a las investigaciones con ENMs de baja prevalencia, los estudios son muy escasos. Entre estos, cabe citar el realizado por Raggi, Leonardi, Mantegazza et al. (2010) con 74 participantes con MG con una baja autoeficacia y estado de salud, pero con un buen apoyo social percibido. Los hallazgos de este estudio señalan el papel relevante de la autoeficacia determinando resultados de salud positivos e indican de forma preliminar que las intervenciones psicosociales dirigidas a incrementar la percepción subjetiva de autoeficacia

podrían mediar de manera positiva en el estado de salud mental de pacientes con MG, especialmente entre mujeres.

Asimismo, Boosman et al. (2011) evaluaron los efectos de un programa de intervención grupal educacional en la fatiga, autoeficacia y CV de una muestra de afectados por diversas ENMs. Los resultados de este estudio indicaron que se daba una mejora en muchos dominios de CV después del programa de intervención, siendo esta mejora mayor en los hombres, en los participantes con menor nivel de educación y en aquellos con una menor autoeficacia previa a la intervención.

Son necesarias futuras investigaciones que tengan en cuenta la autoeficacia en este colectivo como variable a estudiar, dada su gran capacidad para promover conductas de salud y cambiar las creencias sobre diversos aspectos relacionados con la enfermedad.

4.5. Autoeficacia, discapacidad y calidad de vida

Las personas con algún grado de discapacidad pueden ver mermada su CV, como se ha mencionado en anteriores capítulos al respecto. Incidir en las creencias de autoeficacia puede ser un objetivo clave a la hora de conseguir un mejor manejo de las consecuencias de la enfermedad por parte de los afectados.

En esta línea, numerosos autores han estudiado la relación entre la autoeficacia y la discapacidad y la CV en personas con diversos tipos de dolor crónico, osteoartritis, cáncer de mama, EPOC, lesiones de la médula espinal o EM, entre otras enfermedades (Akin, Can, Durna, & Aydiner, 2008; Arnstein, 2000; Børsbo et al., 2010; Kohler, Fish, & Greene, 2002; Kreitler, Peleg, & Ehrenfeld, 2007; Lackner, Carosella, & Feuerstein, 1996; Levin, Lofland, Cassisi, Poreh, & Blonsky, 1996; Middleton, Tran, & Craig, 2007; Motl, McAuley, & Snook,

2007; Motl et al., 2009; Motl, McAuley, Wynn, Sandroff, & Suh, 2013; Motl & Snook, 2008; Rejeski, Craven, Ettinger, McFarlane, & Shumaker, 1996).

Como ejemplo, el estudio de Arnstein (2000) trató de evaluar si las creencias de autoeficacia actuaban como mediadoras en la relación entre el dolor y la discapacidad relacionada con el dolor en personas con dolor crónico. La evidencia aportada por los datos confirmó el papel mediador de la autoeficacia con respecto a las variables mencionadas. Estos resultados podrían dar a entender, según este autor, que las personas con dolor crónico podrían llegar a padecer discapacidad debido, al menos en parte, al bajo nivel de autoeficacia percibido; es decir, la medida en que las personas tienen discapacidad debido al dolor que padecen puede ser explicado, en parte, por las dudas en sus creencias sobre sus habilidades cognitivas, motivacionales y emocionales a la hora de enfrentarse a ese dolor.

Börsbo et al. (2010), por su parte, también se han centrado en la autoeficacia en personas con dolor crónico, estudiando la interacción de la misma, junto con los síntomas y la catastrofización en el grado de discapacidad, la CV y la salud de este colectivo. Para ello, utilizaron una muestra de 433 pacientes con dolor crónico, de los cuales 47 padecían dolor relacionado a lesiones de la médula espinal, 150 síndromes crónicos asociados a latigazo cervical y 236 fibromialgia. Los datos indicaron que la autoeficacia repercutió en la mejora de la CV y la salud general, además de reducir los niveles de discapacidad de la muestra analizada. Por otro lado, la intensidad y extensión del dolor, la catastrofización, la depresión y la ansiedad influyeron de forma negativa en las variables citadas. Como conclusión, estos autores consideran la autoeficacia como un factor promotor de salud y CV y reductor de la discapacidad en este tipo de dolencias, subrayando los beneficios de los esfuerzos destinados a incrementar la autoeficacia de estas personas en el afrontamiento y manejo del dolor y problemas relacionados al mismo.

Por otro lado, también se ha evaluado el efecto de la autoeficacia y la actividad física en el dolor artrítico y la CV de personas con artritis reumatoide (Knittle et al., 2011), descubriendo que altos niveles de autoeficacia sobre la actividad física incrementan la probabilidad de que los afectados consigan sus metas físicas, lo cual incide en la disminución del dolor artrítico y mejora los niveles de CV.

Por último, con respecto a las enfermedades de afectación neuromuscular, la EM está presente en varias publicaciones que estudian la relación entre la autoeficacia y distintos factores asociados a dicha enfermedad. En este sentido, se ha indicado que la autoeficacia es una variable relevante en la mejora de la CVRS de estas personas (Motl et al., 2013). Existen otros factores, como la actividad física, que también se ha relacionado con la mejora de la CV a través del incremento de los niveles de autoeficacia (Motl et al., 2009; Motl & Snook, 2008), mencionado en apartados anteriores.

Como conclusión general, la relevancia de las creencias de autoeficacia en la discapacidad y CV se ve reflejada ampliamente en la literatura, aportando sustanciosas razones sobre la necesidad de incidir en programas dirigidos a la evaluación e intervención sobre autoeficacia para dotar a las personas afectadas con cualquier dolencia de una vida más saludable.

No debe olvidarse el papel fundamental de las ENMs de baja prevalencia estudiadas en el presente trabajo ya que, a pesar de no estar tan presentes en la literatura sobre este tema, pueden beneficiarse de los datos aportados por otros colectivos. De hecho, es importante recalcar que algunas ENMs, como la MG, pueden cursar con trastornos comórbidos como la fibromialgia, el lupus, el dolor crónico, etc., por lo que estas personas podrían ver mejorado su estado de salud a través de la mitigación del impacto de dichas dolencias.

4.6. Intervenciones dirigidas a la mejora de la autoeficacia

Cuando se habla de intervención para la mejora de la autoeficacia cabe recordar las fuentes principales de información mediante las cuales se forman dichas creencias de autoeficacia. Estas son cuatro: los logros de ejecución, la experiencia vicaria, la persuasión verbal y la activación emocional (Bandura, 1982).

En primer lugar, en lo que respecta a los logros de ejecución, estos proporcionan la fuente de información de más influencia sobre la autoeficacia, ya que están basados en las propias experiencias personales. En este sentido, los éxitos mejoran la apreciación de la autoeficacia, mientras que los fallos continuos la disminuyen. Cuando las expectativas de autoeficacia se hacen fuertes a través de éxitos repetidos, tiende a reducirse el impacto de fracasos ocasionales que puedan darse, permitiendo que la persona se sienta capaz de superarlos aplicando algo más de esfuerzo. Una vez establecidas, estas creencias de autoeficacia pueden generalizarse a otras situaciones, siendo más probable que se den en actividades que son similares a las que ya se controlan (Bandura, 1982, 1986). Por ello, muchas personas afectadas por alguna ENM afrontan las nuevas crisis o exacerbaciones de la enfermedad de forma proactiva, encarándose con las consecuencias de las mismas, ya que han podido superar con éxito anteriores empeoramientos.

En segundo lugar, la experiencia vicaria es otra de las fuentes de información sobre la autoeficacia. El simple hecho de observar a otros realizar una determinada conducta puede aumentar las autopercepciones sobre la capacidad disponible para realizar dicha conducta. Es decir, ver que otros pueden conseguir una determinada meta o superar las consecuencias asociadas a una enfermedad puede hacer creer a la persona que también es capaz de hacerlo, mejorando su autoeficacia (Bandura, 1982, 1986). Es importante recalcar que el grado de influencia de la observación sobre las expectativas de autoeficacia dependerá en parte de la

percepción personal sobre la relevancia de la información obtenida. A su vez, hay que tener en cuenta más factores de esta experiencia vicaria en su influencia en la autoeficacia, como las características del modelo observado o las similitudes entre dicho modelo y el propio observador (Rehm & Rokke, 1988).

En tercer lugar, la persuasión verbal se ha utilizado ampliamente para intentar hacer creer a las personas que disponen de las capacidades necesarias para afrontar una determinada situación. La sugestión permite que las personas lleguen a creer que pueden superar obstáculos en los que han fracasado anteriormente. No obstante, las expectativas de autoeficacia que derivan de esta fuente de información suelen ser débiles y de corta duración, debido a que éstas no han sido fundadas por la experiencia y pueden ser rápidamente descartadas a falta de confirmaciones basadas en la misma (Bandura, 1982, 1986; Rehm & Rokke, 1988).

Por último, en lo que respecta a la activación emocional o fisiológica, ésta puede ser determinante cuando las personas juzgan una determinada situación a la que se tienen que enfrentar. Normalmente, un elevado nivel de activación entorpece el éxito en la ejecución, por lo que las personas suelen tener más probabilidades de experimentar éxito cuando no se encuentran bajo un arousal aversivo. Por ello, es útil destinar intervenciones a la disminución de esta elevada activación emocional (Bandura, 1982).

La utilización de estas fuentes de información en la mejora de los niveles de autoeficacia ha sido contemplada en numerosos estudios. En este caso, la revisión realizada por Taal, Rasker y Wiegman (1997) pone de manifiesto la idoneidad del uso de métodos educativos basados en los logros de ejecución y el modelado. Estos autores, analizaron la literatura existente sobre programas educativos de automanejo en personas con artritis y, entre otros hallazgos, señalan que el estudio de Lorig y González (1992) incorpora diversas estrategias para la mejora de la autoeficacia, como la reinterpretación de los síntomas y el

cambio de las creencias, la persuasión o el establecimiento de metas específicas para lograr una conducta deseada que lleve a la persona al dominio una determinada habilidad.

Por otro lado, Ashford, Edmunds y French (2010) llevan a cabo un metaanálisis con el fin de comprobar en la literatura existente las diversas formas de mejorar la autoeficacia para promover la actividad física. Así, señalan que la autoeficacia es significativamente mayor en aquellos estudios que incluyen la experiencia vicaria como técnica para mejorar dicho factor. Asimismo, indican que la persuasión verbal se relaciona de forma negativa con la autoeficacia, a pesar de incluirse en el 89% de las intervenciones realizadas en las diversas investigaciones.

Strecher, DeVellis, Becker y Rosenstock (1986), por su parte, sugieren varias formas de incrementar la autoeficacia. Estos autores recomiendan dividir la tarea o situación con la que la persona debe lidiar en varios componentes más accesibles y fáciles, teniendo en cuenta las capacidades del sujeto para manejar dichas situaciones. Para ello, se ha de examinar con sumo detalle el objetivo a conseguir y proponer tareas que vayan aumentando progresivamente en dificultad. Al mismo tiempo, hay que recompensar a la persona según vaya progresando y recordarle anteriores logros que pudo superar gracias a sus capacidades.

Las técnicas de relajación también se consideran adecuadas a la hora de incrementar el nivel de autoeficacia de la persona. En este sentido, el estudio de Kaplan, Atkins y Reinsch (1984) subraya la importancia de los tratamientos conductuales, como el entrenamiento en relajación, para la mejora de la autoeficacia. En su investigación, utilizan una muestra de 60 personas con EPOC y las asignan a cuatro grupos: modificación conductual, modificación cognitiva, modificación cognitivo-conductual o grupo control. Las técnicas conductuales incluían dos sesiones de entrenamiento en relajación, y las cognitivas, el trabajo con los pensamientos negativos y las creencias irracionales. La evidencia aportada por los datos obtenidos demostró que la autoeficacia respecto a la deambulacion mejoraba en los grupos

experimentales, comparado con el control. Dentro de los tres grupos clínicos, el grupo destinado a la modificación cognitiva fue el que menores resultados obtuvo, en lo que a incremento del nivel de autoeficacia se refiere. El grupo de modificación conductual, dirigido desde un principio a la mejora de esta variable, obtuvo resultados muy positivos. No obstante, el grupo que mejores resultados mostró fue el que incluía la intervención cognitivo-conductual.

Existen en la literatura varios estudios, además del anterior, que incluyen intervenciones cognitivas, conductuales o cognitivo-conductuales en el incremento o mejora del nivel de autoeficacia. Tal es el ejemplo del llevado a cabo por Hewlett et al. (2011) sobre el automanejo de la fatiga en personas con artritis reumatoide mediante la TCC. Esta intervención se centró en el trabajo con los pensamientos y emociones, la solución de problemas, el automonitoreo, la relajación, etc. Los resultados indicaron una reducción del impacto de la fatiga asociada a la enfermedad y un aumento del bienestar en el grupo que participaba en la intervención, además de producirse efectos beneficiosos en la autoeficacia, entre otras variables.

Relacionado con lo anterior, cabe citar el *Chronic Disease Self-Management Program (CDSMP)*, un programa para el automanejo de las enfermedades crónicas basado en la teoría de la autoeficacia. Las diversas herramientas utilizadas en dicho programa son las siguientes: técnicas de manejo de los síntomas cognitivos, como la relajación guiada y la distracción; cambio nutricional; manejo de la fatiga y el sueño; uso de medicamentos y recursos de la comunidad; manejo de las emociones de miedo o enfado, o de aspectos depresivos; entrenamiento comunicativo con profesionales de la salud y con otros; solución de problemas relacionados con la salud; y toma de decisiones. Asimismo, incorpora técnicas para la mejora de la autoeficacia, como el modelado, la persuasión social grupal o las estrategias de solución de problemas (Lorig et al., 2001). Los resultados hallados por estos autores tras el

seguimiento de los participantes al cabo de uno y dos años indican la presencia de mejoras significativas en la angustia relacionada con la salud, la autoeficacia, así como la reducción en el uso de los servicios de salud ambulatorios.

Este programa ha sido ampliamente utilizado, como indican la cantidad de estudios sobre el mismo. El metaanálisis de Brady et al. (2013) pone de manifiesto la importancia de dicho programa cuando es realizado en grupos pequeños, al comprobar la idoneidad del mismo en la mejora moderada de la autoeficacia y la mejora entre leve y moderada de la salud mental y algunas conductas promotoras de salud. Es relevante mencionar que dicho programa se halla traducido al español (Lorig, Ritter, & González, 2003), el cual también ha obtenido resultados favorables; de hecho, los resultados aportados por estos autores indican que el programa produce mejoras en el estado de salud, la conducta de salud y la autoeficacia.

Además de estos estudios, es interesante mencionar el realizado por Venkatesh y Lissamma (2011) sobre el impacto de la TCC en la autoeficacia y los logros académicos de estudiantes adolescentes. A pesar de no versar sobre ningún tipo de enfermedad crónica o neuromuscular, se considera que el contenido del programa de intervención ofrecido por estos autores es un claro ejemplo de los temas a incidir a la hora de mejorar la autoeficacia. Dicho programa se centraba, en primer lugar, en la psicoeducación. En segundo lugar, en el entrenamiento en relajación: respiraciones profundas e imaginación guiada. En tercer lugar, en los pensamientos automáticos negativos y en la reestructuración cognitiva de los mismos, haciendo uso del *role-playing* para poner en práctica lo aprendido. En cuarto lugar, se procedía al uso de técnicas de solución de problemas, donde se les enseñaba una serie de pasos para poder lidiar con una situación problemática. Por último, se finalizaba con la evaluación de todo el proceso terapéutico. Como conclusión, mencionar que los resultados de dicho estudio mostraron una mejora de las dos variables evaluadas.

En lo que respecta a las ENMs, existen varios estudios realizados con personas afectadas por EM que ponen de manifiesto la idoneidad de sus intervenciones en la mejora de la autoeficacia, entre otras variables (Ng et al., 2013; Pagnini, Bosma, Phillips, & Langer, 2014).

Asimismo, es importante señalar que también existen investigaciones cuyos resultados difieren de los anteriores pues sus participantes no obtienen mejoras en la variable autoeficacia tras la intervención. Este es el ejemplo del estudio desarrollado por Forman y Lincoln (2010), los cuales aplicaron un programa de intervención basado en la TCC y en la psicoeducación, diseñado específicamente para personas con EM y centrado en la adaptación a la enfermedad. El programa consistió en seis sesiones a lo largo de 12 semanas de dos horas de duración, con un descanso de 15 minutos. Los temas tratados a lo largo de dichas sesiones fueron, entre otros, la psicoeducación sobre la enfermedad, la solución de problemas, la ansiedad y depresión, las relaciones y el futuro. Además, se realizaban ejercicios de relajación al final de cada sesión durante 15 minutos. Los resultados obtenidos mostraron una reducción de los síntomas depresivos tras la intervención. No obstante, no se dio ningún cambio significativo en la autoeficacia, los síntomas de ansiedad y la CV.

Como se puede concluir tras la revisión sobre este tema, es recomendable destinar intervenciones a la mejora de la autoeficacia, siendo ésta uno de los factores necesarios para mantener el cambio en la vida de las personas (Strecher et al., 1986). Futuros estudios permitirán continuar ahondando en la creación de programas psicosociales eficaces para paliar las consecuencias asociadas a muchas enfermedades, entre ellas neuromusculares, a través del incremento del nivel de autoeficacia percibido.

CAPÍTULO 5. PROGRAMA DE INTERVENCIÓN PSICOSOCIAL

5.1. Introducción

En la presente tesis se desarrolló un programa de intervención psicosocial por videoconferencia con el fin de reducir la discapacidad y mejorar los niveles de autoeficacia y CV de personas que padecen alguna ENM de baja prevalencia.

Dicho programa de intervención se creó teniendo en cuenta el paradigma cognitivo-conductual. De esta forma, se utilizan varias técnicas distintas para la consecución de los objetivos del estudio. Estas son, la psicoeducación sobre los aspectos básicos de las ENMs, el control de la respiración y la visualización guiada como técnicas de relajación, la terapia racional emotivo-conductual y por último, la terapia de solución de problemas. Estas herramientas fueron escogidas como las más adecuadas dada la idoneidad y la frecuencia en el uso de las mismas en personas afectadas por diversas enfermedades crónicas. De hecho, la revisión realizada por Hofmann, Asnaani, Vonk, Sawyer y Fang (2012) sobre la eficacia de la TCC en diversas poblaciones pone de manifiesto la idoneidad de estas intervenciones en el tratamiento del dolor crónico y la fatiga, variables que pueden asociarse a algunas ENMs. En este sentido, apuntan hacia la eficacia de las diversas técnicas de relajación, la psicoeducación, las técnicas basadas en la terapia de aceptación, el biofeedback y los tratamientos conductuales y cognitivo-conductuales en el tratamiento de una gran variedad de enfermedades crónicas, como la fibromialgia, la artritis reumatoide, el síndrome de fatiga crónica, el dolor lumbar crónico, etc.

En los siguientes apartados se procederá a la explicación de las técnicas utilizadas en la presente tesis y los estudios que han analizado su eficacia en diversas poblaciones. Posteriormente, en el capítulo 6, se expondrán varias investigaciones que han hecho uso de

dichas herramientas en intervenciones a distancia, entre ellas, mediante el uso de las nuevas tecnologías.

5.2. Psicoeducación

La psicoeducación es un método educativo que permite proporcionar información sobre diversos aspectos de una determinada enfermedad, como los síntomas, el curso, las consecuencias o el pronóstico de la misma, así como disipar conocimientos falsos o mitos, enseñar a la persona las diversas opciones de tratamiento disponibles, los efectos secundarios de los medicamentos u otros tratamientos, y ayudarle en la identificación de señales que puedan llevarle a un recaída o empeoramiento de la enfermedad (Bhattacharjee et al., 2011).

Cabe subrayar que la psicoeducación no sólo es un método para educar a las personas afectadas por una determinada enfermedad, sino que también ofrece la oportunidad de realizar una labor de apoyo hacia estos afectados (Torres, 2008). Callahan y Bauer (1999) refieren que la psicoeducación es una herramienta que puede ayudar a establecer una alianza que permita que el afectado adopte un rol colaborador activo en el tratamiento. Asimismo, indican que la psicoeducación podría entenderse más como un proceso mutuo en el que se intentan mejorar las habilidades del afectado para manejar su enfermedad mediante el suministro bidireccional de información, no centrándose meramente en la provisión de información al paciente.

Históricamente, la psicoeducación no se veía como una herramienta independiente de intervención, sino como un componente o técnica menor dentro de la psicoterapia (Callahan & Bauer, 1999). No obstante, sí se ha hecho uso de la psicoeducación como técnica independiente, tal y como se demuestra en la revisión realizada por Pitschel-Walz, Leucht,

Bäumel, Kissling y Engel (2001) sobre programas de intervención, sobre todo psicoeducativos, dirigidos a familiares de personas con esquizofrenia.

En este sentido, hay que señalar que los primeros trabajos relacionados con la psicoeducación estuvieron enfocados al tratamiento de los familiares de afectados, sobre todo por esquizofrenia. Más adelante estas intervenciones se extendieron a las propias personas que padecían la enfermedad (Torres, 2008).

Entre los beneficios asociados a la psicoeducación, Pino, Belenchón, Sierra y Livianos (2008) describen una lista detallada de los mismos en el tratamiento del trastorno bipolar. Algunas de estas ventajas pueden servir para muchas afecciones tanto físicas como mentales. En este sentido, estos autores destacan, entre otros puntos, que las personas que reciben este tipo de intervención adquieren más conocimientos sobre diversos aspectos de la enfermedad. Al mismo tiempo, pueden llegar a identificar signos o síntomas que precedan a empeoramientos de la enfermedad para evitar recaídas. Por otro lado, a través de esta herramienta se informa sobre los diversos tratamientos farmacológicos y las consecuencias para la salud si se interrumpen dichos tratamientos, mejorando el entendimiento general de los afectados sobre los medicamentos que toman. Otros aspectos favorables de la psicoeducación son que intenta ayudar a las personas a lidiar con una enfermedad a lo largo de su vida, en el caso de que ésta sea crónica, mejorando su calidad de vida, además de fomentar hábitos de vida saludables. Por último, estos autores señalan que a través de esta herramienta se puede fortalecer la alianza terapéutica.

Existen en la literatura muchos estudios en los que se ha incorporado la psicoeducación como elemento terapéutico o como terapia en sí misma para el tratamiento de un sinnúmero de enfermedades tanto físicas como mentales. En el caso de las afecciones físicas, y más específicamente, teniendo en cuenta las enfermedades crónicas, se pueden mencionar varios estudios en los que se trabaja con dicha técnica.

Tal es el ejemplo del estudio llevado a cabo por Arafa y Hassan (2013) con el fin de analizar la eficacia de un programa psicoeducativo en la reducción de la fatiga asociada a mujeres que habían recibido recientemente tratamiento de radioterapia para el cáncer de mama y en la mejora de la CV de esta población. Dicho programa psicoeducativo se complementaba, a su vez, con un apartado motivacional referente a la realización de actividades físicas. Entre los objetivos de dicho programa se encontraban la adquisición de una definición más amplia del concepto de fatiga, ampliar el conocimiento sobre las estrategias de afrontamiento disponibles y eficaces a la hora de enfrentarse a los aspectos físicos relacionados con la fatiga en el cáncer, darse cuenta de la relación existente entre los pensamientos, las emociones y la fatiga, etc. Los resultados hallados en este estudio demostraron los beneficios de este programa psicoeducativo en la reducción de los síntomas de fatiga, ansiedad y depresión asociados al cáncer de mama, produciendo la mejora de la CV de este colectivo.

Resultados similares fueron adoptados en el estudio de Yates et al. (2005), en el cual se evidenció la idoneidad de una intervención educativa y de apoyo en la mejora de los síntomas de fatiga de mujeres con cáncer de mama en estadio I o II que estaban recibiendo tratamiento de quimioterapia.

Por otro lado, el metaanálisis realizado por Kangas, Bovbjerg y Montgomery (2008) indica un menor tamaño del efecto de las intervenciones educativas analizadas, comparándolas con otras, como la TCC, concluyendo que la educación sobre el control o manejo de los síntomas asociados al cáncer no parece ser suficiente en la reducción de la fatiga.

Relacionado con la fatiga, también se han realizado investigaciones con personas afectadas por el síndrome de fatiga crónica (Chalder, Deary, Husain, & Walwyn, 2010) o por fibromialgia (Luciano et al., 2011; Luciano et al., 2013; Nicassio et al., 1997; Rooks et al.,

2007) con el fin de evaluar la eficacia de intervenciones que incorporen el elemento educacional en la mejora de los síntomas asociados a estas enfermedades. En este sentido, Bennett y Nelson (2006) hacen una lista de los elementos a incluir en una TCC dirigida a personas con fibromialgia y, entre estos, incluyen la educación sobre la naturaleza de la enfermedad.

Los beneficios de la psicoeducación por sí sola o en conjunto dentro de un marco cognitivo-conductual se han estudiado en otras muchas enfermedades crónicas. En este sentido, Lager, Pataky y Golay (2010), en su metaanálisis, evalúan la eficacia de la educación terapéutica en personas afectadas por diversas enfermedades crónicas (diabetes, asma, EPOC, hipertensión, cáncer, etc.), comprobando los beneficios de esta herramienta en varios de los artículos analizados.

En lo referente a las ENMs, también existe literatura al respecto, sobre todo en enfermedades más comunes como la EM (Ennis, Thain, Boggild, Baker, & Young, 2006; Köpke, Kasper, Mühlhauser, Nübling, & Heesen, 2008). Por citar un ejemplo, Tesar, Baumhackl, Kopp y Günther (2003) realizan un estudio con el objetivo de evaluar los posibles beneficios de un programa de intervención psicológico grupal en personas afectadas por EM. Las técnicas que este programa incluía eran principalmente estrategias cognitivo-conductuales, relajación y ejercicio físico. A pesar de no referirse únicamente a intervenciones psicoeducativas, sí se destinaba alguna sesión o parte de alguna sesión a proporcionar información sobre los procesos de la enfermedad o las consecuencias psicofisiológicas de la misma y el rol del estrés en dichas consecuencias. Entre los resultados obtenidos, el grupo que participó en el programa de intervención vio reducido el uso del estilo de afrontamiento ante la enfermedad centrado en el estrés depresivo, disminuyéndose la sensación de impotencia y resignación hacia la enfermedad. Por otro lado, no se produjeron

diferencias significativas entre el grupo control y el experimental en otras variables evaluadas, como los niveles de ansiedad.

Por último, en las ENMs de baja prevalencia, los trabajos destinados a la evaluación de la eficacia de intervenciones psicoeducativas son más escasos. Entre ellos, se puede mencionar el de Díaz et al. (2014), los cuales analizaron la eficacia de una intervención psicológica (TCC y técnicas de asesoramiento o *counselling*) en 54 personas con ELA. En relación a la psicoeducación, la segunda sesión del programa estuvo destinada a la psicoeducación de la enfermedad y a la explicación de la relación existente entre los pensamientos, las actividades, las sensaciones físicas y el estado de ánimo. Finalmente, esta intervención resultó ser beneficiosa para la reducción de los síntomas depresivos y los niveles de ansiedad en esta población.

Como se ha podido comprobar, proporcionar información sobre una determinada enfermedad comprende uno de los pasos presentes en muchos programas de intervención. En este sentido, es importante dotar al afectado de información fehaciente sobre los síntomas que acompañan a su enfermedad, así como enseñarle a identificar los cambios que acontecen en su estado físico o mental para que se pueda adelantar a posibles empeoramientos o crisis y que se produzca un menor impacto de la enfermedad en la vida de la persona.

5.3. Técnicas de relajación

Padecer una enfermedad crónica o neuromuscular puede llevar a la persona a desarrollar altos niveles de ansiedad, tratándose de condiciones incurables, donde aparecen una serie de estresores como el agravamiento de la enfermedad o las crisis, con todas las consecuencias que ello conlleva en la salud del individuo.

El estado de activación producido por tales estresores puede resultar dañino para muchas áreas de la vida de la persona, pudiendo incrementar su grado de discapacidad e impidiendo que se desarrolle una calidad de vida óptima.

Para intentar paliar las consecuencias producidas por estos estresores, para intentar controlar el estrés, existen diversas técnicas de relajación a disposición de la persona. Algunas de éstas se centran en la mejora de los estados fisiológicos del afectado, mientras que otras se centran más en las causas de dicha activación y en los aspectos cognitivos de la misma.

Las diferentes técnicas de relajación existentes son: la relajación diferencial, el entrenamiento autógeno, el control de la respiración, la visualización guiada o relajación en imaginación, el yoga, las técnicas de biofeedback, la meditación trascendental, la relajación inducida y la hipnosis (Labrador, 2008).

Los cambios que pueden producirse en el sistema nervioso tras la práctica continua de la relajación son diversos. Entre ellos, cabe mencionar la reducción de la frecuencia cardíaca y de la presión arterial, el incremento de la oxigenación en diversos tejidos del cuerpo, la reducción de la frecuencia respiratoria, el aumento del riego sanguíneo, etc. (Labrador, 2008).

A la hora de establecer un programa de relajación hay que tener en cuenta una serie de puntos que pueden ayudar a que esta herramienta sea más eficaz y produzca mejores resultados. En este sentido, las instrucciones dadas por la persona que dirige la sesión deben de responder a las demandas de los participantes, dándoles ánimos e intentando modelar de forma eficaz. Asimismo, los participantes deberán ser animados a practicar la relajación en sus hogares varias veces a la semana, ya que sólo así comprobarán que obtienen una mejora significativa. Además, el ambiente en el que se realice la sesión de relajación debe ser tranquilo, proporcionando instrucciones sencillas al participante para que no se vea sometido a una excesiva activación cognitiva (Carnwath & Miller, 1986).

Una de las técnicas de relajación más utilizadas en la actualidad es la relajación progresiva o diferencial, desarrollada inicialmente por Jacobson en el año 1929. Dicha técnica consiste principalmente en ejercicios de tensión y distensión de los principales grupos musculares, de tal forma que la persona pueda identificar la sensación fisiológica de estar tenso y aprenda, por medio de la repetición de dicha técnica, a relajarse muscularmente. El tiempo requerido para la realización de esta técnica hizo que diversos autores redujesen su duración, incluso a una sola sesión de adiestramiento (Labrador, De la Puente, & Crespo, 2006; Payne, 1996).

No obstante, en el presente estudio se ha optado por llevar a cabo una visualización guiada, acompañada del control de la respiración, dadas las características del colectivo analizado. En este sentido, las personas con ENMs padecen serios problemas de debilidad muscular, fatiga, etc., que hacen que la relajación muscular progresiva sea totalmente inadecuada. De hecho, el esfuerzo muscular excesivo puede empeorar los síntomas de muchas de estas enfermedades, como sucede en las personas con MG.

5.3.1. Control de la respiración

Una correcta respiración es importante a la hora de oxigenar los distintos tejidos del organismo y al enfrentarse a los estresores que pueden darse a lo largo de la vida. En el caso de las personas con ENMs, una buena oxigenación puede ayudarles a mejorar su salud, tanto a nivel físico, haciendo que sus músculos estén más relajados, como emocional, reduciendo su nivel de ansiedad ante los síntomas de la enfermedad.

El ritmo de vida actual, unido a los estresores que puede generar una enfermedad, conlleva a una respiración centrada en el tórax que normalmente es superficial, de poca intensidad (Labrador et al., 2006). Esto puede llevar a la persona a desarrollar determinados

síntomas, como ansiedad, depresión, ataques de pánico, dolores de cabeza, fatiga o tensión muscular (Davis, Eshelman, & McKay, 2000). En cambio, la respiración abdominal o diafragmática permite completar la respiración torácica, otorgando una mayor ventilación pulmonar, una mayor entrada de oxígeno en el organismo. Esta mayor oxigenación ayudará a la mejora del funcionamiento de los tejidos corporales, además de reducir el esfuerzo cardíaco, haciendo que la ansiedad y la sensación de fatiga y tensión muscular disminuyan o no aparezcan (Labrador et al., 2006).

El control de la respiración es un método sencillo y de los más eficaces y útiles en el control de la activación (Labrador, 2008). El procedimiento básico que se suele seguir para entrenar al individuo en la realización de una respiración completa y adecuada consta de seis partes (Labrador, 2008; Labrador et al., 2006):

- Primer ejercicio: La persona debe colocarse la mano sobre el vientre, tomar aire y llevarlo a la parte inferior de los pulmones.
- Segundo ejercicio: En este ejercicio, la persona debe dirigir el aire a la parte inferior de los pulmones, de nuevo, y posteriormente a su parte media, de tal forma que note cómo se hincha el vientre y posteriormente, el estómago.
- Tercer ejercicio: En esta etapa, la persona tiene que realizar una inspiración completa; es decir, tiene que dirigir el aire primero al vientre, segundo al estómago y tercero al pecho, realizando tres tiempos distintos en la inspiración.
- Cuarto ejercicio: El objetivo de esta sesión se centra en la espiración. Se le indica a la persona que vuelva a realizar la respiración completa del ejercicio anterior, pero al expulsar el aire, se le instruye en hacerlo lentamente con los labios casi cerrados e incluso, silbando en el último momento de la espiración para que se expulse todo el aire de los pulmones.

- Quinto ejercicio: En este ejercicio se sigue realizando inspiraciones y espiraciones completas, sin embargo, la inspiración ya no se hace en tres tiempos como en las dos etapas anteriores, sino en uno sólo, de forma continua. En lo que se refiere a la espiración, ésta es similar a la descrita en el ejercicio anterior, pudiéndose ir eliminando el ruido o silbido ejercido al expulsar el aire para poder utilizarla posteriormente en diversas situaciones.
- Sexto ejercicio: Por último, el ejercicio seis se centra en la generalización de lo aprendido a otras condiciones que puedan darse en la vida del individuo. Estas condiciones abarcan desde la práctica de la relajación completa con los ojos abiertos hasta en diferentes posturas (*e.g.* sentado, andando, etc.) o en diversas condiciones ambientales (*e.g.* ruido, presencia de otros, etc.).

Esta técnica se ha mostrado eficaz en numerosas investigaciones con una gran variedad de colectivos, entre ellos, en personas con EPOC (Cancellero-Gaiad, Ike, Pantoni, Borghi-Silva, & Costa, 2014; Yamaguti et al., 2012), asma (Prem, Sahoo, & Adhikari, 2013), cáncer de mama (Linde & Stuart, 2002), enfermedad intestinal inflamatoria crónica (Mizrahi et al., 2012), EM (Van Kessel et al., 2008) o en personas con sobrepeso u obesidad (Christaki et al., 2013). Los resultados de este último estudio apuntan hacia la eficacia de la respiración diafragmática, entre otras técnicas utilizadas, en la reducción de peso. Estos hallazgos son muy interesantes de cara a la mejora de las condiciones de salud de las personas con ENMs, ya que algunas de las mismas pueden padecer problemas de sobrepeso al estar muy reducida su movilidad.

Las investigaciones referentes al colectivo de personas con ENMs de baja prevalencia son escasas. En este sentido, cabe citar el estudio realizado por De Freitas, Resqueti, Güell, Pradas y Casan (2005) sobre el efecto de un programa de entrenamiento de los músculos

inspiratorios a intervalos junto con un reentrenamiento en respiración en personas con MG generalizada. En lo que respecta al entrenamiento en respiración, éste incluía la respiración diafragmática y la respiración con los labios fruncidos. Los datos extraídos tras la realización de la intervención indicaban que ambas herramientas eran adecuadas y eficaces en la mejora de aspectos como la fuerza muscular respiratoria, el patrón respiratorio o la resistencia respiratoria en estas personas.

5.3.2. Visualización guiada

La visualización o imaginería (*imagery*, en inglés) se trata de un proceso cognitivo que implica el uso de los cinco sentidos (vista, olfato, oído, gusto y tacto), además de las sensaciones de movimiento y las posturales (Achterberg, 1985). Una visualización o imagen mental determinada puede llevar a la persona a desarrollar diversas reacciones emocionales y fisiológicas que, evidentemente, pueden llegar a ser negativas y repercutir en su CV. En este sentido, la visualización guiada puede ser útil para facilitar cambios a nivel psicofisiológico o emocional (Maguire, 1996), al ayudar a las personas a centrarse en imágenes o escenas mentales que evoquen una respuesta de relajación (Mizrahi et al., 2012). Esta técnica permite que la persona pueda sentir la conexión entre su mente y su cuerpo, ayudándole en el manejo de los problemas que pueda tener en su día a día mediante la facilitación de sentimientos de fortaleza o empoderamiento (Roffe, Schmidt, & Ernst, 2005).

La visualización guiada se puede aplicar de diferentes maneras. Normalmente, en las visualizaciones guiadas individuales, la persona evoca su propia escena (*e.g.* una playa, un prado, etc.), siendo la voz del terapeuta o instructor la que le guía. Por otro lado, en las visualizaciones grupales, el instructor suele ser el que elige la escena a desarrollar y el curso

que va a tomar, sugiriéndole que incluya detalles más específicos para que la visualización surta un mayor efecto (Payne, 1996).

En el siguiente párrafo puede verse un ejemplo de visualización guiada en la que se le pide a la persona que ella misma evoque el escenario que más le satisfaga.

Tenga la bondad de ponerse cómodo y cierre los ojos. A medida que su mente se va tranquilizando, su cuerpo perderá también algo de su tensión. Voy a pedirle que imagine una escena en la que se encuentra tranquilo y relajado. Tómese un momento para elegir el escenario...

Deje que su escena tome forma... cree sus detalles visuales, haciéndola tan vívida como pueda... imagine los sonidos que la acompañan... los aromas que flotan en el aire... las texturas que le rodean... sienta el calor del sol sobre la piel... encuentre un camino y experimente la sensación de moverse a través de la escena... sienta cómo la tensión abandona su cuerpo y disfrute de la paz y la calma de la escena que ha creado... (Payne, 1996, p. 242).

Antes de comenzar a realizar la visualización guiada, se suele realizar un ejercicio de relajación para centrar la atención en la tarea y quitar la tensión, al menos en parte, que pueda tener la persona para que no contamine el proceso. Para ello, pueden incluirse ejercicios como la respiración o simplemente, la visualización de un lugar seguro para el participante (Morone & Greco, 2007).

El uso de la visualización guiada se ha extendido a varios campos, como el académico, el médico o el de la salud y la curación. En éste último, la asociación entre las visualizaciones de la persona y lo que acontece en el propio cuerpo es muy importante. De hecho, visualizaciones negativas pueden conllevar al desarrollo de enfermedades psicosomáticas (Hall, Hall, Stradling, & Young, 2006). En este sentido, la evidencia

demuestra que la visualización guiada puede ser efectiva como herramienta psicoterapéutica en la psicología de la salud. Dicha efectividad es referida, entre otros, al cambio en las reacciones corporales asociadas a los trastornos psicosomáticos, que normalmente suelen ser negativas. La interacción cuerpo-mente establecida en este tipo de técnicas puede lograr que dichas reacciones sean más positivas (Özü, 2010).

Entre los cambios o mejoras que se obtienen con esta herramienta, se ha comprobado que es útil a la hora de reducir la tensión, la presión arterial, el ritmo cardíaco y respiratorio, y al incrementar la temperatura corporal, entre otras cosas (Louie, 2004).

En cuanto a su aplicación, esta herramienta se ha utilizado para paliar síntomas asociados a enfermedades como el cáncer (Goodwin, Lee, Puig, & Sherrard, 2005; Kwekkeboom, Kneip, & Pearson, 2003; Linde & Stuart, 2002), la fibromialgia (Meeus et al., 2014; Menzies, Taylor, & Bourguignon, 2006), la EPOC (Louie, 2004) o la EM (Maguire, 1996).

Muchas de las aplicaciones posibles de la visualización guiada, como la reducción de la tensión muscular (Hall et al., 2006) o la fatiga (Menzies & Jallo, 2011), pueden ser sumamente relevantes en las personas con ENMs de baja prevalencia.

De hecho, algunos estudios, aunque muy pocos, han investigado la relación entre la visualización guiada y la mejora de la salud de las personas con ENMs de baja prevalencia. Tal es el ejemplo del estudio de caso único de Collins & Dunn (2005) sobre la relación entre la mejora de la fuerza de los brazos y los sarpullidos y el dolor en las manos ligados a la dermatomiositis, por un lado, y la práctica de la visualización guiada y la meditación trascendental, por el otro. Los análisis efectuados indicaron que dicha relación era significativa. Además, la persona se recuperó a través del uso de estas técnicas, sin la necesidad de recurrir a las terapias convencionales.

Como conclusión, las técnicas de control de la activación citadas parecen ser eficaces para la mejora del estado de salud de un gran número de enfermedades o dolencias. De hecho, según la revisión realizada por Varvogli y Darviri (2011), tanto la respiración diafragmática como la visualización guiada son métodos efectivos para la reducción de la ansiedad y el estrés asociados a los acontecimientos diarios y a las enfermedades crónicas.

5.4. Terapia racional emotivo-conductual

La terapia racional emotivo-conductual (TREC) fue fundada por Albert Ellis, teniendo sus orígenes en los años 50, aunque en esa época se la conocía como terapia racional (TR). Más tarde, a principios de los años 60, Ellis, junto con el Dr. Robert A. Harper, decidieron cambiar el nombre de TR por el de terapia racional-emotiva (TRE) (Ellis & Bernard, 1990). No obstante, el nombre de TRE podía resultar confuso, al prescindir del componente conductual que frecuentemente se incluye en este tipo de intervención, por lo que Ellis modificó de nuevo el nombre de la terapia por el de TREC en el año 1993, nombre por el que se la conoce actualmente (Carrasco & Espinar, 2008; Ellis, 1995).

Según la TREC, la causa que radica en los problemas psicológicos que padecen muchas personas vendría determinada por la interpretación de la realidad, por las creencias irracionales sobre sí mismas, los demás y el mundo en general. De esta forma, el absolutismo o dogmatismo de estas creencias irracionales podría provocar muchas de las alteraciones emocionales y conductuales que se conocen hoy en día (Carrasco & Espinar, 2008).

Para un mejor entendimiento del papel que juegan estas ideas o creencias irracionales en las emociones y conducta del ser humano es necesario explicar el esquema A-B-C. Según este esquema, *A* representa un acontecimiento o situación que activa a la persona, *B* simboliza el sistema de creencias o ideas tanto racionales como irracionales y por último, *C* representa

las consecuencias emocionales, conductuales y cognitivas ante el suceso activador (Heman, 2007). De este modo, la TREC afirma que las consecuencias (C) no son causadas por el acontecimiento (A), sino que éstas son producto de las interpretaciones de la realidad que emite la persona, del sistema de creencias que dispone (B). Por ello, si las creencias que tiene la persona son irracionales, probablemente éstas desatarán ciertas consecuencias negativas, lo cual será asociado al suceso activador, dada la inmediatez en el lapso de tiempo entre A y C (Carrasco & Espinar, 2008).

La TREC diferencia entre creencias racionales e irracionales, como se ha indicado en el párrafo anterior. Las primeras son creencias expresadas en términos de deseos, preferencias, gustos o desagradados, siendo flexibles y no absolutistas. De esta forma, una persona experimentará sentimientos y emociones positivas cuando consiga lo deseado, y negativas cuando no lo haga. No obstante, hay que puntualizar que dichos sentimientos negativos serán adoptados como una respuesta saludable hacia los sucesos negativos, no interfiriendo en futuros propósitos. Por otro lado, las creencias irracionales son aquellas que se expresan mediante términos como *debería*, *tengo que*, *debo de*, etc., y tienden a ser absolutistas y dogmáticas. Estas creencias irracionales suelen ir acompañadas de respuestas emocionales negativas, como ira, depresión o ansiedad (Ellis & Dryden, 1997).

Todas las demandas absolutistas y dogmáticas que tiene la persona le llevan a padecer tensión emocional, la cual puede provocar la aparición de dos tipos diferentes de alteraciones, la ansiedad del yo y la ansiedad perturbadora. La primera, la ansiedad del yo, se refiere a las propias tensiones emocionales cuando el individuo no puede llevar a cabo sus *debería*, condenándose a sí mismo por su fracaso. Esta ansiedad lleva a la persona a desarrollar sentimientos de incompetencia personal. La segunda, la ansiedad perturbadora, aparece cuando la persona no consigue satisfacer sus directrices dogmáticas relacionadas con el bienestar y la comodidad en sus condiciones de vida. En este caso, entran en juego las

demandas que efectúa la persona hacia los demás y hacia el mundo en general. Este tipo de ansiedad está relacionado con la baja tolerancia tanto a la frustración como al malestar. Por último, decir que es sumamente importante diferenciar entre ambos tipos de ansiedad, ya que cada una de ellas conlleva creencias irracionales distintas y tratamientos específicos. (Carrasco & Espinar, 2008).

En esta forma de ver la realidad juegan un importante papel las distorsiones cognitivas, las cuales están interrelacionadas con las creencias irracionales de la persona (Carrasco & Espinar, 2008). Entre las distorsiones más comunes y que contribuyen a una visión distorsionada de la vida, se encuentran el pensamiento de todo o nada, elaborar conclusiones negativas incongruentes, centrarse en lo negativo, descalificar lo positivo, minimización de logros, sobregeneralización, personalización o el perfeccionismo (Ellis & Dryden, 1997).

En lo que respecta al procedimiento de la TREC, ésta se compone de cuatro fases fundamentales: 1) Evaluar los problemas y explicar el esquema A-B-C y los pasos que se seguirán durante la terapia, 2) Detectar las ideas irracionales y cerciorarse del peso que tienen éstas en el origen de muchos de los problemas conductuales y emocionales que padece la persona, 3) Debatir y cuestionar las ideas irracionales, y 4) Aprender o facilitar una nueva filosofía de vida (Carrasco & Espinar, 2008; Ellis, 1981; Grieger, 1990).

En la primera fase, se llevan a cabo una serie de evaluaciones para analizar el problema o problemas que tiene la persona, los cuales pueden ser tanto externos como internos. Los externos están relacionados con acontecimientos ambientales, como la incorporación a un nuevo puesto de trabajo o la necesidad de adaptarse al uso de una silla de ruedas. Todas estas situaciones se incluirían en *A*. En cambio, los internos, incluidos en *C*, se refieren a los síntomas que tiene la persona, tales como tristeza, angustia, aislamiento, etc. Estas consecuencias negativas o *C* formarían parte de lo que se conoce como problemas

primarios. Existen, a su vez, problemas secundarios, que son los derivados de los primarios. Es necesario diferenciar ambos tipos de problemas para poder destinar la TREC al tratamiento de los secundarios, en primer lugar, y de los primarios, después (Carrasco & Espinar, 2008).

Para aclarar esta distinción, pueden tomarse como ejemplo los numerosos retos y problemas a los que tienen que enfrentarse las personas afectadas por alguna ENM y las consecuencias en su estado de ánimo o en su forma de comportarse posteriormente. En este sentido, cuando una persona con, por ejemplo, MG tiene que enfrentarse a una crisis miasténica (A), esto puede afectar a su estado anímico, pudiendo llegar a generar síntomas depresivos (C o problema primario). Estas consecuencias pueden ser causadas por su percepción de la realidad, por sus ideas irracionales sobre la capacidad que dispone para poder superar dicha crisis con éxito (B). Asimismo, ver que ha desarrollado sintomatología depresiva como consecuencia de no poder superar este problema puede considerarlo una muestra de que es débil, que no puede superar nada (nueva B), lo cual le podrá traer nuevas consecuencias a nivel emocional, cognitivo y/o conductual, como el desarrollo de síntomas de ansiedad (nueva C o problemas secundarios).

En esta primera fase se le explica a la persona el esquema básico A-B-C y cómo las creencias irracionales influyen en su manera de percibir los problemas y en las consecuencias sobre su salud. Asimismo, se le explicará el proceso terapéutico que se va a seguir, es decir, que se va a trabajar con B o el sistema de creencias de la persona, en primer lugar, para que las consecuencias en C desaparezcan y se pueda abordar directamente el problema (A) (Carrasco & Espinar, 2008).

En la segunda fase, la persona tiene que aprender, con la ayuda del terapeuta, a detectar sus ideas o creencias irracionales y ver el relevante papel que juegan en el desarrollo de alteraciones emocionales o conductuales, mediante el diálogo socrático. Para diferenciar

entre los diversos tipos de creencias irracionales es importante ayudar al individuo a buscar las exigencias internas que tiene, como por ejemplo, las afirmaciones absolutistas sobre sí mismo, es decir, los *tengo que*, *debo de*, etc. (Carrasco & Espinar, 2008), y sobre los demás y el mundo en general.

Cuando se ha logrado identificar las exigencias internas del individuo, puede pasarse a indagar sobre las formas de pensamiento irracional que tiene, siendo importante acudir a las cuatro formas básicas de irracionalidad: (1) Pensar que alguien o algo debería, sería necesario o tiene que ser diferente de lo que es en realidad; (2) encontrar la situación horrenda, terrible u horrorosa cuando se da de esa forma; (3) pensar que no se puede soportar o tolerar a ese alguien o algo y concluir que no debería haber sido así; (4) pensar que tú u otras personas habéis cometido errores terribles o continuáis cometiéndolos y concluir que la persona que los comete merece reprobación y puede ser juzgada como pernicioso y despreciable (Carrasco, 2006; Ellis, 1981).

Además de esto, se procederá al uso de autorregistros para que la persona pueda practicar lo aprendido en esta fase fuera de sesión (Carrasco & Espinar, 2008). En la siguiente Tabla puede verse un claro ejemplo del tipo de autorregistro utilizado en esta fase de la terapia.

Tabla 7

Autorregistro de pensamientos y creencias irracionales (Carrasco & Espinar, 2008, p. 504).

Día y hora	Situación (A)	Pensamiento irracional (B)	Consecuencias emocionales y de conducta (C)

La tercera fase de la TREC implica debatir sobre la veracidad de las creencias irracionales y el cambio de las mismas por otras más adaptativas. En primer lugar, es recomendable que este debate se base en el método hipotético-deductivo. En lo que a la veracidad se refiere, pueden utilizarse varias técnicas que pueden ayudar a la persona a cuestionar sus ideas irracionales. Una de ellas es analizando los argumentos a favor y en contra de tales pensamientos, o qué es lo que mantiene tales ideas irracionales. También es útil llevar a cabo el procedimiento de reducción al absurdo, tomando los pensamientos irracionales como verdaderos y lógicos para comprobar lo incoherentes que pueden llegar a ser. Por último, habrá que ayudar a la persona a que pueda formular nuevos pensamientos, racionales, que traigan consigo consecuencias favorables. En esta etapa de la terapia también se hace uso de los autorregistros para afianzar lo aprendido (Tabla 8). Como apunte a destacar, es importante comprobar si la persona ha desarrollado algún tipo de resistencia o miedo para cambiar su sistema habitual de creencias (Carrasco & Espinar, 2008).

Tabla 8

Formulario de autoayuda de la TREC (Carrasco & Espinar, 2008, p. 505).

Día y hora	Situación (A)	Pensamiento irracional (B)	Consecuencias emocionales y de conducta (C)	Refutación y creencia racional eficaz (D)	Sentimientos y conductas experimentados con la nueva creencia racional (E)

Por último, la cuarta fase, llamada el aprendizaje de una nueva filosofía de vida, se centra en el fortalecimiento y el arraigo de lo aprendido durante las sesiones, de forma que la persona pueda continuar haciendo uso de estas estrategias en el futuro. Para ello, suelen utilizarse tareas programadas para casa, en las que la persona se enfrente a determinados sucesos activadores (A), identifique las creencias irracionales (B) suscitadas por dichos

acontecimientos y se dé cuenta de las consecuencias que estas ideas tienen (C), para después poder rebatirlas y crear ideas racionales (D), comprobando la idoneidad de las nuevas consecuencias (E). Asimismo, en esta etapa también se utilizarán autorregistros, como el descrito en la Tabla 8 (Carrasco & Espinar, 2008).

En lo que se refiere a la aplicación de la TREC en grupos, Ellis (2000) describe varias razones por las cuales es adecuado llevar a cabo esta terapia en grupos. Algunas de éstas son: La confrontación de las creencias irracionales puede realizarse por los miembros del grupo, además del terapeuta; los participantes pueden identificar y confrontar las ideas irracionales de los demás miembros del grupo, pudiendo ser parecidas a las propias, y de esta forma potenciar su aprendizaje al respecto; la probabilidad de realizar las tareas para casa puede ser mayor que en la terapia individual, ya que tienen que referirse a tales tareas ante los demás miembros del grupo; los métodos utilizados en la TREC individual, tanto los cognitivos como los emotivos y conductuales, son adecuados para su uso en sesiones grupales, pudiéndose incluso aumentar la efectividad de los mismos en terapia grupal debido a la interacción y el feedback que acontece entre los diversos miembros del grupo; etc.

La eficacia de la TREC ha sido demostrada en una gran variedad de situaciones clínicas (David, Szentagotai, Eva, & Macavei, 2005; Lyons & Woods, 1991). Se han desarrollado numerosos estudios que evalúan la idoneidad de esta terapia en el tratamiento de muchas enfermedades físicas y mentales, y también de problemas cotidianos, como el estrés. Entre estos estudios, cabe mencionar algunos referentes a enfermedades de larga duración, cuyos síntomas pueden estar presentes en las personas con ENMs. En este sentido, se han realizado investigaciones dirigidas a la mejora del dolor asociado al cáncer mediante la TREC, con resultados satisfactorios (Mahigir, Khanekeshi, & Karimi, 2012).

Por otro lado, Montgomery et al. (2014) utilizan la TCC junto con la hipnosis en el control de la fatiga de personas afectadas por cáncer de mama que están sometidas a sesiones

de radioterapia. La TCC estaba compuesta por tres componentes principales; estos eran, primero, el uso del modelo A-B-C, identificando los diversos eventos activadores, creencias irracionales y consecuencias emocionales y conductuales; segundo, se hizo uso de un registro de pensamientos basado en el modelo A-B-C; y tercero, se les enseñaron estrategias conductuales para ayudarles en el manejo de la fatiga, tales como la distracción o la planificación de actividades. Los resultados mostraron el valor de la TCC y la hipnosis, aplicadas conjuntamente, como intervención basada en la evidencia en el control de la fatiga de personas con cáncer de mama que están recibiendo tratamiento de radioterapia. Como apunte, es importante recalcar la importancia de este tipo de estudios en las personas con ENMs, ya que muchas de éstas padecen fatiga y podrían verse beneficiados de la TREC o de alguna de sus técnicas en la mejora de dicha sintomatología.

Asimismo y en relación con la fatiga, se han llevado a cabo investigaciones con personas afectadas por fibromialgia y el síndrome de fatiga crónica, en las que se incluye la TREC como técnica de intervención (Balter & Unger, 1997; Kroese et al., 2009; Van Eijk-Hustings et al., 2013). Como ejemplo, cabe describir el estudio de Kroese et al. (2009), que evalúa la viabilidad y los efectos a largo plazo de una intervención multidisciplinar en personas con fibromialgia. Dicha intervención se realizó a lo largo de 12 semanas, en grupos de entre ocho y nueve personas, y consistió en la aplicación de una serie de técnicas de socioterapia, fisioterapia, terapia de artes creativas y psicoterapia, entre las cuales se hacía uso de la TREC. Asimismo, se realizaron cinco sesiones de seguimiento a lo largo de nueve meses. Los hallazgos de esta investigación indicaron mejoras significativas en varias de las variables evaluadas, relacionadas con la CV y el estado funcional de la persona, apoyando la viabilidad de este programa de intervención.

En cuanto a las ENMs, existe muy poca literatura que haya analizado la eficacia de la TREC en este colectivo, sobre todo en las ENMs de baja prevalencia. En este sentido, autores

como Irvine, Davidson, Hoy y Lowe-Strong (2009) refieren que entre las intervenciones que podrían ayudar a la personas afectadas por EM, se encuentra la TREC. Por otro lado, Beckerman et al. (2013), a pesar de no centrarse directamente en la TREC, incluyen en su programa de intervención el trabajo con las creencias sobre la EM y la fatiga asociada a dicha enfermedad, explorando las cogniciones disfuncionales que hacen que estas creencias se mantengan e intentando cambiarlas por otras más adaptativas.

Por último, es relevante centrarse en el concepto de discapacidad ya que, como se ha indicado anteriormente, muchas personas con ENMs tienen graves grados de discapacidad. En este sentido, la TREC es útil como intervención para muchos problemas derivados de la discapacidad y para la adaptación a la misma (Balter, 2000).

Relacionado con lo anterior, es interesante mencionar el modelo de ajuste a la discapacidad que presenta Calabro (1990) sobre el proceso de rehabilitación, teniendo en cuenta el enfoque de la TREC. Este autor indica que la persona afectada, a lo largo de todo el proceso rehabilitador, aprende a adaptarse no a la discapacidad en sí misma, sino al nuevo medio que ésta ha creado.

Este modelo distingue tres fases en dicho ajuste. En primer lugar, la fase de pre-encuentro, que sigue a la aparición de la enfermedad y es aquella donde se dan los primeros encuentros con la discapacidad y con las dificultades que aparecen en el entorno (A). Estos primeros contactos implican la aparición de altos niveles de activación y muchas distorsiones cognitivas, siendo característico la aparición de reacciones como el shock o la negación. En esta fase, se hace hincapié en la facilitación de estrategias para el manejo de la discapacidad, poniendo especial énfasis en el entorno y en el sistema de creencias del equipo rehabilitador.

En la segunda fase, llamada fase post-encuentro, la persona reconoce que padece un determinado grado de discapacidad y que éste puede considerarse un acontecimiento activador. La negación presente en la fase anterior ha perdido la suficiente fuerza como para

que el afectado pueda hacer frente a su discapacidad y participar en actividades rehabilitadoras. No obstante, suelen darse distorsiones cognitivas acerca de su futuro con la discapacidad, no siendo recomendable la confrontación de sus creencias irracionales por las posibles consecuencias negativas que ello pudiese conllevar. En el caso de que acontezcan períodos de depresión o ansiedad, o se expresen emociones como el enfado o la ira, es recomendable no centrarse en rebatir las ideas irracionales que tiene, sino recurrir a otras técnicas como la distracción.

En tercer lugar, se encuentra la fase de reencuentro racional, durante la cual acontecen la mayor parte de las intervenciones de TREC. Se produce un gran cambio en las percepciones de la persona afectada por una discapacidad, dando lugar al *insight* sobre las conexiones entre las ideas irracionales y los sentimientos o emociones desadaptativos, además de sobre la habilidad que la persona dispone para cambiar dichas creencias y consecuencias a través de la psicoterapia. El único hándicap de esta fase es que suele comenzar cuando el proceso rehabilitador va a finalizar o cuando ya ha terminado (Balter, 2000; Calabro, 1990).

Como conclusión, cabe subrayar la importancia de refutar las creencias irracionales, causantes del desarrollo de alteraciones emocionales y conductuales en las personas con enfermedades crónicas y ENMs, dado el efecto que dichas alteraciones pueden tener tanto en la enfermedad como en la CV de estas personas.

5.5. Terapia de solución de problemas

La terapia de solución de problemas (TSP) es una intervención destinada a mejorar la capacidad que tiene la persona a la hora de enfrentarse a estresores mayores o a

acontecimientos diarios que puedan causarle algún tipo de estrés menor, incidiendo en la mejora de su salud (Nezu, Nezu, & D’Zurilla, 2014).

Esta terapia tiene sus orígenes en los trabajos que Thomas D’Zurilla y Marvin Goldfried llevaron a cabo en el año 1971, tras los cuales desarrollaron un modelo de solución de problemas, en el que distinguieron dos conceptos fundamentales: la orientación general, posteriormente conocida como orientación hacia el problema, y las habilidades de solución de problemas. Posteriormente, Arthur Nezu y D’Zurilla destinaron varias investigaciones a la confirmación de los principios teóricos de este primer modelo, desarrollando en 1989 el modelo de solución de problemas de relación asociados al estrés. Desde entonces, la TSP se ha extendido a otras áreas, como la depresión, el cáncer, los trastornos de ansiedad generalizada, los trastornos de personalidad, etc. (Nezu et al., 2014).

Existen tres componentes principales en la TSP: el problema, la solución de problemas y la solución. En primer lugar, el *problema* se refiere a una situación problemática actual o anticipada ante la cual la persona no dispone de los recursos o habilidades necesarios para poder enfrentarse a ella y superarla con éxito. En segundo lugar, la *solución de problemas* se refiere al proceso cognitivo-conductual a través del cual la persona trata de encontrar soluciones adaptativas a los estresores tanto mayores como menores que se le pueden presentar diariamente. Por último, la *solución* es la respuesta que la persona ejecuta para tratar de superar el problema o las consecuencias emocionales de dicho problema. Dicha solución será considerada eficaz siempre y cuando la persona logre los objetivos que se había planteado, de tal forma que se maximicen las consecuencias positivas y se minimicen las negativas, teniendo importantes efectos sobre uno mismo y los demás a corto y a largo plazo (Becoña, 2008; Nezu et al., 2014).

Tras numerosas revisiones realizadas sobre el modelo original de solución de problemas, citado anteriormente, se llegó a la conclusión de la existencia de dos elementos

fundamentales a la hora de afrontar los estresores que se le presentan a la persona. Estos son, la orientación hacia el problema y el estilo de solución de problemas (Becoña, 2008; Nezu et al., 2014).

El primer aspecto, la orientación hacia el problema, se centra en los esquemas cognitivos y afectivos estables que tiene la persona, mediante los cuales toma conciencia de la capacidad que dispone para afrontar un determinado estresor o varios. Dentro de este primer elemento cobran especial interés la autoeficacia de solución de problemas generalizada, es decir, la creencia de la persona de que tiene las habilidades necesarias para afrontar la situación problemática, y el resultado de solución de problemas positivo generalizado o la creencia de que el problema que acontece tiene solución. En este sentido, las personas podrán tener una orientación hacia el problema positivo o negativo (Becoña, 2008; Nezu et al., 2014).

Por otro lado, los estilos de solución de problemas son aquellas actividades cognitivo-conductuales que la persona dispone y utiliza para poder enfrentarse a tales estresores. De esta forma, se pueden distinguir tres estilos: solución racional o constructiva de problemas, solución evitativa de problemas, y solución impulsiva y descuidada de problemas. Estos dos últimos son considerados estilos desadaptativos al implicar una respuesta evitativa y pasiva, en uno, y una impulsiva, en el otro, a la hora de afrontar un determinado estresor. En lo que respecta al estilo adaptativo, el racional o constructivo, éste implica el uso de cuatro habilidades concretas de solución de problemas: 1) Definición del problema; 2) Generación de alternativas; 3) Toma de decisiones; y 4) Implementación de la solución y verificación (Becoña, 2008; Nezu et al., 2014).

De esta forma, pueden distinguirse cinco pasos con sus respectivos componentes en la TSP (Becoña, 2008):

1. **Orientación hacia el problema:** Esta parte de la solución de problemas, descrita anteriormente, es una parte clave en el desarrollo de esta terapia, pues antes de comenzar a definir el problema, la persona tiene que adoptar una actitud positiva hacia el mismo y verse capaz de poder solucionarlo, teniendo en cuenta sus habilidades para hacerlo. Por ello, hay que tratar de fomentar las creencias de autoeficacia, identificando posibles obstáculos o pensamientos negativos que le impidan alcanzar el éxito y trabajar en la eliminación de los mismos. Esto también será aplicable a aquellas emociones negativas asociadas a un problema que hacen que la persona no pueda desarrollar una respuesta adaptativa. Asimismo, la persona debe aprender a reconocer una situación como problemática, centrándose en ella. Por otro lado, tiene que ver dichos estresores como retos que puede superar y que le aportarán una mejora en sus habilidades al respecto. En todo este proceso es sumamente relevante el papel de las emociones. De hecho, se debe lograr que la persona fomente el uso de las emociones positivas y el control de aquellas que son negativas y no permitirán superar el problema. Para ello, puede ser útil el uso del esquema A-B-C, citado en el apartado anterior. Por último, se le tendrá que enseñar a utilizar un estilo racional de solución de problemas, prescindiendo de los otros dos tipos de estilo; es decir, la persona deberá aprender a pararse y a pensar antes de llevar a cabo una determinada acción.
2. **Definición y formulación del problema:** En esta fase, la persona debe reunir información relevante sobre el problema y que ésta esté basada en hechos, dejando a un lado las creencias o asunciones. Por otro lado, habrá que trabajar con la naturaleza del problema, clarificándola, de modo que permita al individuo una correcta definición de dicho problema. Es útil evaluar la existencia de distorsiones cognitivas, como la

sobregeneralización o la inferencia arbitraria, ya que pueden interferir en esta definición. Otro aspecto que hay que tener en cuenta en esta fase de la terapia es el establecimiento de metas realistas, que no sean imposibles de conseguir. En este sentido, si la persona se enfrenta a un estresor mayor, es preferible dividir una meta en submetas más alcanzables que puedan garantizar el éxito en la futura superación del problema. Asimismo, es importante aprender a identificar un problema como irresoluble. Todo esto permitirá que la persona pueda volver a analizar el significado del problema con el fin de poder definirlo de una forma más correcta y adaptativa, la cual le ayudará en la superación del mismo.

3. Generación de soluciones alternativas: A la hora de generar soluciones alternativas al problema planteado es valioso considerar tres principios fundamentales. El primero es el principio de la cantidad, es decir, generar tantas soluciones como se pueda para que la probabilidad de que la mejor esté entre éstas sea mayor. En segundo lugar, el principio del aplazamiento del juicio, el cual se refiere a una mejor generación de estas soluciones si la persona aplaza la evaluación sobre las mismas. En tercer lugar, el principio de la variedad, refiere que se podrán encontrar soluciones de más calidad si la persona genera una gran variedad de ideas. En este sentido, puede ser útil animarle a que se le ocurran soluciones irracionales que, aunque no sirvan para conseguir su objetivo, pueden ayudarle en la generación de otras soluciones.
4. Toma de decisiones: En esta fase se evalúan las soluciones disponibles, generadas en la fase anterior, y se elige la mejor o más adecuada. Para ello, es importante que la persona evalúe los resultados posibles, señalando los beneficios y los costes de cada una de las soluciones, tanto a corto como a largo plazo, y eligiendo la alternativa que le permita solucionar el problema planteado. Criterios como la resolución del conflicto, el bienestar a nivel emocional, personal y social, o la cantidad de esfuerzo y tiempo que se invertirá al

realizar una determinada solución pueden ayudar a la persona a analizar los costes y beneficios de dicha alternativa. En esta fase y una vez evaluadas y juzgadas las diversas alternativas, la persona debe plantearse tres cosas que le servirán para comprobar la idoneidad de las soluciones disponibles. En primer lugar, tiene que preguntarse si el problema puede solventarse con dichas soluciones. En segundo lugar, tiene que cerciorarse de que tiene toda la información que necesita para poder llevar a cabo una determinada solución, que no necesita indagar más sobre el tema. En tercer lugar, debe poder elegir una solución o una combinación de alternativas que le permitan resolver el problema. Cuando cumpla esto, dispondrá de un plan para poder enfrentarse al estresor con éxito.

5. Puesta en práctica y verificación de la solución: En esta fase se pone en práctica la alternativa elegida para solucionar el problema, primero, en la imaginación y luego, en vivo. De esta forma, la persona debe considerar varios aspectos a la hora de poner en práctica su solución. Es importante que dedique tiempo a la autoobservación de su conducta a la hora de llevar a cabo la solución y de los resultados al respecto. Por otra parte, tiene que evaluar si el resultado obtenido es el estimado, comparando éste con sus anticipaciones de resultado previas. Por último, si el problema ha sido solucionado con éxito, la persona tiene que autorreforzarse. En el caso de no haberse alcanzado los objetivos de la terapia, es preciso volver pasos atrás y realizar los cambios pertinentes.

En lo que respecta a la eficacia de la TSP, el metaanálisis realizado por Malouff, Thorsteinsson y Schutte (2007), con un total de 31 estudios y una muestra de 2895 participantes, pone de manifiesto que esta terapia tiende a ser eficaz en el tratamiento de trastornos mentales o problemas físicos. De hecho, los datos recogidos por estos autores

indican que la TSP es significativamente más eficaz que la ausencia de tratamiento, el placebo y el tratamiento usual.

Entre las investigaciones donde se han estudiado los efectos de la TSP, destacan aquellas realizadas con personas con depresión (Alexopoulos et al., 2011; Areán et al., 2010; Bell & D'Zurilla, 2009), las cuales representan un gran número en la literatura sobre este tema. Además, también se han desarrollado estudios con personas afectadas por diabetes (Fitzpatrick, Schumann, & Hill-Briggs, 2013), cáncer (Allen et al., 2002; Hopko et al., 2011; Hopko et al., 2013; Nezu, Nezu, Felgoise, McClure, & Houts, 2003), dolor crónico (Andersson, Johansson, Nordlander, & Asmundson, 2012), etc. Cabe indicar que en la mayoría de estos estudios se obtuvieron mejoras en el estado de salud o la CV, entre otras variables, tras la participación en la TSP. Asimismo, es relevante señalar que muchos de ellos, a pesar de centrarse en diversos colectivos, tenían como objetivo común reducir los niveles de depresión, siendo este campo, como se ha comentado, uno en los que más se ha aplicado la TSP.

Por otro lado y teniendo en cuenta las ENMs poco frecuentes, la literatura al respecto es muy reducida. Entre ésta, cabe resaltar el trabajo elaborado por Horowitz (2008) sobre la relación entre la solución de problemas sociales, el funcionamiento físico y la depresión de personas con ELA. Los resultados revelaron la existencia de una correlación positiva entre las pocas habilidades de solución de problemas sociales que disponía la persona y la depresión en este colectivo. Asimismo, se demostró que la orientación negativa del problema se podía considerar un mayor predictor de la depresión que el funcionamiento físico. Como conclusión, Horowitz estima oportuno el uso de tratamientos, como la TSP, en la reducción de los niveles depresivos de esta población.

Por último, se han llevado a cabo también investigaciones sobre la TSP en otras ENMs más frecuentes, como la EM. Este es el caso del estudio de Shevil y Finlayson (2009),

los cuales desarrollaron un programa de intervención que hacía uso de técnicas de la TSP con el objetivo, entre otros, de que los participantes supiesen identificar tareas diarias cognitivamente desafiantes y pudiesen generar soluciones potenciales. Los datos extraídos tras la implementación del programa indicaron que los participantes referían un impacto positivo de la intervención en su habilidad para el manejo de los síntomas cognitivos asociados a la enfermedad. Las técnicas de la TSP ayudaron a los participantes a identificar soluciones efectivas para poder solventar problemas cognitivos que podían encontrarse diariamente. Además, ayudaron a que pudiesen definir y dividir tareas que eran muy demandantes en otras más pequeñas y accesibles, y a que supiesen cómo utilizar las estrategias adquiridas.

CAPÍTULO 6. TELEASISTENCIA

6.1. Concepto de teleasistencia

El avance tecnológico y el uso cotidiano de Internet han permitido el acceso por parte de muchos usuarios a una amplia variedad de información sobre conceptos de salud que brinda a la persona la posibilidad de consultar cualquier duda sobre una dolencia física o mental. El número de usuarios de Internet ha aumentado de manera progresiva a lo largo de la última década, siendo millones los que usan esta herramienta para consultas sobre la salud (Atkinson, Saperstein, & Pleis, 2009).

El uso de Internet tiene un profundo impacto en la salud y en el cuidado de la misma. Tiene el potencial de mejorar la efectividad y eficiencia en la administración del cuidado de la salud, de capacitar y educar a los consumidores de este recurso, de permitir la interacción entre profesionales y consumidores o usuarios, etc. (Powell, Darvell, & Gray, 2003).

Existen diversos términos a la hora de referirse al concepto de intervención online o a través de las nuevas tecnologías. Según Barlow, Bayer y Curry (2006), a pesar de que muchos autores usan indistintamente términos como telemedicina (*telemedicine*), telecuidado (*telecare*) o telemonitoreo (*telemonitoring*) para designar el mismo concepto, cabe la necesidad de diferenciar dichos términos. En el caso del concepto de telecuidado, normalmente éste se refiere al uso de las tecnologías de la información y la comunicación para facilitar una administración adecuada del cuidado social y de la salud a las personas que lo necesiten, sin que la persona tenga que desplazarse de su hogar. Se trata de una serie de servicios que permiten acercar la atención directamente al usuario, con la comodidad de evitar un desplazamiento innecesario. En el caso de la telemedicina, ésta hace uso de los sistemas basados en las tecnologías de la información y la comunicación para facilitar el

intercambio de información entre los diversos profesionales del cuidado de la salud, por ejemplo en el diagnóstico o la derivación de un paciente. Además, la telemedicina tiende a enfocarse en aplicaciones específicas de la misma como lo son la teledermatología o la teleradiología (Debnath, 2004).

Existen otros términos como el de telesalud (*telehealth*), el cual se ha venido utilizando, sobre todo en Europa, para denominar un amplio rango de conceptos, desde la telemedicina hasta el telecuidado, el e-cuidado (*e-care*) o el m-cuidado (*m-care*), el cual se refiere al uso de los móviles como herramienta de intervención o seguimiento (Doughty et al., 2007). También se habla del término e-salud (*e-health*), que podría referirse a un concepto más global de las nuevas tecnologías aplicadas al ámbito de la salud.

En este sentido, Turner y McGee-Lennon (2013) diferencian los conceptos de telecuidado y telesalud. Definen el telecuidado como el apoyo automatizado del cuidado social en el hogar, el cual incluye el monitoreo de situaciones que se consideren potencialmente dañinas (*e.g.* caídas o deambulación nocturna) y la provisión de servicios para aquellas personas que estén en una situación de movilidad reducida o discapacidad (*e.g.* aspectos relacionados con la domótica). La telesalud, por otro lado, también llamada telemedicina o e-salud, según estos autores, es descrita como el apoyo remoto del cuidado de la salud en el hogar. Esto incluye el diagnóstico y la consulta remotos, normalmente mediante videoconferencia, así como la monitorización de parámetros de salud y constantes vitales (*e.g.* presión sanguínea, ritmo cardíaco, etc.), los cuales pueden ser remitidos a través de Internet a un/a médico de cabecera, enfermero/a u otro tipo de profesional.

Otros autores señalan la ambigüedad en la definición de estos términos, en concreto de los de telemedicina, telesalud y e-salud. Indican que el concepto de telemedicina es más popular que el de telesalud o e-salud, teniendo en cuenta el número de publicaciones en la base de datos *Scopus*. Asimismo, señalan que el término e-salud es más popular que el de

telesalud en los países de habla no inglesa. Finalmente, comentan el creciente interés por este campo de investigación y el cada vez mayor número de estudios al respecto, y concluyen que parece que el término e-salud (*e-health*) será más popular en los próximos diez años que el de telemedicina o telesalud (Fatehi & Wootton, 2012).

El concepto de teleasistencia ha sido también utilizado en la literatura para designar un servicio a distancia para que la persona mayor o con algún grado de discapacidad esté conectada desde su hogar con los diversos profesionales sanitarios. De esta forma, aquellas personas que no necesiten un cuidado constante y la presencia de otras personas pueden disponer de este servicio en el que saben que ante cualquier crisis, desde accidentes y emergencias médicas hasta situaciones de ansiedad o soledad, pueden contactar con su servicio de salud desde sus hogares. Así, mediante este método se logra que estas personas puedan mantener una vida normal, sin ningún cambio significativo, mejorando su calidad de vida, su bienestar y su seguridad (Aguilar, Cantos, Expósito, & Gómez, 2004).

En lo que a la psicología y psiquiatría se refieren, los conceptos utilizados en la literatura son también diversos: telepsicología (*telepsychology*), telepsicoterapia (*telepsychotherapy*), telesalud mental (*telemental health*), ciberterapia (*cybertherapy*), ciberasesoramiento (*cybercounseling*), terapia online (*online therapy*), terapia por Internet (*Internet therapy*), e-terapia (*e-therapy*), terapia mediada por ordenador (*computer-mediated therapy*), etc. (Colbow, 2013).

La *American Psychological Association* (APA) define el concepto de telepsicología como la provisión de servicios psicológicos utilizando las tecnologías de la telecomunicación. Estas tecnologías incluyen el teléfono, los móviles, la videoconferencia interactiva, el email, el chat, los mensajes de texto e Internet (*e.g.* páginas web de autoayuda, blogs, foros y medios sociales). La información transmitida puede ser escrita o incluir imágenes, sonidos u otros datos. Las comunicaciones que se establecen a través de la telepsicología pueden ser

simultáneas, en tiempo real, como en la videoconferencia, o diferidas, como las que acontecen vía email. Estas tecnologías pueden o bien añadirse a los servicios tradicionales cara a cara, por ejemplo proporcionando materiales psicoeducativos online después de una sesión de terapia presencial, o usarse como servicios independientes, como en las intervenciones psicológicas a través de videoconferencia. Las diferentes tecnologías existentes pueden ser combinadas de varias formas y servir para diferentes propósitos durante la provisión de los servicios de telepsicología. Por ejemplo, la videoconferencia y el teléfono pueden ser utilizados para ofrecer un servicio directo mientras que el email y los mensajes de texto para un servicio no directo (*e.g.* la planificación o programación) (American Psychological Association, 2013).

Por otro lado, Alleman (2002) define la terapia de telesalud mental (*telemental health therapy*) como la comunicación electrónica a través de audio, texto y/o vídeo entre paciente y psicólogo con el objetivo de mejorar algún aspecto a nivel comportamental o mental. En palabras de Myers y Turvey (2013), la telesalud mental tiene el potencial de proporcionar cuidado a millones de personas con algún trastorno mental. De hecho, señalan la idoneidad de esta herramienta para su uso en personas que viven en zonas rurales y pueden beneficiarse de esta asistencia a distancia.

Como se ha mencionado, muchos autores hacen un uso indistinto de todos estos conceptos, refiriéndose por norma general a la aplicación de las tecnologías de la información y la comunicación en el tratamiento o seguimiento de la salud física o mental de una persona.

El presente estudio se centra en el concepto de teleasistencia como término para designar el apoyo psicosocial a distancia, por medio de la videoconferencia, hacia personas afectadas por alguna ENM de baja prevalencia.

La videoconferencia consiste en un intercambio de información tanto visual como auditiva y en tiempo real entre individuos que se encuentran en diferentes localizaciones. El

equipamiento requerido para este tipo de programas es la disponibilidad de un ordenador, una cámara web y conexión a Internet (Yuen, Goetter, Herbert, & Forman, 2012). El uso de los sistemas de videoconferencia también es posible a través de aplicaciones de teléfonos móviles, con lo cual la accesibilidad de estos servicios es aún mayor.

Existen muchos estudios que han hecho uso de la videoconferencia como herramienta para la intervención o cuidado de diversas enfermedades tanto físicas como mentales (Backhaus et al., 2012; Gros et al., 2013; Himle et al., 2006; Morland, Hynes, Mackintosh, Resick, & Chard, 2011; Rees & Haythornthwaite, 2004; Shepherd et al., 2006; Shore, 2013; Théberge-Lapointe, Marchand, Langlois, Gosselin, & Watts, 2015). En este sentido, es importante puntualizar que la mayoría de estudios cuyas intervenciones se han basado en la videoconferencia han implementado la TCC (Stubbings, 2012).

El uso de esta herramienta online es idóneo en personas con movilidad reducida, que puedan disponer de un servicio de salud a distancia sin moverse de sus hogares. Asimismo, las personas que viven en entornos rurales pueden beneficiarse de la teleasistencia para acceder a los distintos profesionales sanitarios. Nelson, Duncan y Lillis (2013) subrayan que la videoconferencia puede salvar el espacio existente entre la alta necesidad de muchas personas de recibir psicoterapia y la inaccesibilidad a las intervenciones existentes. De hecho, según estos autores, a pesar de los avances en el campo del tratamiento de muchas enfermedades mentales, muchas personas no tienen acceso a dichas intervenciones. Los sistemas de videoconferencia permiten que terapeuta y paciente puedan comunicarse entre sí en tiempo real, pudiendo observar tanto la comunicación verbal como la no verbal, aproximándose a la relación que podría tener lugar en una intervención tradicional cara a cara.

6.2. Teleasistencia en diversos colectivos

Las diversas herramientas utilizadas en el tratamiento o cuidado a distancia de personas con alguna enfermedad abarcan desde el uso del teléfono del hogar, pasando por la participación en chats, foros o videoconferencias a través de Internet, hasta la utilización de los teléfonos móviles, donde existe una amplia variedad de aplicaciones relacionadas con la salud. De esta forma, el avance tecnológico y la cada vez mayor disponibilidad de este tipo de herramientas permite la aplicación de programas de apoyo psicosocial online a cualquier persona que disponga de un ordenador o un móvil con conexión a Internet.

El aspecto más notorio de estas nuevas tecnologías, como bien se ha señalado anteriormente, es que pueden utilizarse a distancia, sin que la persona tenga que desplazarse de su hogar, además del fácil acceso de las mismas, dado su uso cada vez más generalizado. Estas herramientas permiten ofrecer tratamiento u otro tipo de servicio a aquellas personas que no pueden seguir un tratamiento presencial, dado su grado de movilidad reducida o discapacidad, u otros factores como la situación geográfica del afectado (Yuen et al., 2012).

Además de los sistemas de videoconferencia, ya comentados en el apartado anterior, existen otras herramientas a distancia que pueden ayudar a las personas afectadas por alguna enfermedad a mejorar su situación. Ejemplo de ello son las páginas web de autoayuda, en las que se dispone de información sobre los síntomas principales de las enfermedades y de posibles intervenciones para mitigar dichos síntomas. En algunas de estas páginas también puede disponerse de un apartado en el que se intercambien emails con algún profesional de la salud para solventar dudas, además de un foro donde poder chatear con otros iguales afectados. Se ha demostrado que esta herramientas pueden ser de gran utilidad en la reducción de síntomas de una amplia variedad de enfermedades, como la depresión (Andersson et al., 2005; Andrews, Cuijpers, Craske, McEvoy, & Titov, 2010; Perini, Titov, &

Andrews, 2009), la fobia social (Berger, Hohl, & Caspar, 2009; Titov, Andrews, Schwencke, Drobny, & Einstein, 2008; Tulbure, 2011), el cáncer (Gustafson et al., 2008), el sobrepeso (Harvey-Berino et al., 2002) o el dolor crónico (Macea, Gajos, Daglia Calil, & Fregni, 2010).

Asimismo, no deben olvidarse otras herramientas que, si bien no son tan novedosas como las citadas anteriormente, han sido objeto de interés por muchos autores. Éstas son los teléfonos, tanto fijos como móviles, en lo que a llamadas telefónicas se refiere. Estos dispositivos han servido y sirven para proporcionar servicios de salud a personas que no pueden acceder a los mismos. De hecho, existen numerosos estudios que incorporan las llamadas telefónicas como medio para el cuidado de la salud (Carmody et al., 2013; Cosio, Jin, Siddique, & Mohr, 2011; Kroenke, 2013; Mohr, Carmody, Erickson, Jin, & Leader, 2011; Van den Berg, Grabe, Baumeister, Freyberger, & Hoffmann, 2015).

La literatura acerca de la telemedicina, telesalud, teleasistencia, etc., es muy extensa, abarcando un amplio abanico de dolencias (cáncer, diabetes, obesidad, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, EPOC, etc.) y de herramientas a distancia.

Tal es el caso del monitoreo automatizado de los síntomas, el cual ha sido utilizado por numerosos profesionales como medio de controlar la sintomatología de los afectados para reducir el riesgo de recaídas y mejorar su CV, entre otras cosas. En este sentido, cabe mencionar el estudio llevado a cabo por Kroenke et al. (2010) sobre personas afectadas de cáncer. El objetivo de su estudio pretendía determinar si se producía una mejora en la sintomatología depresiva y el dolor mediante el cuidado telefónico y el monitoreo automatizado de los síntomas en esta población. Realizaron un ensayo controlado aleatorio con 405 pacientes de 16 consultas oncológicas tanto urbanas como rurales, dispersas geográficamente, para poner a prueba este sistema. Los participantes reclutados padecían depresión, dolor relativo al cáncer o ambos. Se dividió la muestra de forma aleatoria en dos grupos: 202 pacientes fueron asignados al grupo que recibía la intervención y 203 al que

recibía el cuidado habitual. El grupo de intervención recibió el programa de telecuidado centralizado, llamado INCPAD (*Indiana Cancer Pain and Depression*), gestionado por un equipo especialista en enfermería y cuidados médicos, junto con el monitoreo automatizado de los síntomas en su domicilio a través de un sistema interactivo de voz o de encuestas por Internet. Como resultado, este método de asistencia produjo mejoras en el dolor y la depresión de este colectivo.

Yoo, Nyman, Cheville y Kroenke (2014) evaluaron posteriormente el balance coste-eficacia de este programa de telecuidado, señalando la idoneidad del mismo en cuanto a su rentabilidad para el manejo del dolor y la depresión asociadas al cáncer.

También se han realizado estudios con personas con diabetes, como lo refleja el metaanálisis llevado a cabo por Polisena et al. (2009), en el cual se evaluaron los beneficios potenciales de la telesalud en el hogar comparándola con el cuidado tradicional. Para ello, seleccionaron 26 estudios publicados entre 1998 y 2008, con una muestra total de 5069 pacientes. De estos estudios, 21 evaluaban el telemonitoreo, y cinco ensayos controlados de forma aleatoria evaluaban el apoyo telefónico. Se concluyó que, en general, la telesalud en el hogar tenía un impacto positivo en el uso de servicios de salud y en el control glucémico.

Otro colectivo que se ha beneficiado del uso de Internet es el de las personas con sobrepeso u obesidad. En este sentido, Watson, Bickmore, Cange, Kulshreshtha y Kvedar (2012) efectuaron un estudio con una muestra de 70 participantes con un índice de masa corporal de entre 25 y 35 kg/m². Se dividió la muestra en dos grupos: experimental y control, y se les pidió a los miembros de ambos grupos que llevaran un podómetro y accediesen a una página web para comprobar el número de pasos que realizaban. Aquellos que participaban en el grupo experimental quedaron, a su vez, con un entrenador virtual, un agente automatizado y animado por ordenador que podían ver desde su hogar, el cual les imponía una serie de objetivos, les proporcionaba feedback, etc. Los participantes que completaron el estudio

fueron finalmente 62. Los resultados del estudio señalaron que la disponibilidad de un entrenador virtual fue beneficiosa en el mantenimiento del nivel de actividad física. De hecho, el número de pasos fue mantenido en los participantes del grupo experimental pero no así en los controles.

Continuando con los trabajos enfocados en las enfermedades crónicas, es relevante mencionar un metaanálisis que incluye ensayos controlados aleatoriamente que comparan la TCC de forma telefónica con cualquier otra terapia o atención habitual en la mejora de la salud física de personas con alguna de estas afecciones. Para la realización de este metaanálisis, Muller y Yardley (2011) seleccionaron ocho estudios con un total de 1093 pacientes. Seis de estos ocho estudios comparaban la intervención telefónica con la atención habitual, otro empleaba el monitoreo de los síntomas como condición control, y el último comparaba la TCC por teléfono con una terapia de apoyo enfocada en la emoción también a través del teléfono. El metaanálisis señaló que la TCC vía telefónica mejoraba la salud física de las personas con enfermedades crónicas de forma significativa. Por otro lado, estos autores advierten sobre la necesidad de realizar futuros estudios que evalúen la relación coste-rendimiento.

Asimismo, diversos autores han investigado la telesalud aplicada en personas con enfermedades respiratorias crónicas (Agha, Shapira, & Maker, 2002; Cruz, Brooks, & Marques, 2014; Gorst, Armitage, Brownsell, & Hawley, 2014; Tabak, Brusse-Keizer, van der Valk, Hermens, & Vollenbroek-Hutten, 2014; Vitacca, Bazza et al., 2010; Vitacca et al., 2009). Entre estos estudios, cabe citar el llevado a cabo por Vitacca et al. (2009) con una muestra de 240 pacientes con fallo respiratorio crónico, de los cuales 101 padecían EPOC. Estos participantes fueron divididos en dos grupos: grupo de intervención, a los que se les aplicaba la teleasistencia, y grupo control, que recibían el cuidado tradicional. Los resultados indicaron que se daba un menor número de hospitalizaciones (-36%), llamadas de urgencia (-

65%) y exacerbaciones agudas (-71%) entre los participantes experimentales. Tras estratificar la muestra atendiendo al diagnóstico, sólo aquellos que padecían EPOC referían menores hospitalizaciones, admisiones en salas de emergencia, llamadas de urgencia o exacerbaciones. En cuanto a los costes derivados del uso de la teleasistencia, el coste global promedio para cada paciente fue un 33% menor que el observado en el cuidado tradicional.

Otro campo en el que se ha utilizado la e-salud es en pacientes con fibrosis quística. Hubbard, Broome y Antia (2005) reclutaron a 18 participantes y les administraron una serie de cuestionarios para evaluar aspectos demográficos y relacionados con el dolor: discapacidad y respuesta. Sus objetivos fueron desarrollar un programa de educación online para pacientes con fibrosis quística que pudiesen estar experimentando dolor e investigar, también por medio de la web, las experiencias de dolor de los participantes en relación a sus informes de dolor, su discapacidad y sus estrategias cognitivas. Los hallazgos obtenidos indicaron que aproximadamente la mitad de la muestra refería experimentar episodios diarios de dolor con una duración de dos horas o menos; la intensidad de este dolor se podía graduar como moderada. En cuanto a la discapacidad, el dolor relacionado con la fibrosis quística repercutía más en las áreas recreativas, ocupacionales y en las actividades sociales. Por último, se hacía un mayor uso de la solución de problemas o la aceptación como estrategias cognitivas. Estos autores concluyen que la información extraída de su estudio proporcionaba una dirección hacia el futuro manejo del dolor en pacientes con este tipo de afección.

Como conclusión, puede comprobarse que existe una amplia literatura referida a sistemas a distancia de apoyo o intervención destinados a mejorar la salud de personas que padecen algún tipo de enfermedad crónica, con resultados prometedores que pueden impulsar la realización de futuras investigaciones al respecto.

6.3. Teleasistencia y enfermedades neuromusculares

Las personas con ENMs pueden considerarse un colectivo que también puede beneficiarse de las nuevas tecnologías, sobre todo teniendo en cuenta las características que las definen, como lo son las dificultades de movilidad o aquellas halladas a la hora de encontrar iguales con los que compartir sus experiencias y de los que recibir apoyo y consejo. Asimismo, la elevada dispersión geográfica por todo el territorio español de las personas afectadas por estas enfermedades hace idóneo el uso de este tipo de herramientas para poder facilitar servicios de salud que mejoren su CV.

Existen pocos estudios dirigidos a la investigación de la teleasistencia en las personas con ENMs. Entre estos se puede citar el de Vitacca, Comini et al. (2010) sobre el cuidado a través de la telemedicina de pacientes con ELA avanzada y sus cuidadores. Estos autores utilizaron este tipo de asistencia en una muestra de 40 participantes con dicha enfermedad, con una duración media del programa aplicado de 8,6 meses (rango 1-12). Los pacientes tenían asignado un/a tutor/a-enfermero/a al que podían consultar de forma telefónica. Este/a tutor/a estaba respaldado por diversos especialistas: médicos de las vías respiratorias, neurólogos/as y psicólogos/as. Cada paciente utilizaba un pulsioxímetro portátil durante los contactos telefónicos diarios para evaluar posibles variaciones clínicas de oxígeno. Durante el periodo de estudio, cada participante hizo uso del programa de telemedicina al menos cinco veces al mes; hubo 1907 llamadas telefónicas programadas, el 86% del total, y 317 llamadas sin programar. De estas últimas, el 84% fueron gestionadas por el/la tutor/a-enfermero/a y sólo el 16% requirió la intervención de un especialista. Los pacientes y sus cuidadores estuvieron sumamente satisfechos con la asistencia del enfermero/a (79%), y la confianza de los pacientes con respecto al manejo de su enfermedad mejoró en un 71% de los casos. Como

conclusión, se refleja que el cuidado integrado y asistido mediante la telemedicina puede ser útil en el seguimiento de pacientes con ELA.

Otro estudio con personas afectadas por la ELA es el realizado por Pinto et al. (2010) sobre la telemonitorización de la ventilación no invasiva en 40 afectados por esta enfermedad. Estos participantes eran asignados a un grupo experimental, que recibía un dispositivo módem conectado a un ventilador, o a un grupo control, donde los parámetros registrados eran evaluados presencialmente en las visitas que la persona realizaba. Los resultados demostraron que la telemonitorización reducía el uso de la asistencia sanitaria (un menor número de visitas de emergencia o rutinarias e ingresos hospitalarios en el grupo experimental), con probables implicaciones favorables en los costes, la supervivencia y el estado funcional.

Desde la Universidad de Deusto, el equipo de investigación *Neuro-e-motion sobre Enfermedades Neuromusculares y del Neurodesarrollo* lleva varios años realizando estudios que implementan las nuevas tecnologías como medio de intervención en el colectivo de personas con ENMs de baja prevalencia. Ejemplo de ello son las investigaciones desarrolladas con población de niños y adolescentes con DMD, y con los padres de estos (Amayra, Lázaro, López, & De la Cruz, 2008; Lázaro, Amayra, López, De la Cruz, & Alday, 2009; López, Amayra, Lázaro, De la Cruz, & Alday, 2009). Igualmente, ha desarrollado investigaciones con población adulta afectada por MG, DFSH, LGMD, DMB y otras afecciones, utilizando programas de videoconferencia para la mejora de la CV de estas personas. Los resultados obtenidos confirman la idoneidad y eficacia de este tipo de herramientas en la mejora de varias facetas relacionadas con la CV (Martínez et al., 2014).

Asimismo, cabe recordar el trabajo llevado a cabo por Martín (2010), mencionado en el segundo capítulo, en el que se aplica un programa online de mejora de habilidades sociales y emocionales para personas afectadas por MG con el fin de repercutir de forma positiva en

su CV. Dicho programa consistió en 12 sesiones, en las que se trataban los siguientes temas: habilidades sociales, estilos de conducta, defensa de los derechos asertivos, iniciar conversaciones, mantener conversaciones, hacer y rechazar peticiones, expresar y recibir cumplidos, expresar y recibir críticas, resiliencia, afrontamiento positivo, e inteligencia emocional. Los participantes podían acceder a las diversas sesiones una vez colgadas en la web y realizar los ejercicios pertinentes de dicha sesión. A su vez, disponían de un email de contacto por si surgía alguna duda. Los resultados del estudio demostraron que el programa de mejora de las habilidades sociales y emocionales era efectivo en el aumento de los niveles de CV de esta población, sobre todo en aquellos aspectos asociados al rol emocional, la salud mental y, en menor grado, a la vitalidad.

Soutter et al. (2004), por su parte, investigaron el efecto de la disponibilidad de un ordenador con conexión a Internet en 79 familias con un niño afectado por la DMD. Tras las evaluaciones realizadas al cabo de tres y 12 meses se pudo comprobar que el aislamiento social de estos niños se reducía, las relaciones sociales dentro de la familia mejoraban, aumentaban el interés y el disfrute, y mejoraba su independencia y la confianza en sí mismos.

Por último, mencionar el estudio de Zamarrón, Morete y González (2014) con una muestra de tres personas afectadas por una ENM severa (DFSH, DMD y ELA). Otras características que cumplía la muestra seleccionada eran el fallo respiratorio crónico y la ventilación mecánica a largo plazo. El estudio consistió en el seguimiento de estos tres pacientes a lo largo de un período de cinco años, por medio de herramientas de telemedicina. En este sentido, se utilizó la telemonitorización de variables cardiorrespiratorias, como la saturación de oxígeno, el ritmo cardíaco, la presión sanguínea, etc., y la videoconferencia como sistema para manejar posibles problemas que pudiesen surgir. De esta forma, durante estos cinco años se llevaron a cabo un total de 290 sesiones de videoconferencia, 269 medidas de oximetría y 110 medidas de la presión sanguínea. Los hallazgos encontrados en

este estudio pusieron de manifiesto la efectividad e idoneidad del uso de sistemas de telemedicina en el cuidado de los tres pacientes analizados, teniendo en cuenta la reducción de la necesidad de ingresos hospitalarios y el grado de satisfacción con la herramienta.

Con una mayor prevalencia que la anterior se encuentra la EM, una enfermedad que también ha recibido la atención de las nuevas tecnologías. En este sentido, Boeschoten et al. (2012) llevaron a cabo un estudio con el objetivo de aplicar un programa online de terapia de solución de problemas para evaluar su viabilidad y reducir los síntomas depresivos de personas con EM, siendo la sintomatología depresiva un aspecto muy prevalente entre estos afectados. Para ello, seleccionaron a 44 personas con síntomas depresivos de leves a severos, aplicaron el programa a través de la web y evaluaron su viabilidad mediante una tasa de conformidad y escalas de satisfacción, además de evaluar la sintomatología depresiva con el Inventario de Depresión de Beck (BDI-II) tanto al inicio como al final del proceso de intervención. Los resultados indicaron que la terapia de solución de problemas aplicada de forma online es viable y reduce los síntomas depresivos en personas afectadas por esta enfermedad.

Otros autores que han investigado el uso de la telesalud en personas con EM son Motl, Dlugonski, Wójcicki, McAuley y Mohr (2011), los cuales hicieron uso de Internet para aumentar la actividad física de estas personas, o Dorstyn, Mathias y Denson (2011), que utilizaron el consejo telefónico como herramienta en su estudio.

6.4. Programa psicosocial de teleasistencia

En una era en la que la tecnología está al alcance de muchos, el uso de programas de intervención a distancia es cada vez más común. Como se ha comprobado en apartados anteriores, el uso de este tipo de herramientas es idóneo en la mejora de una gran variedad de

síntomas asociados a muchas enfermedades. En este sentido, las técnicas que pueden utilizarse en este tipo de intervenciones son muy variadas. Por ello, este apartado se centrará en aquellas presentes en el programa de intervención de esta tesis, es decir, la psicoeducación, el control de la respiración y la visualización guiada, la TREC, y la TSP, teniendo en cuenta los estudios que analizan su aplicación a distancia en personas afectadas por diversas enfermedades crónicas y/o neuromusculares.

En primer lugar, la psicoeducación está presente en muchas intervenciones a distancia, ya que ésta, normalmente, forma parte de muchos programas de intervención. Como ejemplo, cabe citar el estudio de Moss-Morris et al. (2012), los cuales desarrollan un programa de intervención cognitivo-conductual online, llamado *MS Invigor8*, para el tratamiento de la fatiga en personas con EM con el objetivo principal de evaluar la viabilidad, eficacia y rentabilidad del mismo. Dicho programa estaba compuesto por ocho sesiones interactivas, en las cuales se participaba mediante el acceso a una página web diseñada para la realización de este estudio. En algunas de estas sesiones se hacía uso de técnicas educativas sobre diversos aspectos relacionados con la enfermedad, como aquella referida a enseñar a la persona a diferenciar entre fluctuaciones de la sintomatología normales y señales de recaída o empeoramiento de la enfermedad. Los resultados indican mejoras en los niveles de ansiedad y depresión, además de en los años de vida ajustados por calidad, demostrando que dicho programa podría considerarse un tratamiento prometedor, aceptable y eficaz en cuanto a costes para el manejo de la fatiga en la EM.

En segundo lugar, en lo que se refiere a las técnicas de relajación, existen varios estudios que han utilizado dichas técnicas a distancia. En este sentido, puede mencionarse el estudio de Berman et al. (2009), que hace uso de un programa de autocuidado online en una muestra de 78 personas adultas (mayores de 54 años) con dolor crónico. Para ello, los participantes disponían de una página web, a través de la cual podían acceder a los distintos

módulos del programa de intervención, el cual tuvo una duración de seis semanas, con una participación mínima de una vez a la semana. Los seis módulos que tenían que completar comprendían diversos ejercicios relacionados con las áreas de respiración abdominal, relajación, escribir acerca de experiencias positivas, escribir acerca de experiencias que habían entrañado alguna dificultad, expresión visual creativa y pensamiento positivo. Para que los participantes tuviesen un mayor apoyo a lo largo de las sesiones, se les facilitó material visual, auditivo y escrito relacionado con dichos módulos, además de ejemplos ilustrativos. Asimismo, se les proporcionó información sobre el dolor cónico y sobre cómo comunicar este dolor a otras personas, entre otras cosas. Por último, se recurrió al uso de e-mails para alentar al participante a que completase los módulos que no había realizado aún y para solventar cualquier duda que tuviesen. En cuanto a los resultados, se dieron mejoras en el grupo de intervención, comparado con el control, en cuanto a la conciencia de las respuestas hacia el dolor, dándose una mejora en ambos grupos en lo referente a la intensidad del dolor y la interferencia del mismo. Por otro lado, el grupo de intervención ganó confianza a la hora de utilizar herramientas de autocuidado no médicas para el control del dolor. Estos hallazgos podrían contribuir a demostrar la viabilidad y los beneficios de este programa para el manejo del dolor en personas afectadas por dolor crónico.

Por su parte, Lorig, Ritter, Laurent y Plant (2008) evalúan la eficacia de un programa de intervención de automanejo sobre la artritis realizado por Internet, enfocado en la reducción del dolor y la mejora del funcionamiento. Entre las técnicas que se utilizaron en este programa se incluyen la relajación, la visualización, solución de problemas, etc. Los participantes debían acceder a la página web un mínimo de tres veces semanales a lo largo de seis semanas, además de participar en las actividades semanales. Los resultados demostraron que al cabo de un año, las personas que habían participado en el programa de intervención obtenían mejoras en varias de las variables relacionadas con el estado de salud (angustia por

la salud, limitación de actividad, salud global auto-referida y dolor) y en la autoeficacia. De esta forma, esta investigación demostró la eficacia de este programa en la reducción de los efectos negativos de la artritis en un período de hasta un año después de la aplicación del mismo, pudiendo resultar un tipo de intervención idónea para la ayuda de personas con esta enfermedad.

En tercer lugar, en lo concerniente a la TREC, los estudios llevados a cabo de forma online son algo más escasos teniendo en cuenta las enfermedades crónicas y neuromusculares. No obstante, existen varios estudios que han incluido esta herramienta, además de otras ya citadas, en un mismo programa de intervención. En este sentido, David et al. (2011) hacen uso de un programa de asesoramiento online, vía e-mail, para el tratamiento de personas afectadas por cáncer de mama. Dicho programa consistía en una intervención psicoeducativa, en la cual se incluían técnicas de la TSP y de la TREC, entre otras. Los resultados no fueron muy alentadores; de hecho, no se dieron mejoras significativas en la angustia o en la CV de los participantes del grupo de intervención, comparado con aquellos pertenecientes al control. Sin embargo, cabe mencionar que la satisfacción de los participantes con este servicio fue alta.

En relación a los hallazgos de este estudio, es importante recordar que el programa llevado a cabo por David et al. (2011) se realizó vía e-mail, es decir, sin darse un intercambio de la información simultáneo, además de no haber contacto visual con los participantes, a diferencia de la videoconferencia, la cual implica tanto contacto visual como simultaneidad, aspectos muy importantes en una intervención terapéutica.

En cuarto lugar, son varios los trabajos en los que se ha aplicado la TSP a distancia (Boeschoten et al., 2012; Cosio et al., 2011; Lyons et al., 2015). En este sentido, es relevante mencionar el estudio de Choi et al. (2014) ya que, a pesar de no versar sobre enfermedades crónicas o neuromusculares, se centra en adultos mayores que están confinados en sus casas,

que no se desplazan. Estas dificultades pueden estar presentes en muchas personas con ENMs y la teleasistencia parece una herramienta idónea en este sentido. De esta forma, estos autores evalúan la aceptación y la eficacia preliminar de la TSP online en adultos mayores (con una edad de 50 años o más) con depresión y pocos ingresos, que están confinados en sus hogares. Para ello, utilizan una muestra de 121 personas, las cuales son divididas a tres grupos, el grupo con tele-TSP ($n = 43$), el grupo con TSP presencial ($n = 42$) y el grupo con llamadas telefónicas de apoyo ($n = 36$). En lo que respecta al grupo de intervención, se les proporcionaron ordenadores y auriculares con micrófonos para poder realizar las sesiones, las cuales se llevaron a cabo a través del programa de videoconferencia *Skype*. Los resultados indicaron una reducción en los síntomas depresivos en las tres modalidades de intervención; no obstante, los grupos de tele-TSP y de TSP presencial obtuvieron mejores resultados en este sentido al cabo de 12 semanas que aquellos encontrados en el grupo de llamadas telefónicas de apoyo. Los hallazgos de este estudio demuestran que la modalidad online de intervención es aceptada por los participantes, refiriendo experiencias muy positivas al respecto, además de considerarse una herramienta que puede ser eficaz en el apoyo de los adultos mayores con discapacidad, confinados en sus casas. Finalmente, estos autores hacen alusión a los futuros beneficios de la tele-TSP en lo que respecta a la reducción de las visitas a domicilio, lo cual produciría una disminución de los recursos necesarios para promover la TSP, pudiendo abarcar a un mayor número de personas confinadas en sus hogares.

Por último, es importante recalcar que muchas de estas técnicas suelen utilizarse conjuntamente a la hora de realizar una intervención, tal y como se ha podido comprobar en algunos de los estudios analizados hasta ahora. De esta forma, estudios como el de Owen et al. (2005), que utilizan técnicas como la respiración profunda o la TSP, entre otras, por medio de una página web, ponen de manifiesto el uso conjunto de muchas de estas herramientas.

Para finalizar, y en relación a esto, es interesante mencionar el estudio de Fischer et al. (2015), donde también se utilizan conjuntamente varias de las técnicas mencionadas anteriormente. Estos autores desarrollan un programa de intervención online llamado *Deprexis* para reducir los síntomas depresivos de personas afectadas por EM. Dicho programa se llevó a cabo a través de una página web, simulando un diálogo en el que se le daba al participante varias opciones de respuesta a elegir con respecto a diez módulos que tenía que ir cursando. Entre los diversos módulos que formaban parte de esta intervención se encontraban la psicoeducación, la activación conductual, la modificación cognitiva, la relajación, la solución de problemas y las intervenciones centradas en la emoción. Tras la fase de intervención, se comprobó que se daba una disminución de la severidad de la sintomatología depresiva y de la fatiga y una mejora de la CV en el grupo que había participado en el programa comparado con aquel que no lo había hecho. Como conclusión, estos autores señalan el interés de desarrollar intervenciones online como opción apropiada en el tratamiento de personas que tienen dificultades de movilidad, a las que les puede resultar complejo acudir a un lugar de forma regular donde reciban tratamiento, como son aquellas que padecen EM. Estas conclusiones son sumamente importantes, dada la naturaleza de la muestra analizada en la presente tesis.

Como conclusión, los estudios detallados muestran la evidencia del uso de estas técnicas en su modalidad online. A pesar de que la mayoría de las investigaciones expuestas se valgan de páginas web en sus intervenciones, lo cual dista del método usado en la presente tesis, la videoconferencia, hay que subrayar la importancia del factor distancia en dichos programas, además del uso de los ordenadores e Internet como herramientas terapéuticas.

6.5. Teleasistencia en entornos rurales

Vivir en un entorno rural puede suponer en muchas ocasiones la inaccesibilidad o la dificultad de acceso a ciertos servicios de salud que se desarrollan en centros sanitarios alejados del domicilio de la persona. Específicamente, en lo que a las ENMs de baja prevalencia se refiere, muchas de estas personas viven en zonas rurales o aisladas, con dichas dificultades asociadas. De hecho, esta situación, unida a la elevada dispersión de esta población por todo el territorio español, puede suponer grandes obstáculos a la hora de crear redes sociales con iguales afectados.

La teleasistencia trata de paliar el hándicap asociado a vivir en una zona rural y dotar a estas personas de servicios donde poder encontrar asistencia médica y psicosocial a distancia por parte de un profesional, además de apoyo mutuo para reducir su sensación de aislamiento y soledad, y mejorar su día a día con la enfermedad.

Hay numerosos estudios que han investigado la idoneidad de diversos programas de telemedicina o teleasistencia en el cuidado de la salud en entornos rurales, como por ejemplo el que han desarrollado Ferrer-Roca, García-Nogales y Peláez (2010) en Extremadura, cuyo objetivo fue la atención especializada a través de videoconferencia en zonas rurales. Estos autores llevaron a cabo un estudio para evaluar la CVRS y el bienestar de personas que se beneficiaban de este sistema. Seleccionaron aleatoriamente a 800 pacientes de atención primaria que habían sido derivados a un especialista: 420 fueron remitidos al especialista de forma regular en el hospital y 380 fueron derivados al especialista a través de la teleasistencia. Los resultados indicaron que ambos grupos mostraban estados de salud comparables, con alguna ventaja añadida en el caso de los que participaban a través de videoconferencia: menos desplazamientos ($p = .0001$), y una mayor rapidez a la hora de diagnosticar, examinar la salud e instaurar un tratamiento ($p = .0001$). Como conclusión, cabe

señalar que los cuidados de salud a través de la telemedicina, en este caso la videoconferencia, llevados a cabo por un especialista hospitalario fueron semejantes al sistema regular cara a cara. A su vez, mencionar que las teleconsultas realizadas por enfermeros/as tuvieron un impacto positivo en la CV de estos pacientes residentes en zonas rurales. Estos no tuvieron que desplazarse y así, los diagnósticos y exámenes para comenzar el tratamiento correspondiente fueron iniciados más rápidamente.

Otro estudio que investiga la idoneidad entre la teleasistencia y su uso en zonas rurales es el realizado por Rabinowitz et al. (2010), los cuales veían la necesidad de que los usuarios de las residencias de ancianos en zonas rurales fueran dotados de un cuidado psiquiátrico con el fin de evitar la morbilidad o incluso el fallecimiento de los mismos. Proporcionaron este servicio a través de la videoconferencia para que fuese útil, rentable y una alternativa aceptable al tratamiento clásico cara a cara. Estos autores analizaron los datos de 278 encuentros telepsiquiátricos de 106 usuarios de residencias de ancianos para estimar el ahorro en coste y tiempo de esta modalidad de atención. El programa fue aceptado por los residentes, los miembros de sus respectivas familias, el personal de las residencias de ancianos, y permitió una exitosa gestión de los pacientes. Concluyeron que la provisión de cuidado psiquiátrico a usuarios de residencias de ancianos rurales a través de videoconferencia era rentable y parecía ser una alternativa médica aceptable comparada con la asistencia cara a cara. Asimismo, señalaron que esta propuesta podría permitir a muchas residencias de ancianos proporcionar un cuidado esencial que, de otra forma, no estaría disponible.

En lo que a las ENMs se refiere, la literatura existente al respecto es menor; no obstante, no puede negarse la utilidad e idoneidad de estas herramientas online en el apoyo de personas con estas patologías que viven en zonas geográficamente aisladas. Hatzakis, Haselkorn, Williams, Turner y Nichol (2003), en este sentido, sugieren, tras realizar una

exhaustiva revisión de la literatura sobre la telemedicina y la EM, que este tipo de tecnología promete mejorar el acceso, el manejo de la enfermedad y los síntomas asociados, así como tener un impacto positivo en la satisfacción de aquellos afectados por esta enfermedad. Cabe mencionar que las investigaciones existentes abordan en su mayoría la EM, entre las diversas ENMs, dada su mayor prevalencia en la población y su mayor eco en la sociedad. Para finalizar, mencionar el estudio de Winters, Cudney, Sullivan y Thuesen (2006) sobre la provisión de educación sobre la salud y apoyo a distancia a mujeres con diversas enfermedades crónicas, entre ellas, EM, residentes en zonas rurales. Los resultados de dicho programa fueron positivos y beneficiosos para estas mujeres, influenciando en su habilidad para manejar sus condiciones crónicas.

Como conclusión, la teleasistencia, telemedicina, telesalud o cualquier herramienta que implique su aplicación a distancia puede considerarse adecuada para facilitar servicios de salud en zonas rurales, además de ser útil en la provisión de programas de educación y enseñanza a profesionales que viven en estas áreas (Ray, Fried, & Lindsay, 2014; Smith, Bensink, Armfield, Stillman, & Caffery, 2005; Steel, Cox, & Garry, 2011).

6.6. Teleasistencia versus cara-a-cara

Como se ha podido comprobar, la asistencia online o teleasistencia es una herramienta ampliamente estudiada y con unos beneficios tangibles de cara a la mejora del estado de salud de las personas aquejadas por alguna enfermedad. Algunos profesionales la comparan con el tratamiento tradicional cara a cara; de hecho, existen una serie de estudios que se centran en sus diferencias y similitudes. Un ejemplo de ello es el estudio de Germain, Marchand, Bouchard, Drouin y Guay (2009), los cuales no hallaron ninguna diferencia significativa en la eficacia de la TCC administrada mediante videoconferencia o cara a cara

en sujetos con trastorno por estrés postraumático. Los participantes mejoraron significativamente en ambas condiciones con respecto a la sintomatología postraumática, nivel de ansiedad y depresión, nivel de funcionamiento en diferentes dominios de la vida diaria y percepción de su salud tanto física como mental. Los resultados obtenidos en este estudio parecen ser consistentes con la literatura (Bouchard et al., 2004; Day & Schneider, 2002). De esta forma, la eficacia de la TCC administrada por videoconferencia parece comparable con aquella realizada cara a cara, presencial o estándar (Germain et al., 2009).

Estos resultados parecen darse también al estudiar otras poblaciones. El estudio de Andrews, Davies y Titov (2011), de hecho, refleja esta comparación y concluye que la TCC a través de Internet y cara a cara son igualmente eficaces en personas con fobia social. Khatri, Marziali, Tchernikov y Shepherd (2014) también llegan a estas mismas conclusiones al estudiar la eficacia de la TCC realizada a través de videoconferencia en comparación con la misma intervención llevada a cabo de forma presencial en personas con ansiedad y depresión.

Las ENMs han recibido menos atención al respecto, aunque existen algunos artículos en la literatura sobre esta temática que apoyan la similitud en términos de eficacia de intervenciones online versus presenciales. Este es el caso de Huijgen et al. (2008) que aplican un programa de telerehabilitación a personas con EM, infarto o daño cerebral y lo comparan con un tratamiento tradicional cara a cara. En ambos grupos se produce una mejora del funcionamiento motor.

No obstante, varios autores puntualizan que la teleasistencia no puede considerarse una herramienta sustitutiva de la intervención presencial, sino como complementaria de la misma (Nijeweme-D'Hollosy, Janssen, Spoelstra, Vollenbroek-Hutten, & Hermens, 2006). Estos autores señalan, teniendo en cuenta una muestra de personas con ELA, la idoneidad del teletratamiento en la discusión de aspectos prácticos de la enfermedad, además de comprobar la adecuada recepción de esta técnica, dados los niveles de satisfacción de las personas

evaluadas. Además, indican que resulta efectiva en la reducción del tiempo invertido en desplazamientos. Por otro lado, advierten que los aspectos psicológicos y emocionales deberían de ser trabajados de forma presencial.

Otro aspecto relevante a la hora de diferenciar entre el modo de tratamiento online y aquel cara a cara es el relacionado con la alianza terapéutica. En este sentido, existen varios estudios que señalan que el uso de estas herramientas online no afecta a la alianza terapéutica entre el profesional y el paciente (Bouchard et al., 2004; Karagiannis, Stamatopoulos, Roussos, Kotis, & Gatzoulis, 2006; Morgan, Patrick, & Magaletta, 2008; Simpson, 2001; Wade, Wolfe, & Pestian, 2004). Cabe mencionar que el sistema utilizado en la mayoría de los estudios es la videoconferencia, pues otorga un mayor acercamiento al profesional al poder verle a través de una cámara web.

Como ejemplo, Germain, Marchand, Bouchard, Guay y Drouin (2010) hallaron que la telepsicoterapia no afecta de forma negativa al desarrollo de la alianza terapéutica en individuos con trastorno por estrés postraumático. Estos resultados concuerdan con los datos de anteriores estudios sobre esta materia (Ghosh, McLaren, & Watson, 1997; Manchanda & McLaren, 1998). De hecho, las alianzas terapéuticas se desarrollaron de manera similar y considerablemente en ambas condiciones de tratamiento; esto es, videoconferencia y cara a cara. Asimismo, ciertas variables asociadas a la videoconferencia, como por ejemplo, el nivel de comodidad inicial con la comunicación a distancia, no parecen afectar la alianza terapéutica. Del mismo modo, la percepción inicial de los participantes sobre los encuentros telepsicoterapéuticos no se relaciona con el desarrollo de una alianza. Así, las personas que no están acostumbradas a este tipo de tecnología podrían exitosamente recibir terapia por videoconferencia a pesar de su incomodidad inicial o prejuicios sobre este tipo de comunicación. Por último, comentar que la videoconferencia no parece comprometer el

alcance o la profundidad de los temas hablados en terapia o las emociones que los pacientes sienten (Ghosh, McLaren, & Watson, 1997).

6.7. Teleasistencia, discapacidad, calidad de vida y autoeficacia

Las personas con ENMs padecen síntomas de fatiga y debilidad muscular, entre otros, que, unidos a un posible aislamiento, inciden notablemente en sus actividades básicas de la vida diaria, físicas y de ocio. Muchas de estas enfermedades son altamente incapacitantes, con síntomas que pueden incluir la discapacidad motora. De hecho, la dependencia es un aspecto relevante en este sentido, ya que muchas de estas personas necesitan valerse de cuidadores o ayudas externas para vivir su día a día con autonomía. Esta diversidad funcional puede tener serias repercusiones en la CV de estos afectados, impidiéndoles o dificultándoles el desarrollo de una vida diaria óptima y adaptada a sus necesidades.

Dentro del amplio abanico de objetivos de la teleasistencia se encuentran los destinados a la mejora de la CV y la reducción de los niveles de discapacidad en diversas poblaciones de afectados. De hecho, existen varios estudios cuyas intervenciones van dirigidas a este fin. Tal es el ejemplo del estudio realizado por Boyne, Gorgels, Spreuwenberg y Vrijhoef (2014) sobre el impacto del telemonitoreo en la depresión y los niveles de CV de las personas con fallo cardíaco al cabo de un año de haberse aplicado el programa. Los resultados del estudio muestran la idoneidad de este método de actuación en la mejora de ciertos aspectos asociados a la CV, así como en la reducción de los niveles de depresión y ansiedad.

Asimismo, cabe citar el trabajo de Yuen et al. (2013) sobre la viabilidad, aceptabilidad y eficacia de un programa conductual por videoconferencia a través de Skype en personas con fobia social. Ciertos factores, como las barreras de acceso a servicios de apoyo o el

miedo a la estigmatización y a las posibles interacciones sociales asociadas a la búsqueda de tratamiento, hacen que muchas de estas personas no reciban un tratamiento adecuado. Por ello, se valoró la videoconferencia como una herramienta adecuada a la hora de facilitar estos servicios. Para desarrollar el estudio se utilizó una muestra de 24 participantes, los cuales recibieron un tratamiento terapéutico semanal de 12 semanas de duración. Los resultados del estudio demostraron que se producían mejoras en la ansiedad social, depresión, discapacidad y CV.

De nuevo, existe un menor número de estudios en la literatura en lo que se refiere a las ENMs de baja prevalencia. Sin embargo, comienzan a realizarse estudios al respecto (*e.g.* Martínez et al., 2014), con resultados prometedores de cara a futuras aplicaciones e investigaciones en la materia.

Por otro lado, los síntomas que acompañan a las ENMs también pueden tener serias repercusiones en el nivel de autoeficacia de estas personas y resultar en un empeoramiento de su CV. Por ese motivo es necesario incidir en este aspecto a través del apoyo psicosocial dirigido a estas personas, contando para ello con, como medio innovador, útil y accesible, las nuevas tecnologías.

De acuerdo con lo dicho, algunos autores han realizado estudios sobre la autoeficacia en los que se aplican las nuevas tecnologías. Ejemplo de ello es el llevado a cabo por Wangberg (2008), en el que se evalúa el posible papel moderador de la autoeficacia en una intervención online para aumentar las conductas de autocuidado en personas con diabetes. Con este objetivo, se reclutaron a 64 participantes que fueron asignados de manera aleatoria a dos grupos que recibían la intervención online (monitoreo de la glucosa en sangre, manejo de la dieta o actividad física) pero que diferían en el nivel de autoeficacia: alto o bajo. Los resultados indicaron que se dieron mejoras en el autocuidado en ambos grupos, aunque el grupo con una mayor autoeficacia mejoró ligeramente más. Como conclusión, estos

resultados apoyan la hipótesis de la autoeficacia como factor moderador y sugieren que el nivel inicial de ésta proporciona información relevante a la hora de adaptar la intervención conductual en el autocuidado de personas con diabetes.

Por su parte, Sanford et al. (2006) seleccionaron a 65 adultos con movilidad reducida con el objetivo de examinar el efecto de una terapia ocupacional/física individualizada y multifactorial a través de la teletecnología o de visitas a domicilio en la autoeficacia con respecto a la movilidad. Treinta y dos participantes fueron asignados al grupo de intervención, de los cuales 16 la recibieron de forma presencial, en el domicilio del afectado, y otros 16 a través de la teletecnología. Los 33 participantes restantes conformaban el grupo control. Los resultados indicaron que este tipo de intervención a distancia podía mejorar la autoeficacia en adultos con movilidad reducida. Este aumento se dio en ambas modalidades de intervención, sugiriendo que la telerehabilitación podía ser una alternativa viable a la terapia tradicional en el hogar.

En conclusión, es necesario incidir en la mejora de la autoeficacia, la discapacidad y la CV de las personas afectadas por una ENM, utilizando herramientas que se adapten a su condición física, como la teleasistencia, y que permitan fomentar conductas de autocuidado y manejo de los cambios que acontezcan a lo largo de la enfermedad.

6.8. Satisfacción con la teleasistencia

Por último, es importante dedicarle un espacio a la satisfacción de los participantes con respecto a los programas de teleasistencia. Entre los autores que se han dedicado a investigar tal cuestión, se puede citar a Mair y Whitten (2000), los cuales llevan a cabo una revisión sistemática de 32 estudios sobre la satisfacción de los pacientes respecto al uso de la

videoconferencia, y concluyen que, a pesar de las deficiencias metodológicas encontradas, la teleconsulta es un medio aceptable de actuación en una variedad de circunstancias.

Otros ejemplos son los estudios de Doorenbos et al. (2010) y de Gustke, Balch, West y Rogers (2000). El primero evalúa la satisfacción con un programa de telesalud en 32 supervivientes de cáncer y concluye que estos se mostraban satisfechos con los grupos de apoyo online. En este sentido, conectarse con otras personas que compartían experiencias similares era muy valioso, quizás debido a que los participantes pertenecían a comunidades rurales pequeñas y aisladas, donde es difícil encontrar a personas con una situación similar. El segundo estudio se realizó con 495 teleconsultas interactivas en tiempo real e indicaba que la satisfacción global por parte de los pacientes era de un 98,3%. Vitacca, Comini et al. (2010) también evaluaron en su estudio la satisfacción de los participantes con un programa de telemedicina, citado anteriormente, obteniendo resultados favorables al respecto: el 79% de los pacientes y cuidadores refería estar sumamente satisfecho.

Asimismo, mencionar la revisión realizada por Botsis y Hartvigsen (2008). Estos autores analizaron la literatura existente entre los años 1990 y 2007 referente al telecuidado en personas mayores con alguna enfermedad crónica (*e.g.* diabetes, EPOC, discapacidades motrices, deterioro cognitivo, etc.). La información aportada tras la revisión indicó un buen grado de satisfacción con respecto al telecuidado por parte de los pacientes, aunque preferían combinar este sistema a distancia con el convencional. Asimismo, los profesionales también refirieron opiniones positivas con respecto al telecuidado. No obstante, los autores puntualizan que hay que considerar los aspectos éticos, legales, organizacionales y de otra índole antes de implantar este tipo de sistema de forma generalizada.

Por último, citar la revisión realizada por Backhaus et al. (2012) sobre la psicoterapia por videoconferencia en diversas poblaciones. Tras un análisis de 65 artículos sobre la materia comprobaron que casi más de la mitad de los estudios evaluaban el grado de

satisfacción con la videoconferencia. Los datos señalaban generalmente que tanto los pacientes como los que suministraban el programa de videoconferencia estaban satisfechos con esta herramienta a pesar de frustraciones ocasionales causadas por algún problema técnico durante las sesiones.

En conclusión, las herramientas a distancia, como la videoconferencia, destinadas a la mejora de la salud tanto física como mental parecen prometedoras y deseables por parte de las personas afectadas y de los profesionales. Los futuros avances tecnológicos, en lo que a sistemas más novedosos y con menos distorsiones de audio y vídeo se refiere, permitirán que la aplicación de estos programas online pueda realizarse sin ningún tipo de problema técnico, acercándose cada vez más a la experiencia en vivo.

Parte 2

Investigación empírica

CAPÍTULO 7. METODOLOGÍA

7.1. Justificación

Tras la revisión teórica de los conceptos fundamentales de la presente tesis, pueden extraerse varias conclusiones pertinentes de cara a la justificación de la investigación empírica subsiguiente.

El colectivo objeto de estudio de la presente tesis ha sido el de personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia. Estas enfermedades son de carácter crónico, con una evolución que implica empeoramientos progresivos o crisis, en los que tanto la discapacidad como la calidad de vida pueden verse mermadas.

Concretamente, como se ha podido comprobar a lo largo de la literatura, la calidad de vida de muchas personas que padecen una enfermedad neuromuscular poco frecuente puede estar afectada a diferentes niveles (Grootenhuis et al., 2007; Peric et al., 2010; Twork, Wiesmeth, Klewer et al., 2010).

La implicación de los músculos y del nervio periférico, además de la unión neuromuscular y de la motoneurona espinal, que acontece en estas enfermedades puede provocar la aparición de problemas musculares, como la pérdida de fuerza muscular y la degeneración de diversos músculos (ASEM, 2008), lo que puede llevar a condiciones tan extremas como la necesidad de utilizar una silla de ruedas para poder desplazarse. De esta forma, la sintomatología presente en estas afecciones puede producir un aumento de la discapacidad del individuo, lo cual ha sido reflejado en diversas investigaciones al respecto (Angelini, 2011; Leonardi et al., 2010).

En lo que a la intervención desde un punto de vista psicosocial se refiere, la autoeficacia es considerada un factor importante de cara a la mejora del estado de salud de

este colectivo, como lo demuestra el estudio de Raggi, Leonardi, Mategazza et al. (2010) con una muestra de afectados con miastenia gravis. En este aspecto, Riazi et al. (2004) subrayan la importancia de la autoeficacia al predecir la mejora del estado de salud en una muestra de afectados con esclerosis múltiple, sugiriendo el abordaje de la misma en programas educativos y de rehabilitación.

De esta forma y teniendo en cuenta la larga evolución y la incurabilidad de la mayoría de estas enfermedades, se estima necesario invertir esfuerzos en el apoyo a nivel psicológico y social de este colectivo para mejorar sus niveles de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia. Asimismo, la larga esperanza de vida asociada a muchas de estas enfermedades, que hace que el afectado se vea obligado a enfrentarse continuamente a los síntomas y signos que las acompañan, muchas veces altamente incapacitantes, puede considerarse otro motivo relevante para dotar a estas personas de recursos con los que poder abordar los problemas que vayan surgiendo a lo largo de la vida con la enfermedad.

Las nuevas tecnologías, en este sentido, ofrecen diversas herramientas, como la videoconferencia, correo electrónico, aplicaciones móviles, etc., que permiten que estos afectados no tengan que desplazarse de sus hogares, reduciendo el impedimento que muchos de ellos tienen a la hora de acceder a servicios de salud, dada su limitación física. Por otro lado, la elevada dispersión geográfica de las enfermedades neuromusculares puede considerarse otro factor a tener en cuenta de cara al uso de estas herramientas a distancia. En este sentido, las nuevas tecnologías permiten el establecimiento de redes a nivel social entre aquellas personas que se encuentren en distintos puntos geográficos, incluso en zonas aisladas.

Por todo ello, la presente tesis se centra en la aplicación de un programa psicosocial de teleasistencia, utilizando la videoconferencia como herramienta de intervención, y en el análisis de los efectos de dicho programa sobre los niveles de calidad de vida, discapacidad y

autoeficacia de una muestra de afectados por diversas enfermedades neuromusculares poco frecuentes.

7.2. Objetivos

El objetivo general de la presente tesis doctoral es comprobar los efectos de un programa psicosocial de teleasistencia, por videoconferencia, en los niveles de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de una muestra de participantes con diversas enfermedades neuromusculares de baja prevalencia.

Los objetivos específicos que se plantearon son los siguientes:

- a. Promover las nuevas tecnologías como alternativa de apoyo psicosocial a personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia, geográficamente dispersas, que no disponen de otros iguales con patologías similares al alcance físico con los que poder intercambiar aspectos relativos a la enfermedad.
- b. Crear un programa psicosocial de teleasistencia (online) adaptado a las necesidades de la población estudiada.
- c. Crear redes de apoyo mutuo a través de la realización de sesiones grupales por videoconferencia, en las que los participantes puedan expresar lo que sienten y compartir experiencias desde cualquier punto geográfico del territorio español.

- d. Evaluar los efectos del programa psicosocial de teleasistencia en los niveles de calidad de vida de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia.
- e. Evaluar los efectos del programa psicosocial de teleasistencia en los niveles de discapacidad de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia.
- f. Evaluar los efectos del programa psicosocial de teleasistencia en el nivel de autoeficacia de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia.
- g. Evaluar el grado de aceptación del programa psicosocial de teleasistencia desarrollado.
- h. Plantear posibles vías de investigación futuras con relación a los resultados obtenidos.

7.3. Hipótesis

Tras la revisión de la literatura sobre las diversas variables analizadas en la presente tesis, se presentan a continuación las siguientes hipótesis de trabajo:

1. El programa psicosocial de teleasistencia producirá una mejora significativa de la puntuación global de calidad de vida en el grupo experimental respecto al grupo control, medida a través de los siguientes indicadores: dimensión física, dimensión psicosocial y SIP total del cuestionario *Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad (SIP)*; y escalas globales física y mental del cuestionario *SF-36 Health Survey*.

2. El programa psicosocial de teleasistencia producirá una reducción significativa de la puntuación global de discapacidad en el grupo experimental respecto al grupo control, medida a través de los siguientes indicadores: escalas total trabajo y total no trabajo del cuestionario *WHO-DAS II*.
3. El programa psicosocial de teleasistencia producirá un incremento del grado de interacción social en el grupo experimental respecto al grupo control, entendido como la capacidad de la persona para relacionarse con los demás, realizar visitas sociales o prestar atención a familiares y allegados.
4. El programa psicosocial de teleasistencia producirá una mejora del bienestar emocional en el grupo experimental respecto al grupo control, entendido como la reducción del nerviosismo, la labilidad emocional, la desesperanza y/o la tristeza.
5. El programa psicosocial de teleasistencia producirá un incremento de la salud general del individuo en el grupo experimental respecto al grupo control, entendida como la valoración de la persona sobre su salud actual, el pronóstico de la misma y la resistencia a enfermar.
6. El programa psicosocial de teleasistencia producirá un aumento del grado de independencia en el grupo experimental respecto al grupo control, entendido como la reducción de las dificultades en el desempeño de las actividades de la vida diaria (cuidado de la casa, actividades laborales y actividades académicas).

7. El programa psicosocial de teleasistencia producirá un incremento del grado de participación social en el grupo experimental respecto al grupo control, entendido como la reducción de las dificultades de la persona para participar en actividades de la comunidad, así como en actividades de disfrute y relajantes, teniendo en cuenta las limitaciones causadas por la enfermedad.
8. El programa psicosocial de teleasistencia producirá un incremento significativo del nivel de autoeficacia general en el grupo experimental respecto al grupo control.
9. Los participantes del grupo experimental mostrará un alto grado de satisfacción con el programa psicosocial de teleasistencia: con las sesiones grupales, la duración y frecuencia de las mismas, los temas abordados, los textos utilizados en las tareas para casa, los miembros y el moderador del grupo, la propia participación y con las herramientas online utilizadas (videoconferencia y correo electrónico).

7.4. Participantes

En la presente tesis se hizo uso de un tipo de muestreo por conveniencia, dada la baja prevalencia de las enfermedades neuromusculares analizadas. El reclutamiento de la muestra abarcó varias provincias del territorio español, llevándose a cabo en diversas asociaciones de afectados por enfermedades neuromusculares (Asociación Miastenia de España, AMES; Federación Española de Enfermedades Neuromusculares ASEM; *Bizkaiako Eritasun Neuromuskularren Elkartea*, BENE), además de en la unidad de neurología del Hospital Universitario de Cruces (Barakaldo) y del Hospital de Basurto (Bilbao).

Para llevar a cabo este estudio se crearon dos grupos, el grupo experimental y el grupo control, ambos compuestos por personas con alguna enfermedad neuromuscular de baja prevalencia. Por un lado, el grupo experimental estaba formado por los afectados que participaban en el programa psicosocial de teleasistencia. Por otro lado, el grupo control incluyó a aquellos que no recibían dicha intervención.

Los participantes pertenecientes al grupo experimental fueron seleccionados teniendo en cuenta los siguientes criterios:

- Criterios de inclusión: (a) Ser mayor de edad; (b) diagnóstico realizado por un especialista de alguna enfermedad neuromuscular de baja prevalencia; (c) disponibilidad de ordenador, cámara web, micrófono, altavoces y conexión a Internet para poder participar en las sesiones de videoconferencia; (d) firma del consentimiento informado sobre la participación en el proceso de evaluación (Anexo 1); y (e) firma del consentimiento informado sobre la participación en el programa de intervención (Anexo 2).
- Criterios de exclusión: (a) Ser menor de edad; (b) presencia de psicopatología severa, según criterios del manual de diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-IV-TR; y (c) presencia de dificultades o problemas auditivos o visuales que impidan el correcto desempeño de las actividades de intervención.

En lo que respecta al grupo control, los criterios establecidos para estos participantes fueron los siguientes:

- Criterios de inclusión: (a) Ser mayor de edad; (b) diagnóstico realizado por un especialista de alguna enfermedad neuromuscular de baja prevalencia; y (c) firma del consentimiento informado sobre la participación en el proceso de evaluación (Anexo 1).

- Criterios de exclusión: (a) Ser menor de edad; y (b) presencia de psicopatología severa, según criterios del manual de diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-IV-TR.

La muestra inicial se compuso de un total de 80 participantes con alguna enfermedad neuromuscular de baja prevalencia, los cuales fueron asignados de forma no aleatoria, de nuevo debido al reducido número de este tipo de población, a dos grupos: (a) 40 personas al grupo experimental, los cuales participarían en el programa psicosocial de teleasistencia, y (b) 40 personas al grupo control, los cuales no recibirían el programa de intervención.

Finalmente, tras el abandono del estudio de siete de los participantes del grupo control, la muestra constó de 73 participantes afectados por una de las siguientes enfermedades neuromusculares: miastenia gravis ($n = 48$), distrofia muscular facioescapulohumeral ($n = 7$), distrofia muscular de Becker ($n = 3$), distrofia muscular de cinturas ($n = 7$), distrofia muscular de Emery-Dreifuss ($n = 1$), atrofia muscular espinal ($n = 3$), Charcot Marie Tooth ($n = 1$), dermatomiositis ($n = 1$) y paraparesia espástica familiar ($n = 2$), de los cuales 40 formaron parte del grupo experimental y 33 del grupo control.

Por un lado, el grupo experimental se compuso de 16 hombres y 24 mujeres, con edades comprendidas entre los 19 y los 73 años (47.23 ± 11.85). Por otro lado, el grupo control incluyó a 16 hombres y 17 mujeres, con edades comprendidas entre los 27 y los 79 años (55.52 ± 13.57).

En lo que respecta a la procedencia de la totalidad de los participantes, estos residían en diversas provincias del territorio español: Bizkaia ($n = 45$), Gipuzkoa ($n = 3$), Álava ($n = 1$), Cantabria ($n = 1$), León ($n = 2$), Valladolid ($n = 3$), Madrid ($n = 7$), Toledo ($n = 2$), Ciudad Real ($n = 1$), Tarragona ($n = 2$), Valencia ($n = 1$), Asturias ($n = 4$) y Las Palmas ($n = 1$).

Se evaluaron diversas variables sociodemográficas y médicas importantes, además de las citadas, como el estado civil, el número de hijos, el nivel académico, la situación laboral, el tipo de enfermedad neuromuscular, el padecimiento de otras enfermedades no neuromusculares, si tomaban algún tipo de medicamento, si recibían apoyo psicológico o psiquiátrico, el tiempo de demora en el diagnóstico, etc., las cuales se explicarán más detalladamente en el capítulo de resultados.

Por último, se dividió la muestra atendiendo al grado de discapacidad, según las puntuaciones obtenidas en las variables totales del WHO-DAS II y valiéndose de la escala sobre el grado de discapacidad proporcionada por la CIF, mencionada en el capítulo 3. Esta división por el grado de discapacidad de los participantes se expondrá de manera más específica en la sección de resultados.

7.5. Variables

Para valorar los efectos del programa psicosocial de teleasistencia se aplicaron una serie de cuestionarios antes y después de la fase de intervención, en los que se evaluaron las siguientes variables:

7.5.1. Variables sociodemográficas y médicas

1. Género.
2. Edad.
3. Estado civil: casado/a, viviendo en pareja, divorciado/a, separado/a, soltero/a o viudo/a.
4. Hijos/as: si el/la participante tenía algún hijo/a.
5. Número de hijos.

6. Nivel académico: EGB, Bachiller – FP1, FP2, Diplomatura o Licenciatura.
7. Situación laboral: asalariado/a, autónomo/a, desempleado/a por motivos de salud, desempleado/a por otros motivos, jubilado/a, labores del hogar, estudiante o incapacitado/a.
8. Tipo de enfermedad neuromuscular.
9. Edad a la que se iniciaron los síntomas de la enfermedad neuromuscular.
10. Edad de confirmación del diagnóstico de la enfermedad neuromuscular.
11. Tiempo de demora en el diagnóstico: tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de la enfermedad neuromuscular.
12. Enfermedades no neuromusculares: si la persona evaluada presentaba alguna enfermedad que no fuese neuromuscular (enfermedad pulmonar, enfermedad hepática, trastornos intestinales, trastornos del tiroides, adrenales u otros trastornos hormonales, enfermedad renal, deformidades, enfermedades infecciosas, cáncer, enfermedades neurológicas, reacciones alérgicas, enfermedades psiquiátricas, etc.).
13. Grado de discapacidad: sin discapacidad, leve, moderado, severo o total.
14. Medicación: si el/la evaluado/a tomaba algún tipo de medicación como consecuencia de la enfermedad neuromuscular o debido a otras enfermedades no neuromusculares.
15. Apoyo psicológico o psiquiátrico: si la persona recibía algún tipo de apoyo por parte de un/a psicólogo/a o psiquiatra.
16. Alcohol, tabaco y cafeína: se refiere al consumo diario, los fines de semana, ocasional o la ausencia de consumo de dichas sustancias.

7.5.2. Variables clínicas

7.5.2.1. Calidad de vida

Las variables sobre calidad de vida que se han incluido en la presente tesis han sido evaluadas con dos instrumentos distintos: el Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad o *Sickness Impact Profile* (SIP) y el cuestionario de salud SF-36. A continuación se describen estas variables, agrupándolas por dimensiones (física, psicosocial u otras) y especificando el instrumento que mide cada una de ellas. En cuanto a la categoría *otras variables*, en este apartado se han incluido aquellas variables que no están relacionadas con una única dimensión, es decir, que pueden incluir tanto aspectos físicos como psicosociales. Esta agrupación se ha realizado tomando como ejemplo la elaborada por Bergner, Bobbitt, Carter y Gilson (1981), los encargados de desarrollar y revisar el cuestionario SIP.

1. Variables físicas:

1.1. Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad (SIP)

- Cuidado y movimiento corporal: Refleja el impacto del estado de salud en la capacidad de la persona para llevar a cabo actividades referentes al cuidado personal en diversas áreas (bañarse, moverse en la cama, ponerse de pie, vestirse, etc.), teniendo en cuenta la necesidad de apoyarse en o depender de otras personas en el desempeño de tales tareas (Bergner et al., 1981).
- Movilidad: Esta variable se refiere al impacto del estado de salud en la capacidad de la persona para moverse al margen de las dificultades en la marcha que pueda tener o las ayudas externas que esté utilizando (si sale de la habitación o de casa,

si va al centro de la ciudad, si coge el transporte público, si está fuera de casa sólo durante períodos breves de tiempo, etc.) (Bergner et al., 1981).

- Desplazamiento: Se relaciona con las consecuencias del estado de salud en la capacidad del individuo a la hora de caminar, subir escaleras, subir o bajar por pendientes, etc., teniendo en cuenta el uso de ayudas externas (uso de silla de ruedas, muletas, etc.) o la ayuda de otras personas (Bergner et al., 1981).

1.2. Cuestionario de salud SF-36

- Función física: Esta variable está relacionado con el grado en que la salud limita la capacidad del individuo de llevar a cabo una serie de actividades físicas con distintos grados de esfuerzo, tales como correr, levantar objetos pesados, pasar la aspiradora, subir un piso por la escalera, subir varios pisos por la escalera, caminar un kilómetro o bañarse o vestirse por sí mismo (Alonso et al., 1998).
- Limitaciones de rol por problemas físicos (Rol físico): Se refiere a las limitaciones a la hora de desempeñar determinadas tareas cotidianas o laborales debido a los problemas físicos de salud de la persona (Alonso et al., 1998).
- Dolor corporal: Refleja si la persona ha padecido o padece algún tipo de dolor en su cuerpo, la intensidad del mismo y las limitaciones que éste haya podido provocar (Alonso et al., 1998).

2. Variables psicosociales:

2.1. Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad (SIP)

- Relaciones sociales: Se refiere al impacto del estado de salud en la capacidad de la persona para relacionarse con los demás, es decir, realizar visitas sociales, hablar

con el círculo de personas que rodean al individuo, prestar atención a los miembros de la familia, etc. (Bergner et al., 1981).

- Actividad emocional: Hace referencia a los efectos del estado de salud en el estado anímico del individuo, incluyendo aspectos como el nerviosismo, la labilidad emocional, la desesperanza, la tendencia a culpabilizarse o los intentos autolíticos (Bergner et al., 1981).
- Actividad intelectual: Se refiere a las consecuencias del estado de salud en las capacidades cognitivas del individuo, es decir, en el recuerdo, la concentración, el razonamiento y resolución de problemas, etc. (Bergner et al., 1981).
- Comunicación: Refleja el impacto del estado de salud en la capacidad de la persona para hablar o entablar una conversación con otras personas, teniendo en cuenta aspectos que pueden dificultar esta tarea, como el nerviosismo, el temblor de voz, el tartamudeo, balbuceo. Asimismo, tiene en consideración si la persona se tiene que comunicar sobre todo por gestos, si pierde el control de la voz al hablar o las dificultades a la hora de comunicarse de forma escrita según su estado de salud (Bergner et al., 1981).

2.2. Cuestionario de salud SF-36

- Función social: Esta variable se refiere a la interferencia de los problemas físicos o emocionales con las actividades sociales habituales, como las visitas sociales o familiares, y a la frecuencia con la que esto ocurre (Vilagut et al., 2005).
- Limitaciones de rol por problemas emocionales (Rol emocional): Se refiere a las limitaciones a la hora de desempeñar determinadas tareas cotidianas o laborales debido a los problemas emocionales de la persona (Alonso et al., 1998).

- Salud mental: Esta variable está relacionada con la frecuencia de sentimientos de nerviosismo, tristeza, depresión, calma y felicidad que experimenta el individuo (Alonso et al., 1998).

3. Otras variables:

3.1. Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad (SIP)

- Sueño y descanso: Relacionada con el impacto del estado de salud en la capacidad de la persona para poder descansar y dormir, sin la necesidad de tener que dormir durante el día o sin estar adormecida por la falta de descanso durante las horas de sueño (Bergner et al., 1981).
- Tareas domésticas: Este tipo de variable está asociada a las consecuencias del estado de salud en la capacidad del individuo de llevar a cabo tareas domésticas, como limpieza, compra, colada, asuntos económicos, trabajos de reparación, etc. (Bergner et al., 1981).
- Ocio y pasatiempos: Impacto del estado de salud en la capacidad para realizar actividades de entretenimiento, como ver la televisión, leer o salir a divertirse, así como para llevar a cabo actividades físicas (Bergner et al., 1981).
- Trabajo: Referida a los efectos del estado de salud en la capacidad para desempeñar una vida laboral y a las limitaciones que este estado puede suponer, como reducción de jornada, realizar parte del trabajo en casa, menor rendimiento, descansos frecuentes, etc. (Bergner et al., 1981).
- Nutrición: Variable relacionada con el impacto del estado de salud en la capacidad para tomar líquidos e ingerir alimentos, teniendo en cuenta tanto aspectos físicos (necesidad de ayudas externas, como el uso de utensilios especiales, o de

asistencia por parte de otras personas), como psicosociales (disminución del apetito por desgana) (Bergner et al., 1981).

3.2. Cuestionario de salud SF-36

- Vitalidad: Esta variable se refiere a la frecuencia con que la persona se siente enérgica y dinámica, o por el contrario, cansada y agotada (Vilagut et al., 2005).
- Percepción de la salud general (Salud general): Refleja la percepción del individuo sobre su salud en general, teniendo en cuenta tanto problemas físicos como emocionales. Se centra en la valoración de la persona sobre su salud actual, sobre el pronóstico de ésta y sobre su resistencia a enfermar (Alonso et al., 1998).

7.5.2.2. Discapacidad

A continuación se detallan las variables incluidas en la presente tesis para evaluar la discapacidad de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia. Estas variables forman parte del conjunto de dominios evaluados mediante el cuestionario para la evaluación de la discapacidad de la Organización Mundial de la Salud WHO-DAS II. Cada una de ellas hace referencia a la dificultad que tiene la persona a la hora de enfrentarse a una serie de tareas. Esta dificultad va a venir determinada por el aumento del esfuerzo al realizar una actividad, si el desempeño de ésta le produce malestar o dolor, si debe realizarla con más lentitud o si necesita cambiar el modo en que lleva a cabo dicha actividad (*e.g.* ayudas externas).

1. Variables físicas:

- Capacidad para moverse en su entorno: Dificultad del individuo al permanecer de pie durante un período largo de tiempo, al levantarse estando sentado, al desenvolverse

dentro de casa, al salir de casa y al pasear distancias largas (Vázquez-Barquero et al., 2006).

- Cuidado personal: Dificultad para bañarse, vestirse, comer y permanecer solo durante unos días (Vázquez-Barquero et al., 2006).

2. Variables psicosociales:

- Comprensión y Comunicación: Dificultades de concentración, memoria, solución de problemas, aprendizaje de tareas nuevas, entendimiento y comunicación (Vázquez-Barquero et al., 2006).
- Relacionarse con otras personas: Dificultades a la hora de entablar relaciones interpersonales con desconocidos, para conservar una amistad, llevarse bien con personas próximas, hacer nuevas amistades o a la hora de mantener relaciones sexuales (Vázquez-Barquero et al., 2006).
- Participación en sociedad: Dificultades ligadas a la participación en actividades de la comunidad al mismo nivel que lo hace el resto de personas, a barreras arquitectónicas, a la discriminación y a la realización de actividades de disfrute y relajantes. Al mismo tiempo, esta variable incluye otros aspectos como el tiempo dedicado al cuidado de la salud, el impacto emocional del estado de salud, el impacto económico de éste tanto para la persona como para sus familiares, y las dificultades de estos últimos por el estado de salud del individuo (Vázquez-Barquero et al., 2006).

3. Otras variables:

- Actividades de la vida diaria: Dificultades para el desempeño de las actividades cotidianas como son el cuidado de la casa, el trabajo y las actividades académicas (Vázquez-Barquero et al., 2006).

7.5.2.3. Autoeficacia

La autoeficacia se ha estudiado ampliamente en la literatura, tanto de forma específica como general, tal y como se ha mencionado en el capítulo cuatro. En este sentido, a la hora de referirse a este constructo se suele hacer desde un punto de vista más específico (*e.g.* creencias sobre la propia capacidad para conseguir un puesto de trabajo determinado). No obstante, en la presente tesis, la autoeficacia se ha estudiado de forma global, general, refiriéndose a ella como “la creencia estable que tiene un individuo sobre su capacidad para manejar adecuadamente una amplia gama de estresores de la vida cotidiana” (Sanjuán, Pérez, & Bermúdez, 2000).

7.5.2.4. Satisfacción

La variable satisfacción hace referencia a la satisfacción con el programa de intervención, esto es, con el programa psicosocial de teleasistencia. En la presente tesis, esta variable abarca varias áreas: satisfacción con las sesiones grupales de teleasistencia, con la duración y la frecuencia de las mismas, con su contenido (con los temas abordados en las sesiones y los textos utilizados en las tareas para casa), con los miembros del grupo de intervención, con el moderador del grupo, con la propia participación en las sesiones y con las herramientas online utilizadas, es decir, la videoconferencia grupal por Skype y el correo electrónico.

7.6. Instrumentos

7.6.1. Entrevista inicial

De cara a recoger los datos sociodemográficos y médicos más relevantes de los participantes, se procedió a la creación de una entrevista semiestructurada ad hoc (Anexo 3).

La entrevista consta de cinco partes: En primer lugar, se realizan una serie de preguntas sobre datos de filiación, tales como nombre y apellidos, edad, estado civil, número de hijos y lugar de residencia actual. En segundo lugar, se hacen dos preguntas sobre datos socioeducativos: el nivel académico del individuo y su ocupación actual. En tercer lugar, se procede a evaluar el historial médico del participante, preguntándole sobre el tipo de enfermedad neuromuscular que padece, la edad a la que se la confirmaron, la edad a la que se iniciaron los síntomas y el tiempo de demora en el diagnóstico de su enfermedad. Además se realizan preguntas sobre si padece alguna enfermedad no neuromuscular, si toma algún medicamento o si recibe algún tipo de apoyo psicológico o psiquiátrico, entre otras cosas. La cuarta y quinta sección están destinadas a aquellas personas que participaban en el programa psicosocial de intervención, es decir, al grupo experimental. Las personas pertenecientes al grupo control no debían de responder estas preguntas. En lo que se refiere a la cuarta sección de la entrevista, ésta se centra en los datos sobre conocimientos informáticos, evaluando si la persona dispone de ordenador, cámara web, micrófono, altavoces e Internet en su domicilio, si sabe utilizar una serie de herramientas informáticas (*e.g.* navegar por Internet, enviar y recibir e-mails o participar en videollamadas) o si tiene alguna dificultad (visual, motora, etc.) para el uso de las herramientas necesarias para la participación en el programa de intervención. La quinta sección, por su parte, contiene preguntas sobre la disponibilidad horaria de la persona para participar en las sesiones.

7.6.2. Calidad de vida

Para la evaluación de las variables de calidad de vida mencionadas anteriormente se utilizaron dos instrumentos: el *Sickness Impact Profile* y *The MOS 36-item short-form health survey (SF-36)* o cuestionario de salud SF-36.

7.6.2.1. Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad (SIP)

El *Sickness Impact Profile* (SIP) fue desarrollado por Bergner et al. en 1976 y adaptado por Badía y Alonso en 1994, siendo conocido como Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad. Está diseñado para obtener una medida del impacto de una determinada enfermedad en la vida diaria, basándose en los cambios de conducta que acontecen en el individuo (Anderson, Aaronson, & Wilkin, 1993; Bergner et al., 1976), y pudiéndose aplicar en muchas patologías diferentes y en diversos grupos demográficos y culturales (Bergner et al., 1981). Se trata de un instrumento para medir la calidad de vida relacionada con la salud (Anderson et al., 1993), como se manifiesta en numerosas investigaciones existentes en la literatura (Gottberg et al, 2014; Markström et al., 2002).

El SIP consta de 136 ítems, de los cuales la persona evaluada tendrá que marcar aquellos que definan su situación de salud actual. Estos ítems están divididos en doce categorías: sueño y descanso, actividad emocional, cuidado y movimiento corporal, tareas domésticas, movilidad, relaciones sociales, desplazamiento, actividad intelectual, comunicación, trabajo, ocio y pasatiempos, y nutrición. Este test permite obtener una puntuación para cada categoría, además de tres puntuaciones que constituyen la dimensión física, la dimensión psicosocial y el total del cuestionario. La puntuación mínima en este instrumento es de 0 y la máxima de 100. En este sentido, cuanto mayor sea el valor de cada

una de estas puntuaciones, mayor será el impacto de la enfermedad y peor el estado de salud y la calidad de vida.

En lo que se refiere a las propiedades psicométricas de la versión original del SIP, tanto la consistencia interna ($\alpha = 0.94$) como la fiabilidad test-retest ($r = 0.92$) son altas (Bergner et al., 1981).

Por otro lado, la adaptación española de este instrumento ha demostrado la elevada consistencia interna del mismo ($\alpha = 0.95$), siendo ésta menor en dos de las categorías mencionadas (nutrición, y sueño y descanso). Además, se ha señalado una alta fiabilidad test-retest ($r = 0.96$) y un coeficiente de correlación intraclase de 0.95 (Badía & Alonso, 1994). Más tarde, estos mismos autores estudiaron la fiabilidad test-retest en una muestra con diversas enfermedades (20 con cuadriplejía o paraplejía, 21 con trastornos del habla y 88 con enfermedades crónicas), demostrando que ésta era elevada en la puntuación total del SIP ($r = 0.96$), así como en el resto de puntuaciones (entre 0.84 y 0.96). Por último, señalar que estos niveles no estaban influidos por el tipo de enfermedad, ni por el tipo de administración (autoadministrada o administrada por un entrevistador) o el tipo de entrevistador, manteniéndose altos (Badía & Alonso, 1996).

7.6.2.2. Cuestionario de salud SF-36

Este cuestionario fue creado a principios de los noventa para su utilización en el Estudio de Resultados Médicos (*Medical Outcomes Study – MOS*) (Alonso, Prieto, & Antó, 1995; Vilagut et al., 2005). En este sentido, se procedió, en primer lugar, a desarrollar el marco conceptual y seleccionar los ítems (Ware & Sherbourne, 1992); en segundo lugar, al análisis psicométrico y clínico de la validez en la medición de los constructos salud mental y física (McHorney, Ware, & Raczek, 1993); y en tercer y último lugar, se evaluó la calidad de

los datos y la fiabilidad en diferentes grupos de pacientes (McHorney, Ware, Lu, & Sherbourne, 1994). Es relevante señalar la utilidad de este instrumento para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud tanto en la población general como en colectivos más concretos, así como para comparar el peso de distintas enfermedades, identificar los beneficios de una determinada intervención en la salud y examinar a pacientes individuales (Vilagut et al., 2005; Ware, 2000).

La versión española del cuestionario SF-36 fue llevada a cabo por Alonso et al. (1995). Ayuso-Mateos, Lasa, Vázquez-Barquero, Oviedo y Díez-Manrique (1999), por su parte, fueron los encargados de evaluar la validez interna y externa de la versión española de este instrumento.

El objetivo principal de este test es evaluar el estado de salud de la persona, tanto de manera positiva como negativa a través de 36 preguntas sobre ocho dimensiones relacionadas con la salud (Vilagut et al., 2005), estas son, función física, limitaciones de rol por problemas físicos (rol físico), dolor corporal, salud general, vitalidad, función social, limitaciones de rol por problemas emocionales (rol emocional), y salud mental. El instrumento permite obtener una puntuación en cada una de estas áreas, además de una relativa a la percepción del cambio en el estado de salud en relación al año anterior. La administración del cuestionario puede realizarse de forma autoadministrada o bien administrada por un entrevistador en persona o por teléfono (Ware & Sherbourne, 1992).

Las puntuaciones obtenidas en este cuestionario van desde la puntuación 0 hasta la 100, siendo 0 el peor estado de salud y 100 el mejor estado de salud para la dimensión evaluada (Alonso et al., 1995). De esta forma, cuanto mayor sea la puntuación obtenida, mejor será la calidad de vida de la persona evaluada.

En lo que respecta a las propiedades psicométricas de la versión española del SF-36, Alonso et al. (1995) refieren una alta consistencia interna, con un coeficiente alfa de

Cronbach superior a 0.70 en todas las dimensiones, excepto en función social, en la que el coeficiente obtenido fue de 0.45. Asimismo, estos autores realizaron dos administraciones del instrumento, con una separación entre éstas de dos semanas, obteniendo coeficientes de correlación intraclase que oscilaban entre 0.58 y 0.99. Por otro lado, Ayuso-Mateos et al. (1999) refieren una buena consistencia interna, con un coeficiente alfa de Cronbach de 0.70 a 0.90 en todas las dimensiones del SF-36. En lo referente a la validez concurrente, estos autores indicaron una correlación significativa de las escalas del SF-36 con el instrumento *General Health Questionnaire (GHQ-12)*. En último lugar, es relevante mencionar la revisión bibliográfica realizada por Vilagut et al. (2005) sobre las propiedades psicométricas del SF-36, observando que en la mayor parte de los estudios analizados la consistencia interna obtenía un valor alfa de Cronbach superior a 0.70, siendo estos valores más elevados para las escalas de rol físico, función física y rol emocional, superando el valor de 0.90 en muchos de estos estudios. Al mismo tiempo, el SF-36 correlacionó de forma moderada con indicadores clínicos y alta con otros instrumentos encargados de evaluar la calidad de vida relacionada con la salud, además de demostrar su utilidad a la hora de discriminar entre diversos grupos de gravedad.

7.6.3. Discapacidad

7.6.3.1. *Cuestionario para la Evaluación de Discapacidad de la Organización Mundial de la Salud WHO-DAS II*

El WHO-DAS II es un instrumento desarrollado por la OMS a partir de la CIF (Henao & Pérez, 2011), cuyo principal objetivo es evaluar la discapacidad, centrándose en las dificultades (incremento del esfuerzo, malestar o dolor al realizar cierta actividad, necesidad

de realizar dicha tarea más lentamente o tener que cambiar el modo en el que se realiza, por ejemplo, valerse de una silla de ruedas para desplazarse) asociadas a diversos estados de salud (enfermedades o problemas de salud, lesiones, problemas mentales o emocionales, o problemas asociados al consumo de alcohol o drogas), teniendo en cuenta los últimos 30 días.

En la presente tesis se ha utilizado la versión de 36 ítems de este instrumento, la cual está compuesta por seis dominios: comprensión y comunicación, capacidad para moverse en su entorno, cuidado personal, relacionarse con otras personas, actividades de la vida diaria, y participación en sociedad. A su vez, ofrece una puntuación global teniendo en cuenta el factor trabajo/no trabajo, pudiéndose comprobar el grado de discapacidad total en las personas que trabajan o estudian, por un lado, y en las que no lo hacen, por el otro.

Para la cumplimentación del cuestionario, se realizan una serie de preguntas relacionadas con estos dominios, a las cuales deben responder según la dificultad que tienen a la hora de desempeñar cada actividad propuesta en una escala de tipo Likert de cinco puntos: 1 (*ninguna*), 2 (*leve*), 3 (*moderada*), 4 (*severa*) y 5 (*extrema/no puede hacerlo*). La puntuación mínima de este instrumento es de 0 y la máxima de 100, de tal forma que cuanto mayor sea la puntuación, mayor será el grado de discapacidad que presenta la persona. Por otro lado, este cuestionario ofrece la posibilidad de registrar el número de días, dentro de los 30 días evaluados, que el individuo presenta la dificultad analizada.

En cuanto a los datos psicométricos de este instrumento en su versión española (Vázquez-Barquero et al., 2006), los datos indican que el WHO-DAS II presenta una consistencia interna y fiabilidad test-retest adecuadas. En lo referente a la consistencia interna, se refieren valores alfa de Cronbach altos en los distintos dominios, superiores a 0.70, y aún más elevados en las escalas globales, esto es, en el total de las personas que trabajan y en el total de las que no trabajan ($\alpha = 0.93$). Por otro lado, centrándose en la fiabilidad test-retest, los índices de correlación de este instrumento son superiores a 0.80 en cinco de los

dominios y en las dos escalas globales, siendo de 0.76 en el dominio de relaciones interpersonales.

Estos autores evalúan, a su vez, la consistencia interna en un subgrupo de personas con enfermedades físicas y obtienen valores superiores a 0.73 en cuatro de los dominios, excepto en comprensión y comunicación ($\alpha = 0.64$) y en relaciones interpersonales ($\alpha = 0.57$), y valores de 0.93 en las escalas globales. La fiabilidad test-retest sigue presentando valores altos de correlación en cuatro de los dominios y en las escalas globales; no obstante, de nuevo, el dominio de comprensión y comunicación y de relaciones interpersonales presentan índices de 0.65 y 0.72 respectivamente, resultando estos moderados.

7.6.4. Autoeficacia

7.6.4.1. Escala de Autoeficacia General (EAG)

Con el objetivo de evaluar el nivel de autoeficacia general de los participantes se utilizó la Escala de Autoeficacia General (EAG). Esta escala fue inicialmente desarrollada por Matthias Jerusalem y Ralf Schwarzer en 1979, traducándose y adaptándose a muchos idiomas (Schwarzer & Jerusalem, 1995), tal y como se ha mencionado anteriormente.

La adaptación española de la EAG fue llevada a cabo por Baessler y Schwarzer en 1996. En términos generales, este instrumento evalúa “el sentimiento estable de competencia personal para manejar de forma eficaz una gran variedad de situaciones estresantes” (Suárez et al., 2000). En cuanto a su formato, está compuesto por diez ítems generales con escalas de tipo Likert de cuatro puntos (*incorrecto*, *apenas cierto*, *más cierto* y *cierto*).

Respecto a los datos psicométricos de la adaptación española de este instrumento, se indica que presenta una fiabilidad adecuada, con una consistencia interna de $\alpha = 0.87$ y una

correlación entre dos mitades de 0.88. Asimismo, en lo que a la validez se refiere, la EAG correlaciona de forma significativa con constructos con los que teóricamente está relacionada, tales como la competencia percibida, la fortaleza o el afrontamiento centrado en la tarea (Sanjuán et al., 2000). Padilla, Acosta, Guevara, Gómez y González (2006), por su parte, refieren una consistencia interna con un valor alfa de Cronbach de 0.85, haciendo uso de muestra española.

7.6.5. Satisfacción

Para evaluar la satisfacción de los participantes con el programa psicosocial de teleasistencia se creó una entrevista semiestructurada ad hoc (Anexo 4). En esta entrevista se abordó la satisfacción de los participantes con respecto a diversos aspectos: las sesiones grupales en general, la duración y la frecuencia de las mismas, el contenido de éstas (los temas propuestos, así como con los textos enviados por correo electrónico), los miembros del grupo al que pertenecía cada participante, la atención recibida por el moderador del grupo, la propia participación en las sesiones y las herramientas a distancia utilizadas para llevar a cabo el programa psicosocial, es decir, la videoconferencia y los correos electrónicos.

Asimismo, se evaluó la opinión de los participantes sobre si les ayudaría continuar recibiendo este tipo de apoyo online de forma prolongada y se les preguntó si desearían participar en futuros proyectos que incluyesen este tipo de herramientas a distancia en su proceder.

7.7. Diseño

El diseño que se utilizó en la presente tesis fue un diseño cuasiexperimental pretest-posttest con grupo de control no equivalente, el cual viene representado como sigue.

Tabla 9

Diseño cuasiexperimental pretest-posttest con grupo de control no equivalente.

Grupos	Asignación	Pretest	Intervención	Posttest
Experimental	INC	O ₁	X	O ₂
Control	INC	O ₁	-	O ₂

Nota: INC = incidental o por conveniencia.

De esta forma, el reclutamiento de la muestra y la asignación de la misma a los dos grupos fue incidental o por conveniencia, dada la baja prevalencia de las enfermedades neuromusculares incluidas en la presente investigación, controlando variables como el género, el tipo de enfermedad, el estado civil, el tener hijos o no, el número de hijos, el nivel educativo, la situación laboral, el padecimiento de otras enfermedades no neuromusculares, la toma de medicación, el apoyo psicológico o psiquiátrico por parte de un profesional, la edad a la que se iniciaron los síntomas, la edad de confirmación del diagnóstico, el tiempo de demora en el diagnóstico y el consumo de alcohol, tabaco y cafeína.

7.8. Procedimiento

En una primera fase, se procedió a la creación de una entrevista semiestructurada para analizar los datos sociodemográficos y médicos, los conocimientos informáticos y la disponibilidad horaria de la futura muestra de personas con enfermedades neuromusculares. A su vez, se procedió a crear un programa de intervención online que se conocería como

programa psicosocial de teleasistencia. Este programa se realizaría a través de Skype, un programa informático de videollamadas, siendo su uso fácil y accesible a todo aquel que participase en el estudio. Dicho programa psicosocial de teleasistencia estaba compuesto por cinco bloques: psicoeducación, relajación, reacciones emocionales, creencias irracionales y solución de problemas. Los objetivos que se abordaron, tanto generales como específicos, fueron los siguientes:

1. Psicoeducación:

- Dotar a los participantes de información sobre diversos aspectos relativos a la enfermedad neuromuscular.
 - a. Clarificar información sobre los síntomas y signos típicos de la enfermedad.
 - b. Identificar recursos comunitarios.
 - c. Fomentar la conciencia de la enfermedad.
 - d. Facilitar la detección precoz de cambios en la salud o nuevos episodios.
 - e. Potenciar comportamientos saludables (acudir al médico regularmente, dieta equilibrada, etc.).
 - f. Compartir experiencias sobre el día a día con la enfermedad.

2. Relajación:

- Favorecer la evocación de respuestas de relajación.
 - a. Incrementar la percepción de control.
 - b. Reducir los niveles de activación.
 - c. Aprender a evocar de forma voluntaria la respuesta de relajación.

3. Reacciones emocionales:

- Favorecer la expresión de las emociones.
 - a. Identificar las reacciones emocionales más frecuentes ante la enfermedad.
 - b. Diferenciar entre expresiones emocionales saludables o adaptativas y no adaptativas.
 - c. Gestionar las emociones no adaptativas.
 - d. Potenciar el uso de emociones adaptativas en la comunicación.
 - e. Reducir los niveles de activación.

4. Creencias irracionales:

- Comprender el papel de las creencias irracionales.
 - a. Entender el esquema A-B-C.
 - b. Identificar las principales creencias irracionales de la persona.
 - c. Cerciorarse del efecto emocional y conductual de tales creencias irracionales.
- Modificar el sistema de creencias desadaptativo del individuo.
 - a. Modificar las creencias irracionales y sustituirlas por otras alternativas, más adaptativas.
 - b. Incrementar la percepción de control sobre las propias emociones.
 - c. Reducir la sensación de incertidumbre relativa a la evolución de la enfermedad y la futura calidad de vida.

5. Solución de problemas:

- Potenciar las estrategias de resolución de problemas.
 - a. Identificar problemas más relevantes o aquellos relativos a la enfermedad que no se aborden de manera adecuada.

- b. Dotar de estrategias con las que abordar dichos problemas no resueltos.
- c. Poner en práctica dichas estrategias en el día a día y hacer un seguimiento del uso de las mismas.
- d. Incrementar las creencias de autoeficacia ante futuros problemas.

Para la consecución de tales objetivos se utilizaron las siguientes herramientas: psicoeducación, técnicas de relajación (control de la respiración y visualización guiada), terapia racional emotivo-conductual y terapia de solución de problemas, así como el uso de autorregistros conductuales y cognitivos. En lo que respecta a la visualización guiada, no se hizo uso de otras técnicas de relajación que implicasen la tensión y distensión de los músculos, ya que éstas podían ser contraproducentes para las personas con una enfermedad neuromuscular, en las que se da una pérdida de fuerza muscular, por lo que la realización de ejercicios que implique una actividad excesiva del músculo puede resultar adversa. De esta forma, la técnica de visualización guiada se realizó adaptándola a la situación general de los afectados. Para ello, se creó una visualización en la que no se mencionase el uso de las piernas, ya que muchas de las personas que formaron parte de la presente investigación se desplazaban en silla de ruedas. Lo más importante de este ejercicio fue enseñarles cómo evadirse a otra realidad, dejando su enfermedad a un lado y relajándose progresivamente. Esta visualización guiada fue grabada en un archivo de audio y enviada a los participantes por correo electrónico. En el Anexo 5 puede verse una transcripción de la misma.

En lo que respecta a las sesiones de intervención, se plantearon siete sesiones de una hora de duración, en un total de siete semanas. El contenido de las mismas se cita a continuación.

1. Primera sesión:

La primera sesión consiste en la presentación de los participantes del grupo. Se les indica que la confidencialidad de los datos es primordial y que deben mantener un ambiente de respeto mutuo con sus compañeros. Asimismo, se presenta el programa psicosocial de teleasistencia, se les explica el contenido de las sesiones y las áreas con las que se trabajarán, así como el objetivo último de la intervención.

Por otro lado, se evalúan las expectativas de los participantes ante el programa de intervención, esto es, qué esperan encontrar en este espacio, qué inquietudes tienen, cuál es el objetivo último que persiguen al participar. A su vez, se tratan de eliminar las ideas irracionales o miedos ante la intervención para un óptimo desarrollo del programa online.

Por último, se les indica que se descarguen de sus respectivos correos electrónicos un archivo pdf sobre reacciones emocionales más frecuentes ante la enfermedad (Anexo 6) y lo lean para la próxima sesión. En el escrito se incluyen ejemplos teóricos y prácticos sobre esta temática.

2. Segunda sesión:

La segunda sesión se centra en la psicoeducación de aspectos relevantes de las diversas enfermedades, por un lado, y en las reacciones emocionales ante la enfermedad, por el otro.

Se aclaran dudas básicas con respecto a la enfermedad neuromuscular que padezcan los participantes, sobre todo a aquellas personas que han recibido un diagnóstico recientemente, creando un ambiente de diálogo entre los miembros del grupo, en el que puedan intercambiar testimonios sobre su experiencia con la enfermedad.

En cuanto a las reacciones emocionales ante la enfermedad, se trabaja con el texto que tenían que leer, cuestionando si los participantes se identifican con las emociones ahí

descritas. El objetivo último de este ejercicio es concretar las emociones que los participantes han experimentado a lo largo de su vida con la enfermedad, tales como tristeza, desesperanza, ansiedad, etc., es decir, identificar las reacciones emocionales más frecuentes ante la enfermedad neuromuscular.

Una vez hecho esto, se procede a diferenciar entre las expresiones emocionales saludables o adaptativas y aquellas menos adaptativas que afectan a diversas facetas de la vida de la persona, entre ellas, su calidad de vida.

Por último, se les pide que lleven a cabo un autorregistro de aquellas emociones adaptativas y no adaptativas que recuerden haber experimentado desde el comienzo de la enfermedad (Anexo 7), el cual se les envía a sus respectivos correos electrónicos.

3. Tercera sesión:

Se revisan los autorregistros de emociones adaptativas y no adaptativas más frecuentes, trabajando con la gestión de aquellas emociones menos adaptativas (¿por qué surgieron?; ¿qué sucedía en aquel momento para sentirse así?; si volviese a vivir la situación, ¿se sentiría igual?; etc.).

Asimismo, se les anima a potenciar el uso de emociones adaptativas en la comunicación.

Seguidamente, se les indica cómo pueden descargarse un archivo de audio de su correo electrónico para que realicen la visualización guiada en sus domicilios. Se les explica el contenido de dicha visualización, adaptada a su casuística particular, y se les insta a que la practiquen al menos tres veces por semana. El objetivo último de esta técnica de relajación es desvincular a los participantes de sus impedimentos o discapacidades y brindarles la oportunidad de relajarse en una realidad ajena a la enfermedad. A su vez, se les enseña la

forma correcta de respirar para poder evocar una respuesta de relajación (control de la respiración).

Por último, se les pide que descarguen y lean un texto sobre creencias irracionales (Anexo 8) para trabajar con el mismo en la siguiente sesión.

4. Cuarta sesión:

La cuarta sesión comienza con la evaluación de las opiniones que los participantes tienen con respecto a la utilidad de la respiración controlada y la visualización guiada, y sobre lo que sienten al realizarla (si se sienten cómodos/as; si creen que se reducen sus niveles de activación, en el caso de que los tuviesen; si han utilizado alguna técnica similar anteriormente; si les ha costado imaginar algún fragmento de la visualización; etc.). Se les recomienda que continúen practicando la técnica durante el tiempo que resta de intervención e incluso una vez finalizado el programa psicosocial de teleasistencia.

Igualmente, se trabaja con el texto referente a las creencias irracionales: Por un lado, se les explica el esquema A-B-C de la TREC, mediante el cual las consecuencias emocionales y conductuales (C) asociadas a una determinada situación o evento (A) vienen determinadas por el sistema de creencias de la persona (B), el cual puede ser desadaptativo. Por el otro, se les enseña a identificar creencias irracionales, sobre todo aquellas relativas a la enfermedad.

Por último, se les pide que descarguen de sus correos electrónicos y completen un autorregistro de pensamientos y creencias irracionales (Anexo 9), basándose tanto en experiencias o acontecimientos pasados como presentes relacionados con la enfermedad o con otras facetas importantes de la vida de la persona, identificando las creencias irracionales y las consecuencias emocionales y conductuales asociadas. Por otro lado, se les insta a continuar realizando la visualización tres veces por semana.

5. Quinta sesión:

Esta sesión se centra, en primer lugar, en el trabajo con el autorregistro de creencias irracionales, identificando las distorsiones cognitivas más frecuentes que perpetúan la recurrencia de estas creencias.

En segundo lugar, se les enseña a modificar las creencias irracionales, sustituyéndolas por otras alternativas, más adaptativas, que no tengan una connotación negativa que afecte a su vida diaria.

En tercer lugar, se insta a los participantes a identificar y desmentir creencias irracionales referentes a la evolución de la enfermedad y la futura calidad de vida.

Finalmente, se les indica que descarguen de sus correos electrónicos un autorregistro, llamado *formulario de autoayuda de la TREC* (Anexo 10), y que lo vayan completando para la próxima sesión, basándose tanto en las experiencias previas ante la enfermedad (*e.g.* a la hora de afrontar un cambio o empeoramiento de la enfermedad, ante un replanteamiento de las condiciones de vida, etc.) como en las presentes, y ante otras situaciones no relacionadas con la enfermedad. A su vez, se les anima a continuar realizando la visualización y se les señala que descarguen de sus correos electrónicos un texto sobre estrategias de solución de problemas (Anexo 11) y que lo lean para la próxima sesión.

6. Sexta sesión:

Esta sesión comienza con el trabajo del autorregistro *formulario de autoayuda de la TREC*, comprobando si los participantes han realizado un registro adecuado de las diversas partes que componen dicho formulario y resolviendo las dudas que puedan haber surgido al respecto. Asimismo, se les anima a continuar realizando estos autorregistros, explicando a los participantes que con la práctica podrán mejorar a la hora de identificar y desmentir sus

creencias irracionales y sustituirlas por otras racionales, creando un sistema de creencias más adaptativo.

Posteriormente, se comienza a trabajar con la solución de problemas, resolviendo dudas sobre el texto leído y alentando a los participantes a identificar un problema relevante actual para poder trabajar con el mismo. En este sentido, se enseña a hacer uso de los cinco pasos de la TSP, es decir, la orientación hacia el problema, la definición y formulación del problema, la generación de soluciones alternativas, la toma de decisiones, y la puesta en práctica y verificación de la solución. En todo este proceso, mientras uno de los participantes está comentando su problema e intentando seguir estos pasos, el resto de miembros de grupo le pueden ayudar a través de aportaciones u opiniones al respecto. Este ejercicio de solución de problemas se realiza con cada participante del grupo para que la técnica quede bien establecida, lo cual ocupa parte de la séptima sesión.

Para finalizar, se les indica que continúen realizando el autorregistro *formulario de autoayuda de la TREC* y la visualización guiada, además de pedirles que pongan en práctica la solución al problema analizado, en el caso de que éste siga presente. Por otro lado, se les insta a que realicen los pasos aprendidos si surgiese un problema que afrontar.

7. Séptima sesión:

Esta última sesión se divide en dos partes. La primera se dedica, en primer lugar, a terminar de realizar el ejercicio de solución de problemas con los miembros del grupo que no hayan participado aún. En segundo lugar, se trabaja con la puesta en práctica de la solución, evaluando si la han podido llevar a cabo y si las consecuencias han sido las esperadas.

La segunda parte se centra en alentar a los participantes a seguir realizando los autorregistros trabajados a lo largo de las sesiones, además de aclarar posibles dudas sobre los temas tratados durante éstas, y a despedir y cerrar el grupo.

Para finalizar, en esta fase también se creó una entrevista semiestructurada ad hoc de satisfacción con el programa psicosocial de teleasistencia, la cual incluía preguntas referentes a la satisfacción con diversos aspectos del programa psicosocial de teleasistencia.

En una segunda fase, para el reclutamiento de la muestra de personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia se procedió a contactar con diversas asociaciones de afectados del territorio español (Asociación Miastenia de España, AMES; Federación Española de Enfermedades Neuromusculares ASEM; *Bizkaiako Eritasun Neuromuskularren Elkarte*, BENE), de forma telefónica. Posteriormente, se mantuvieron reuniones con los delegados de estas asociaciones, en las que se les explicó en qué consistía el estudio y se solicitó la colaboración por su parte. Una vez estuvieron conformes, se les entregaron varias hojas informativas sobre el contenido del estudio (Anexo 12) para que las difundiesen entre sus asociados/as. Más tarde, las propias asociaciones informaban sobre las personas que deseaban participar en el estudio. Por otro lado, también se acudió a la unidad de neurología del Hospital Universitario de Cruces y del Hospital de Basurto para recabar muestra. En este caso, se disponía de una sala, donde se recibía a los afectados con enfermedades neuromusculares y se les explicaba el contenido y la finalidad del estudio a desarrollar.

En una tercera fase, la de evaluación, se realizaba, en primer lugar la entrevista inicial, donde se recogían, además de datos sociodemográficos y médicos, información sobre la disponibilidad por parte de los participantes de ordenador, cámara web, micrófono, altavoces y conexión a Internet en sus hogares. La respuesta ante estas preguntas era clave, ya que en el caso afirmativo, se les preguntaba si deseaban formar parte del grupo experimental o de intervención, y si estaban de acuerdo, pasaban a formar parte del mismo. En el caso de que no dispusiesen de estos recursos o de que los tuviesen pero no quisiesen participar en la intervención, eran incluidos en el grupo control. Esta decisión fue tomada dada la baja

frecuencia de la muestra analizada y la dificultad en la búsqueda de la misma. Después de esta entrevista, se procedía a la administración del resto de instrumentos. Las evaluaciones se llevaron a cabo de forma presencial y por teléfono, tanto las previas a la intervención como las posteriores a la misma. La forma presencial tuvo lugar en las salas de los hospitales mencionados en el párrafo anterior y en una sala de la Universidad de Deusto. Por otro lado, las evaluaciones por teléfono fueron necesarias debido a la elevada dispersión geográfica de la muestra, abarcando diversos puntos de España. Todos los participantes, tanto del grupo experimental como del control, dieron su consentimiento informado sobre la colaboración en el estudio. En este proyecto se siguieron las directrices internacionales en materia de investigación biomédica con seres humanos (Declaración de Helsinki, Edimburgo, 2000), además de comprometerse a respetar todos los aspectos establecidos en la legislación vigente en materia de investigación clínica según el convenio para la protección de derechos humanos y la dignidad respecto a las aplicaciones de la biología y la medicina (Ley orgánica 15/99 13 de diciembre de Protección de Datos de Carácter Personal, Ley 41 de noviembre reguladora de la Autonomía del paciente).

En una cuarta fase, antes de comenzar el proceso de intervención, se crearon usuarios en el programa Skype para cada uno de los participantes del grupo experimental, llamándoles por teléfono para facilitarles su nombre de usuario y la contraseña que debían introducir para comenzar a usar el programa de videoconferencia. Asimismo, se creó un usuario propio, llamado *neuromusculardeusto*, al que debían aceptar como contacto y mediante el cual se les llamaría para iniciar la conversación grupal. Por otro lado, se creó una cuenta de correo electrónico con un usuario anónimo (*e.g.* deustoen1) a cada participante del grupo experimental para que se preservase la confidencialidad de los datos personales. Este correo electrónico fue utilizado posteriormente para enviar los diversos materiales con los que se trabajaría durante las sesiones en archivos pdf y de audio.

A aquellos participantes que desconocían el uso del programa de videoconferencia o incluso, navegar por la red, se les llamó por teléfono e indicaron los pasos que tenían que dar para conseguir descargarse el programa Skype, instalarlo, iniciarlo, aceptar el usuario *neuromusculardeusto* y comenzar la videoconferencia. Se realizaron una serie de pruebas previas al comienzo del programa psicosocial de teleasistencia para comprobar que sabían cómo conectarse a través de Skype y no había ningún tipo de fallo a nivel técnico (audio, micrófono y vídeo correctos), de tal forma que se diesen el menor número de interrupciones posibles cuando comenzasen las sesiones. Además de esto, se formaron los grupos de intervención, atendiendo al grado de discapacidad y al tipo de enfermedad de la muestra. Es relevante mencionar que a la hora de agrupar a los participantes, algunos de estos grupos no disponían de suficientes personas con la misma enfermedad y grado de discapacidad para cerrar el grupo, por lo que estos se tuvieron que crear solamente en base al grado de discapacidad. De esta forma, finalmente se formaron ocho grupos de cinco miembros en cada uno de ellos, siendo este número el máximo de participantes permitidos en un grupo, dadas las dificultades técnicas que podían surgir con la inclusión de más personas.

En una quinta fase, en cuanto a la intervención, se aprovecharon las sesiones de prueba del Skype para pactar el horario más conveniente entre los diferentes miembros de cada grupo para realizar la primera sesión. Cada uno de los participantes de los distintos grupos se conectaba desde su hogar una vez a la semana, durante siete semanas, para asistir a las sesiones de videoconferencia del programa psicosocial de teleasistencia, las cuales tenían una duración de una hora. Al comenzar una sesión, siempre se les daba la oportunidad a los participantes de explicar aquellas dificultades que habían vivido esa semana o las dudas que tenían. El contenido del programa se fue adaptando a la dinámica de los grupos a lo largo de las sesiones. En este sentido, si algún participante de uno de los grupos tenía un problema que necesitaba contar, se le daba prioridad, de modo que lo expresado por esta persona sirviese

para continuar desarrollando y profundizando en los contenidos y objetivos planteados. Al final de cada sesión se determinaba el horario de la siguiente. En alguna ocasión hubo algunos problemas técnicos que no permitieron realizar la sesión ese día y hubo que posponerla. Aun así, las sesiones transcurrieron sin ningún contratiempo importante.

En una última fase, se procedió a la evaluación de los participantes, tanto del grupo experimental como del grupo control, con los mismos instrumentos utilizados en la evaluación pre-test, salvo por la inclusión de la entrevista semiestructurada de satisfacción, la cual fue administrada solamente a los participantes que habían formado parte del grupo experimental. Dicha entrevista fue aplicada por una persona ajena al estudio, no por el moderador de los grupos, para evitar una posible deseabilidad social en las respuestas de los participantes. El tiempo transcurrido entre las medidas pre y post test fue de aproximadamente dos meses.

Las videollamadas grupales, así como las llamadas telefónicas realizadas a lo largo de todo el proceso, se llevaron a cabo en una sala habilitada por la Universidad de Deusto para tal fin, con unas condiciones que cumplían los requisitos básicos de confidencialidad de los datos y ausencia de ruido y distractores. En dicha sala se dispuso de un ordenador con cámara web, conexión a Internet y el programa Skype con su opción de videollamada múltiple habilitada, además de un auricular con micrófono incorporado.

7.9. Análisis de datos

De cara a realizar un análisis cuantitativo de los datos, se hizo uso del programa estadístico SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*) versión 20, con el que se llevaron a cabo los análisis que se detallan a continuación:

1. Se analizó el ajuste a la distribución normal de la muestra en cada una de las variables analizadas mediante el uso de la prueba Kolmogorov-Smirnov. Se consideró un valor de significación $p > .05$ para aquellas variables que seguían una distribución normal y por tanto, requerían el uso de pruebas estadísticas paramétricas, y un valor de $p < .05$ para aquellas variables que no seguían una distribución normal y por ende, requerían el uso de pruebas estadísticas no paramétricas.
2. Se realizó un análisis de la homogeneidad entre el grupo de personas que habían abandonado el estudio y el resto de la muestra mediante la prueba chi-cuadrado para comprobar si se daban diferencias en las diversas variables evaluadas en el estudio: variables sociodemográficas, médicas y clínicas.
3. Se llevaron a cabo análisis sobre la homogeneidad de la muestra entre el grupo experimental y el grupo control a través del uso de la prueba chi-cuadrado para las variables categóricas (la mayoría de las variables sociodemográficas y médicas evaluadas) y de la prueba no paramétrica de U de Mann-Whitney para la variable edad, número de hijos, edad a la que se iniciaron los síntomas, edad de confirmación del diagnóstico y para las variables clínicas de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia. Se tuvo en cuenta un valor de $p > .05$ para considerar la muestra como homogénea. Las variables evaluadas mediante la prueba chi-cuadrado fueron el género, el estado civil, si tenían hijos o no, el nivel académico, la situación laboral, el tiempo de demora en el diagnóstico, el tipo de enfermedad neuromuscular, las enfermedades no neuromusculares, la medicación, el apoyo psicológico o psiquiátrico, el grado de discapacidad y el consumo de alcohol, tabaco y cafeína.
4. Para comprobar el cambio acontecido entre la medida pre-test y la medida post-test tanto en el grupo experimental como en el grupo control, se utilizó la prueba no paramétrica

para muestras relacionadas de Wilcoxon, estableciendo un valor de $p < .05$ cuando se daban diferencias estadísticamente significativas entre las medianas pre y post.

5. Para comprobar el cambio acontecido entre la medida pre-test y la medida post-test en los diversos subgrupos establecidos según los distintos grados de discapacidad, se utilizó la prueba no paramétrica de diferencia de medianas Wilcoxon, estableciendo un valor de $p < .05$ cuando se daban diferencias estadísticamente significativas entre dichas medidas. Esto se realizó tanto en los subgrupos experimentales como en los controles.
6. Para analizar la relación entre las puntuaciones más relevantes de las variables evaluadas, se realizaron correlaciones bivariadas de Spearman tanto en la medida pre-test como en la post-test, considerando un valor de $p < .05$ para aceptar una posible correlación.
7. Se realizaron varias regresiones lineales para cada una de las variables (una vez transformadas en puntuaciones Z) que habían mostrado diferencias significativas entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental, de cara a crear modelos que pudiesen señalar en qué medida las variables independientes predecían las variables dependientes.
8. Se llevaron a cabo una serie de regresiones lineales (una vez transformadas las puntuaciones en puntuaciones Z) en el grupo experimental para determinar si la mejora en los niveles de discapacidad predecía el incremento en los niveles de calidad de vida.
9. Se recurrió a elaborar varios modelos de regresión lineal (una vez transformadas las puntuaciones en puntuaciones Z) para comprobar si la variable autoeficacia predecía las mejoras en los niveles de calidad de vida y discapacidad del grupo experimental.
10. Se efectuó un análisis descriptivo de los resultados obtenidos en la entrevista de satisfacción para comprobar el porcentaje de participantes satisfechos con el programa psicosocial de teleasistencia.

CAPÍTULO 8. RESULTADOS

8.1. Análisis descriptivos y comparativos entre los participantes que abandonaron el estudio y el resto de la muestra

La muestra final de participantes en la presente tesis fue de 73 personas afectadas por una enfermedad neuromuscular de baja prevalencia. Inicialmente, esta muestra se compuso por 80 participantes, de los cuales siete controles abandonaron el estudio dado su desinterés en continuar formando parte del mismo.

Con el fin de comprobar si existía alguna diferencia entre la submuestra de participantes que abandonaron el estudio y el resto de participantes, experimentales y controles, en las diversas variables analizadas, tanto sociodemográficas y médicas como clínicas, se llevaron a cabo las pruebas estadísticas de chi-cuadrado y la *U* de Mann-Whitney.

Los resultados de las mismas muestran que no se dieron diferencias estadísticamente significativas en ninguna de las variables del estudio entre el subgrupo de abandono y el resto de participantes.

En el caso de las variables sociodemográficas y médicas, en la única que se dieron diferencias estadísticamente significativas fue en el consumo de cafeína, $\chi^2 (2) = 8.065$, $p = .018$, no hallándose diferencias en el resto de variables: género, $\chi^2 (1) = .002$, $p = .960$; edad ($U = 178.00$, $Z = -1.320$, $p = .187$); estado civil, $\chi^2 (5) = 1.808$, $p = .875$; si tenían hijos o no, $\chi^2 (1) = .417$, $p = .518$; número de hijos ($U = 196.00$, $Z = -1.083$, $p = .279$); nivel académico, $\chi^2 (4) = 2.518$, $p = .641$; situación laboral, $\chi^2 (7) = 4.241$, $p = .752$; tipo de enfermedad neuromuscular, $\chi^2 (8) = 3.314$, $p = .913$; otras enfermedades no neuromusculares, $\chi^2 (1) = 2.706$, $p = .100$; medicación, $\chi^2 (1) = .352$, $p = .553$; edad a la que se iniciaron los síntomas ($U = 148.50$, $Z = -1.751$, $p = .080$); edad de confirmación del diagnóstico

($U = 228.50$, $Z = -.350$, $p = .726$); tiempo de demora en el diagnóstico, $\chi^2 (7) = 10.400$, $p = .167$; apoyo psicológico o psiquiátrico, $\chi^2 (1) = .002$, $p = .966$; consumo de alcohol, $\chi^2 (3) = 2.959$, $p = .398$; y consumo de tabaco, $\chi^2 (2) = 1.096$, $p = .578$.

Por otro lado, tampoco se dieron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de abandono y el resto de la muestra del estudio en ninguna de las variables clínicas relacionadas con la calidad de vida, la discapacidad y la autoeficacia.

En primer lugar, en lo que a las variables de calidad de vida se refiere no se hallaron diferencias estadísticamente significativas en aquellas evaluadas con el SIP, es decir, cuidado y movimiento corporal ($U = 226.00$, $Z = -.510$, $p = .610$); movilidad ($U = 241.00$, $Z = -.314$, $p = .753$); desplazamiento ($U = 227.00$, $Z = -.492$, $p = .623$); relaciones sociales ($U = 245.50$, $Z = -.175$, $p = .861$); actividad emocional ($U = 247.00$, $Z = -.154$, $p = .878$); actividad intelectual ($U = 255.00$, $Z = -.009$, $p = .993$); comunicación ($U = 252.00$, $Z = -.067$, $p = .947$); sueño y descanso ($U = 213.50$, $Z = -.748$, $p = .455$); tareas domésticas ($U = 242.00$, $Z = -.234$, $p = .815$); ocio y pasatiempos ($U = 241.00$, $Z = -.252$, $p = .801$); trabajo ($U = 229.50$, $Z = -.489$, $p = .625$); nutrición ($U = 222.50$, $Z = -.742$, $p = .458$); dimensión física ($U = 216.50$, $Z = -.668$, $p = .504$); dimensión psicosocial ($U = 251.50$, $Z = -.068$, $p = .945$); y SIP total ($U = 250.50$, $Z = -.085$, $p = .932$). Tampoco se hallaron diferencias en las evaluadas con el SF-36: función física ($U = 177.00$, $Z = -1.341$, $p = .180$); rol físico ($U = 255.50$, $Z = .000$, $p = 1.000$); dolor corporal ($U = 240.50$, $Z = -.258$, $p = .796$); función social ($U = 243.50$, $Z = -.210$, $p = .834$); rol emocional ($U = 181.00$, $Z = -1.495$, $p = .135$); salud mental ($U = 210.00$, $Z = -.777$, $p = .437$); vitalidad ($U = 255.00$, $Z = -.009$, $p = .993$); salud general ($U = 194.50$, $Z = -1.041$, $p = .298$); y en las dos escalas globales, es decir, en la física PCS ($U = 225.00$, $Z = -.519$, $p = .604$) y en la mental MCS ($U = 210.00$, $Z = -.775$, $p = .439$).

En segundo lugar, no se obtuvo ninguna diferencia estadísticamente significativa en ninguna de las variables referentes a la discapacidad, es decir, capacidad para moverse en su entorno ($U = 229.50$, $Z = -.447$, $p = .655$); cuidado personal ($U = 194.50$, $Z = -1.124$, $p = .261$); relacionarse con otras personas ($U = 233.50$, $Z = -.412$, $p = .681$); participación en sociedad ($U = 239.00$, $Z = -.282$, $p = .778$); actividades de la vida diaria ($U = 244.00$, $Z = -.199$, $p = .842$); total trabajo ($U = 4.50$, $Z = -.719$, $p = .472$); y total no trabajo ($U = 154.00$, $Z = -.398$, $p = .690$).

Por último, la variable de autoeficacia tampoco obtuvo diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de personas que abandonaron el estudio y el resto de participantes ($U = 245.50$, $Z = -.171$, $p = .865$).

8.2. Análisis descriptivo de las variables sociodemográficas y médicas: comparación entre grupo experimental y control

En este apartado se procederá a describir las variables sociodemográficas y médicas, teniendo en cuenta la distribución de las mismas tanto en el grupo experimental como en el control, así como a exponer los resultados referentes a la homogeneidad de la muestra en dichas variables.

Atendiendo a la distribución de la muestra por el género, de los 40 participantes incluidos en el grupo experimental, 16 fueron hombres, el 40% de la muestra, frente a 24 mujeres, el 60%. En lo que se refiere a los 33 participantes del grupo control, había un total de 16 hombres, el 48.5%, y 17 mujeres, el 51.5% de la muestra. Los resultados de la prueba chi-cuadrado para comprobar la homogeneidad de la muestra respecto al género señalaron que no se daban diferencias estadísticamente significativas entre el grupo experimental y el grupo control, $\chi^2(1) = .529$, $p = .467$.

En el caso de la edad de los participantes, el grupo experimental tenía una edad media de 47.23 años, con una desviación típica de 11.85. La media de edad del grupo control, por su parte, fue de 55.52, con una desviación típica de 13.57. Los análisis realizados con la prueba *U* de Mann Whitney demostraron la existencia de diferencias estadísticamente significativas en esta variable ($U = 435.50$, $Z = -2.490$, $p = .013$).

Todos los participantes de la muestra padecían algún tipo de enfermedad neuromuscular. Respecto a los participantes del grupo experimental, 26 de estos (65%) padecían miastenia gravis; 2 (5%) distrofia muscular facioescapulohumeral; 3 (7.5%) distrofia muscular de Becker; 5 (12.5%) distrofia muscular de cinturas; 1 (2.5%) distrofia muscular de Emery-Dreifuss; 2 (5%) atrofia muscular espinal; y 1 (2.5%) Charcot Marie Tooth. En el grupo control, por su parte, 22 (66.7%) tenían el diagnóstico de miastenia gravis, 5 (15.2%) de distrofia muscular facioescapulohumeral; 2 (6.1%) de distrofia muscular de cinturas; 1 (3%) de atrofia muscular espinal; 1 (3%) de dermatomiositis; y 2 (6.1%) de paraparesia espástica familiar. En la siguiente Tabla pueden verse reflejados estos datos.

Tabla 10

Distribución muestral según el tipo de enfermedad neuromuscular.

Tipo de enfermedad neuromuscular	Grupo experimental ($n = 40$)		Grupo control ($n = 33$)	
Miastenia gravis	26	(65%)	22	(66.7%)
Distrofia muscular facioescapulohumeral	2	(5%)	5	(15.2%)
Distrofia muscular de Becker	3	(7.5%)	0	(0%)
Distrofia muscular de cinturas	5	(12.5%)	2	(6.1%)
Distrofia muscular de Emery-Dreifuss	1	(2.5%)	0	(0%)
Atrofia muscular espinal	2	(5%)	1	(3%)
Charcot Marie Tooth	1	(2.5%)	0	(0%)
Dermatomiositis	0	(0%)	1	(3%)
Paraparesia espástica familiar	0	(0%)	2	(6.1%)

En lo que respecta a la homogeneidad de la muestra según el tipo de enfermedad neuromuscular, no se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo experimental y el control en dicha variable, $\chi^2 (8) = 10.665, p = .221$.

Teniendo en cuenta la división de la muestra por el grado de discapacidad, como puede comprobarse en la Tabla 11, el grupo experimental se compuso de 5 personas (12.5%) sin discapacidad; 10 (25%) con un grado de discapacidad leve; 18 (45%) con un grado de discapacidad moderado; y 7 (17.5%) con un grado de discapacidad severo. El grupo control, por otro lado, constó de 8 participantes (24.2%) sin discapacidad; 16 (48.5%) con un grado de discapacidad leve; 8 (24.2%) con un grado de discapacidad moderado; y 1 (3%) con un grado de discapacidad severo. No hubo participantes en ninguno de los dos grupos con un grado de discapacidad total. Estos datos pueden verse de forma gráfica en la Figura 1.

Cabe mencionar que se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo experimental y el control teniendo en cuenta el grado de discapacidad, $\chi^2 (3) = 9.842, p = .020$.

Tabla 11

Distribución muestral según el grado de discapacidad.

Grado de discapacidad	Grupo experimental (n = 40)		Grupo control (n = 33)	
Sin discapacidad	5	(12.5%)	8	(24.2%)
Leve	10	(25%)	16	(48.5%)
Moderado	18	(45%)	8	(24.2%)
Severo	7	(17.5%)	1	(3%)
Total	0	(0%)	0	(0%)

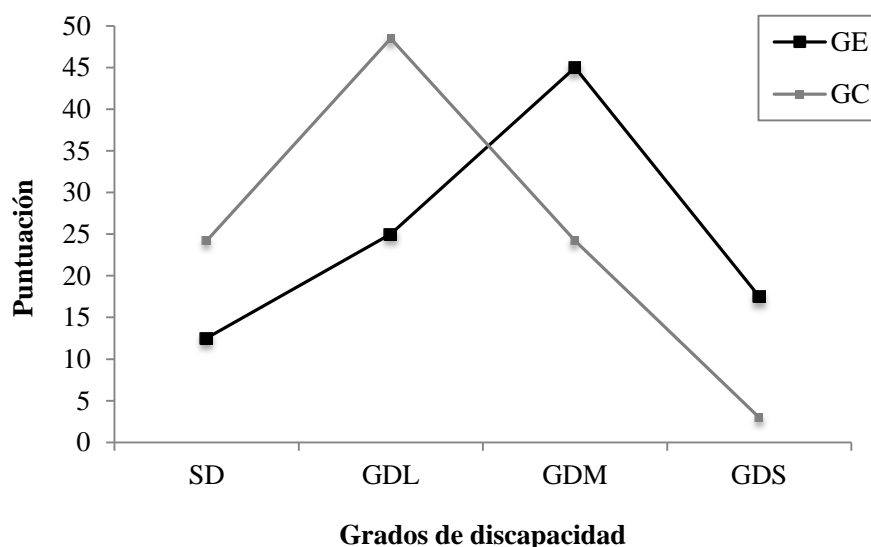


Figura 1. Porcentaje de participantes del grupo experimental (GE) y del grupo control (GC) sin discapacidad (SD), con un grado de discapacidad leve (GDL), con un grado de discapacidad moderado (GDM) y con un grado de discapacidad severo (GDS).

Por último, los datos aportados por la prueba chi-cuadrado demostraron que no se daban diferencias estadísticamente significativas entre el grupo experimental y el grupo control en el resto de las variables sociodemográficas y médicas estudiadas: estado civil, $\chi^2 (5) = 6.246, p = .283$; si tenían hijos o no, $\chi^2 (1) = .044, p = .834$; número de hijos ($U = 594.50, Z = -.775, p = .438$); nivel académico, $\chi^2 (4) = 7.980, p = .092$; situación laboral, $\chi^2 (7) = 13.727, p = .056$; otras enfermedades no neuromusculares, $\chi^2 (1) = .030, p = .862$; toma de medicación, $\chi^2 (1) = 2.546, p = .111$; si recibían o no apoyo psicológico o psiquiátrico, $\chi^2 (1) = .127, p = .722$; edad a la que se iniciaron los síntomas ($U = 604.50, Z = -.226, p = .821$); edad de confirmación del diagnóstico ($U = 511.50, Z = -1.301, p = .193$); tiempo de demora en el diagnóstico, $\chi^2 (7) = 7.932, p = .339$; consumo de alcohol, $\chi^2 (3) = 7.217, p = .065$; consumo de tabaco, $\chi^2 (2) = 1.990, p = .370$; y consumo de cafeína, $\chi^2 (2) = .068, p = .967$.

En la Tabla 12 pueden verse los datos referentes a las frecuencias de los diversos valores de la mayoría de las variables sociodemográficas y médicas tanto en el grupo experimental como en el grupo control

Tabla 12

Distribución muestral según diversas variables sociodemográficas.

Variable		Grupo experimental (n = 40)		Grupo control (n = 33)	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Género	Hombre	16	40%	16	48.5%
	Mujer	24	60%	17	51.5%
Estado civil	Casado/a	26	65%	20	60.6%
	Viviendo en pareja	0	0%	3	9.1%
	Divorciado/a	6	15%	2	6.1%
	Separado/a	1	2.5%	0	0%
	Soltero/a	6	15%	7	21.2%
	Viudo/a	1	2.5%	1	3%
Hijos/as	Sí	24	60%	19	57.6%
	No	16	40%	14	42.4%
Nivel académico	EGB	7	17.5%	13	39.4%
	Bachiller – FP1	12	30%	4	12.1%
	FP2	7	17.5%	2	6.1%
	Diplomatura	5	12.5%	5	15.2%
	Licenciatura	9	22.5%	9	27.3%
Situación laboral	Asalariado/a	5	12.5%	7	21.2%
	Autónomo/a	1	2.5%	0	0%
	Desempleado/a por salud	6	15%	2	6.1%
	Desempleado/a otros motivos	3	7.5%	4	12.1%
	Jubilado/a	5	12.5%	11	33.3%
	Labores del hogar	1	2.5%	3	9.1%
	Estudiante	3	7.5%	0	0%
	Incapacitado/a	16	40%	6	18.2%
Otras enfermedades no neuromusculares	Sí	19	47.5%	15	45.5%
	No	21	52.5%	18	54.5%
Toma de medicación	Sí	35	87.5%	24	72.7%
	No	5	12.5%	9	27.3%
Apoyo psicológico o psiquiátrico	Sí	6	15%	4	12.1%
	No	34	85%	29	87.9%
Tiempo de demora en el diagnóstico	Menos de 3 meses	1	2.5%	5	15.2%
	De 3 a 6 meses	6	15%	1	3%
	De 6 a 12 meses	5	12.5%	7	21.2%
	De 1 a 2 años	4	10%	3	9.1%
	De 2 a 4 años	4	10%	4	12.1%
	De 4 a 6 años	3	7.5%	3	9.1%
	De 6 a 10 años	5	12.5%	3	9.1%
	Más de 10 años	12	30%	7	21.2%

8.3. Análisis descriptivo de las variables clínicas: comparación entre grupo experimental y control

Los datos obtenidos tras la realización de la prueba U de Mann-Whitney para comprobar la homogeneidad entre el grupo experimental y el grupo control con respecto a las variables clínicas mostraron diferencias estadísticamente significativas en algunas de éstas (Tabla 13 y Tabla 14).

En primer lugar y teniendo en cuenta las variables que evalúan los niveles de calidad de vida, como se puede ver en la Tabla 13, se hallaron diferencias estadísticamente significativas en la variable movilidad ($U = 463.50$, $Z = -2.778$, $p = .005$); relaciones sociales ($U = 473.00$, $Z = -2.123$, $p = .034$); tareas domésticas ($U = 484.00$, $Z = -1.982$, $p = .047$); dimensión física ($U = 463.00$, $Z = -2.195$, $p = .028$); y SIP total ($U = 426.50$, $Z = -2.590$, $p = .010$), por un lado, y en rol físico ($U = 421.50$, $Z = -2.786$, $p = .005$); función social ($U = 356.50$, $Z = -3.455$, $p = .001$); salud mental ($U = 463.50$, $Z = -2.184$, $p = .029$); y la escala global física del SF-36 ($U = 478.00$, $Z = -2.017$, $p = .044$), por el otro.

En el caso de las variables del SIP mencionadas, el grupo experimental obtuvo una puntuación media de 8.50 ± 13.69 en la variable movilidad, comparado con el grupo control, cuya puntuación media fue de 1.51 ± 4.41 . En la variable de relaciones sociales se halló una puntuación media de 19.62 ± 19.68 en el grupo experimental y una de 8.78 ± 10.68 en el control. La puntuación media del grupo experimental en la variable tareas domésticas fue de 41.50 ± 28.96 y de 28.48 ± 28.51 en el grupo control. Por otro lado, en dimensión física se halló una puntuación media de 21.16 ± 16.18 en los participantes experimentales y de 12.59 ± 12.36 en los controles. Por último, la puntuación media en la escala total del SIP fue de 20.58 ± 13.65 en el grupo experimental y de 12.38 ± 9.17 en el grupo control.

Tabla 13

Homogeneidad entre el grupo experimental y el grupo control en las variables de calidad de vida de la medida pre-test.

	Variables SIP	GE	GC	U	Z	Valor p	Variables SF-36	GE	GC	U	Z	Valor p
		Media ± DT	Media ± DT					Media ± DT	Media ± DT			
Físicas	Cuidado y movimiento corporal	21.63 ± 18.97	12.91 ± 16.60	501.00	-1.790	.073	Función física	42.00 ± 31.94	53.48 ± 33.85	528.00	-1.467	.142
	Movilidad	8.50 ± 13.69	1.51 ± 4.41	463.50	-2.778	.005**	Rol físico	35.62 ± 43.07	63.63 ± 41.96	421.50	-2.786	.005**
	Desplazamiento	30.83 ± 22.10	21.21 ± 18.52	491.00	-1.899	.058	Dolor corporal	55.85 ± 35.30	59.51 ± 29.41	618.00	-.471	.638
Psicosociales	Relaciones sociales	19.62 ± 19.68	8.78 ± 10.68	473.00	-2.123	.034*	Función social	61.25 ± 30.59	83.33 ± 25.51	356.50	-3.455	.001***
	Actividad emocional	17.50 ± 18.64	10.10 ± 14.53	515.50	-1.699	.089	Rol emocional	59.16 ± 48.03	72.72 ± 42.86	554.00	-1.367	.172
	Actividad intelectual	24.50 ± 26.50	12.42 ± 16.39	500.00	-1.846	.065	Salud mental	63.60 ± 19.82	73.09 ± 17.38	463.50	-2.184	.029*
	Comunicación	10.27 ± 15.38	6.06 ± 11.48	539.50	-1.504	.133						
Otras	Sueño y descanso	24.64 ± 20.45	15.58 ± 13.53	501.50	-1.830	.067	Vitalidad	44.50 ± 22.75	53.18 ± 27.18	528.00	-1.466	.143
	Tareas domésticas	41.50 ± 28.96	28.48 ± 28.51	484.00	-1.982	.047*	Salud general	39.42 ± 21.48	48.57 ± 23.01	502.50	-1.750	.080
	Ocio y pasatiempos	29.37 ± 26.63	21.59 ± 20.31	569.00	-1.029	.304						
	Trabajo	10.27 ± 10.78	8.75 ± 11.70	567.50	-1.127	.260						
	Nutrición	5.00 ± 8.32	3.03 ± 7.49	567.50	-1.335	.182						
Globales	Dimensión física	21.16 ± 16.18	12.59 ± 12.36	463.00	-2.195	.028*	Física PCS	34.04 ± 9.81	38.75 ± 9.98	478.00	-2.017	.044*
	Dimensión psicosocial	18.48 ± 17.18	9.28 ± 8.73	492.00	-1.870	.062	Mental MCS	44.67 ± 14.42	50.28 ± 10.74	511.00	-1.651	.099
	SIP total	20.58 ± 13.65	12.38 ± 9.17	426.50	-2.590	.010**						

Nota: GE = grupo experimental; GC = grupo control; DT = desviación típica; U = U de Mann-Whitney; Valor p = nivel de probabilidad; * p < .05; ** p < .01; *** p < .001

En cuanto a las variables del SF-36 con resultados significativos, el grupo experimental obtuvo una puntuación media de 35.62 ± 43.07 en rol físico, mientras que la del grupo control fue de 63.63 ± 41.96 . En la variable función social, por su parte, se halló una puntuación media de 61.25 ± 30.59 en el grupo experimental y de 83.33 ± 25.51 en el control. La puntuación media de los participantes experimentales en la variable salud mental fue de 63.60 ± 19.82 frente a la de los controles, que fue de 73.09 ± 17.38 . Por último, se halló una puntuación media de 34.04 ± 9.81 en el grupo experimental frente a una media de 38.75 ± 9.98 en el control para la variable global física de este instrumento.

En segundo lugar y atendiendo a las variables que evalúan los niveles de discapacidad, en la Tabla 14 puede comprobarse que se dieron diferencias estadísticamente significativas en los siguientes dominios: cuidado personal ($U = 491.50$, $Z = -2.031$, $p = .042$); comprensión y comunicación ($U = 425.00$, $Z = -2.878$, $p = .004$); participación en sociedad ($U = 379.00$, $Z = -3.122$, $p = .002$); actividades de la vida diaria ($U = 430.50$, $Z = -2.584$, $p = .010$); y en la variable total no trabajo ($U = 183.50$, $Z = -3.519$, $p = .000$).

Esta Tabla también muestra las puntuaciones medias del grupo experimental y control en cada una de estas variables. En este sentido, el grupo experimental obtuvo una puntuación media de 27.00 ± 31.63 en la variable cuidado personal, frente a una media de 13.33 ± 26.18 del grupo control. En comprensión y comunicación, por otro lado, el grupo experimental alcanzó la puntuación media de 11.25 ± 15.26 , mientras que la del control fue de 2.87 ± 5.73 . Asimismo, la media de los participantes experimentales en la variable participación en sociedad fue de 38.22 ± 23.28 y la de los controles de 21.21 ± 17.59 . En actividades de la vida diaria, por su parte, se halló una puntuación media de 54.00 ± 38.88 en el grupo experimental, siendo de 29.39 ± 32.59 en el control. Por último, en cuanto a la variable total no trabajo, se obtuvo una media de 35.13 ± 17.48 en los participantes del grupo experimental y de 17.55 ± 16.22 en los del grupo control.

Tabla 14

Homogeneidad entre el grupo experimental y el grupo control en las variables de discapacidad de la medida pre-test.

	Variables WHODAS-II	GE	GC	U	Z	Valor p
		Media ± DT	Media ± DT			
Físicas	Capacidad para moverse en su entorno	43.28 ± 35.56	30.49 ± 31.43	526.00	-1.501	.133
	Cuidado personal	27.00 ± 31.63	13.33 ± 26.18	491.50	-2.031	.042*
Psicosociales	Comprensión y comunicación	11.25 ± 15.26	2.87 ± 5.73	425.00	-2.878	.004**
	Relacionarse con otras personas	12.70 ± 19.15	5.80 ± 9.87	542.00	-1.434	.152
	Participación en sociedad	38.22 ± 23.28	21.21 ± 17.59	379.00	-3.122	.002**
Otras	Actividades de la vida diaria	54.00 ± 38.88	29.39 ± 32.59	430.50	-2.584	.010**
Globales	Total Trabajo	13.62 ± 16.37	13.34 ± 10.69	29.00	-.267	.790
	Total no trabajo	35.13 ± 17.48	17.55 ± 16.22	183.50	-3.519	.000***

Nota: GE = grupo experimental; GC = grupo control; DT = desviación típica; U = U de Mann Whitney; Valor p = nivel de probabilidad; * $p < .05$; ** $p < .01$; *** $p < .001$

8.4. Comparación de medidas pre-test y post-test

En las siguientes secciones se procederá a describir los datos relacionados con la diferencia de medianas entre las medidas pre-test y post-test de las diversas variables analizadas en el presente estudio tanto en el grupo experimental como en el control. Asimismo, se describirán las puntuaciones medias de cada variable en estos dos grupos, teniendo en cuenta esta medición longitudinal.

8.4.1. Grupo experimental

8.4.1.1. Calidad de vida

Como puede observarse en la Tabla 15, los resultados tras la prueba de medidas relacionadas de Wilcoxon señalaron la existencia de diferencias estadísticamente significativas entre las medidas pre-test y post-test en algunas de las variables relacionadas con la calidad de vida. En primer lugar, en lo que respecta a las variables incluidas en el cuestionario SIP, los resultados indicaron diferencias significativas en tres de dichas variables. Por un lado, en las variables psicosociales de relaciones sociales ($Z = -2.278$, $p = .023$); y actividad emocional ($Z = -2.229$, $p = .026$); por otro lado, en una de las variables globales, esto es, dimensión psicosocial ($Z = -2.117$, $p = .034$).

Con respecto a las puntuaciones medias en cada una de estas variables, los participantes del grupo experimental obtuvieron una puntuación media de 19.62 ± 19.68 en la medida pre-test frente a una media de 13.87 ± 17.26 en la medida post-test con respecto a la variable relaciones sociales. En actividad emocional, por otro lado, se halló una puntuación media de 17.50 ± 18.64 en la medida pre-test y de 11.38 ± 17.87 en la post-test. En cuanto a la dimensión psicosocial, la puntuación media de la medida pre-test fue de 18.48 ± 17.18 , siendo la media de la post-test de 13.38 ± 14.08 .

En segundo lugar, de las variables que evalúa el cuestionario SF-36, se hallaron diferencias estadísticamente significativas en la variable física de rol físico ($Z = -2.882$, $p = .004$); y en la variable global mental ($Z = -1.949$, $p = .050$). Las puntuaciones medias en rol físico fueron de 35.62 ± 43.07 en la medida pre-test y de 50.62 ± 45.10 en la post-test. En la escala global mental, la puntuación media de la medida pre-test fue de 44.67 ± 14.42 , mientras que la medida post-test alcanzó una puntuación de 47.64 ± 12.89 .

Tabla 15

Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental en las variables de calidad de vida.

	Variables SIP	Pre-test	Post-test	n	Z	Valor p	Variables SF-36	Pre-test	Post-test	n	Z	Valor p
		Media ± DT	Media ± DT					Media ± DT	Media ± DT			
Físicas	Cuidado y movimiento corporal	21.63 ± 18.97	19.89 ± 17.41	40	-1.456	.145	Función física	42.00 ± 31.94	40.75 ± 31.89	40	-.389	.697
	Movilidad	8.50 ± 13.69	9.25 ± 12.27	40	-.404	.686	Rol físico	35.62 ± 43.07	50.62 ± 45.10	40	-2.882	.004**
	Desplazamiento	30.83 ± 22.10	28.54 ± 20.40	40	-1.280	.201	Dolor corporal	55.85 ± 35.30	55.77 ± 32.11	40	-.102	.919
Psicosociales	Relaciones sociales	19.62 ± 19.68	13.87 ± 17.26	40	-2.278	.023*	Función social	61.25 ± 30.59	64.06 ± 30.64	40	-.884	.377
	Actividad emocional	17.50 ± 18.64	11.38 ± 17.87	40	-2.229	.026*	Rol emocional	59.16 ± 48.03	72.50 ± 42.62	40	-1.660	.097
	Actividad intelectual	24.50 ± 26.50	17.25 ± 22.75	40	-1.848	.065	Salud mental	63.60 ± 19.82	65.30 ± 18.52	40	-.288	.774
	Comunicación	10.27 ± 15.38	10.00 ± 16.07	40	-.230	.818						
Otras	Sueño y descanso	24.64 ± 20.45	20.71 ± 16.47	40	-1.092	.275	Vitalidad	44.50 ± 22.75	49.75 ± 20.03	40	-1.935	.053
	Tareas domésticas	41.50 ± 28.96	39.25 ± 29.47	40	-.930	.352	Salud general	39.42 ± 21.48	41.62 ± 18.91	40	-1.208	.227
	Ocio y pasatiempos	29.37 ± 26.63	24.06 ± 23.23	40	-1.445	.148						
	Trabajo	10.27 ± 10.78	10.00 ± 10.31	40	-.193	.847						
	Nutrición	5.00 ± 8.32	5.27 ± 7.54	40	-.406	.684						
Globales	Dimensión física	21.16 ± 16.18	19.83 ± 14.68	40	-.882	.378	Física PCS	34.04 ± 9.81	34.50 ± 10.92	40	-.027	.979
	Dimensión psicosocial	18.48 ± 17.18	13.38 ± 14.08	40	-2.117	.034*	Mental MCS	44.67 ± 14.42	47.64 ± 12.89	40	-1.949	.050*
	SIP total	20.58 ± 13.65	17.66 ± 11.88	40	-1.608	.108						

Nota: DT = desviación típica; n = número de participantes; Valor p = nivel de probabilidad; * p < .05; ** p < .01

8.4.1.2. Discapacidad

Los resultados reflejados en la Tabla 16 muestran la presencia de diferencias estadísticamente significativas entre las medianas de la medida pre-test y aquellas obtenidas en la medida post-test en cuatro de las variables que evaluaban el nivel de discapacidad: en la variable psicosocial de participación en sociedad ($Z = -3.218$, $p = .001$); en la variable actividades de la vida diaria ($Z = -2.219$, $p = .026$); y en las variables globales de total trabajo ($Z = -2.384$, $p = .017$) y total no trabajo ($Z = -2.728$, $p = .006$), habiendo en esta última un mayor número de participantes ($n = 31$) que en la anterior, total trabajo ($n = 9$).

En lo concerniente a las puntuaciones medias de los participantes experimentales en las medidas pre y post test, en la misma Tabla 16 puede observarse, en primer lugar, que en la variable participación en sociedad la puntuación media en el pre-test fue de 38.22 ± 23.28 y de 27.91 ± 20.35 en el post-test. En segundo lugar, en la variable actividades de la vida diaria las puntuaciones medias halladas fueron de 54.00 ± 38.88 en la medida pre-test y de 46.50 ± 39.71 en la post-test. En tercer lugar, en la variable total trabajo se encontró una puntuación media en la medida pre-test de 13.62 ± 16.37 , frente a una media de 11.21 ± 14.27 en la post-test. Por último, en cuanto a la variable total no trabajo, las puntuaciones halladas fueron de 35.13 ± 17.48 en el pre-test y de 28.99 ± 17.93 en el post-test.

Tabla 16

Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental en las variables de discapacidad.

	Variables WHODAS-II	Pre-test		Post-test		Z	Valor p
		Media \pm DT	n	Media \pm DT	n		
Físicas	Capacidad para moverse en su entorno	43.28 \pm 35.56	40	39.53 \pm 35.19	40	-1.502	.133
	Cuidado personal	27.00 \pm 31.63	40	24.00 \pm 31.44	40	-1.615	.106
Psicosociales	Comprensión y comunicación	11.25 \pm 15.26	40	9.37 \pm 14.50	40	-.651	.515
	Relacionarse con otras personas	12.70 \pm 19.15	40	9.37 \pm 14.76	40	-1.233	.218
	Participación en sociedad	38.22 \pm 23.28	40	27.91 \pm 20.35	40	-3.218	.001***
Otras	Actividades de la vida diaria	54.00 \pm 38.88	40	46.50 \pm 39.71	40	-2.219	.026*
Globales	Total Trabajo	13.62 \pm 16.37	9	11.21 \pm 14.27	9	-2.384	.017*
	Total no trabajo	35.13 \pm 17.48	31	28.99 \pm 17.93	31	-2.728	.006**

Nota: DT = desviación típica; n = número de participantes; Valor p = nivel de probabilidad; * $p < .05$; ** $p < .01$; *** $p < .001$

8.4.1.3. Autoeficacia

No se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental respecto a la variable autoeficacia ($Z = -1.765$, $p = .078$).

La puntuación media de la medida pre-test en esta variable fue de 31.07 ± 5.74 , mientras que la puntuación media de la medida post-test alcanzó un valor de 32.37 ± 5.20 .

8.4.2. Grupo control

8.4.2.1. Calidad de vida

Los datos hallados respecto a la diferencia de medianas entre las medidas pre-test y post-test del grupo control en las variables que evaluaban los niveles de calidad de vida indicaron que sólo se daban diferencias estadísticamente significativas en la variable física de desplazamiento del SIP ($Z = -2.169$, $p = .030$). En este aspecto, la puntuación media de la medida pre-test en dicha variable fue de 21.21 ± 18.52 , mientras que aquella obtenida en la medida post-test fue de 17.67 ± 17.27 .

No se hallaron diferencias estadísticamente significativas ($p > .05$) en el resto de variables evaluadas relativas a la calidad de vida.

8.4.2.2. Discapacidad

Atendiendo a la diferencia de medianas entre las medidas pre y post test de las variables que medían los niveles de discapacidad, no se halló ninguna diferencia estadísticamente significativa ($p > .05$) en ninguna de dichas variables.

8.4.2.3. Autoeficacia

En lo que a la variable de autoeficacia se refiere, los datos aportados tras la realización de la prueba Wilcoxon demostraron la inexistencia de diferencias estadísticamente significativas ($p > .05$) en esta variable.

8.5. Comparación de medidas pre-test y post-test según el grado de discapacidad

Con el fin de comprobar el cambio producido en los participantes del grupo experimental y control entre las medidas pre y post test según el grado de discapacidad que padecían, se volvió a hacer uso de la prueba no paramétrica de medidas relacionadas de Wilcoxon. De esta forma, los apartados que vienen a continuación describen los resultados hallados respecto a la comparación entre estas dos medidas en los siete subgrupos siguientes: grupo experimental sin discapacidad, grupo experimental con grado de discapacidad leve, grupo experimental con grado de discapacidad moderado, grupo experimental con grado de discapacidad severo, grupo control sin discapacidad, grupo control con grado de discapacidad leve y grupo control con grado de discapacidad moderado. En este sentido, no se dieron casos en el grupo control con grado de discapacidad severo.

8.5.1. Grupo experimental

8.5.1.1. *Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales sin discapacidad*

Teniendo en cuenta los participantes del grupo experimental que no tenían ningún grado de discapacidad ($n = 5$), la comparación entre las puntuaciones medianas del pre-test respecto a aquellas obtenidas en el post-test de este subgrupo mostró que no se producía ningún cambio estadísticamente significativo ($p > .05$) en ninguna de las variables de calidad de vida y autoeficacia.

8.5.1.2. *Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales con un grado de discapacidad leve*

En lo que respecta a los participantes del grupo experimental con un grado de discapacidad leve ($n = 10$), los valores sobre calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de la medida pre-test no difirieron significativamente ($p > .05$) de los obtenidas en la medida post-test.

8.5.1.3. *Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales con un grado de discapacidad moderado*

Los participantes del grupo experimental con un grado de discapacidad moderado ($n = 18$) obtuvieron diferencias estadísticamente significativas entre las medidas pre-test y las post-test en algunas de las variables asociadas a la calidad de vida y a la discapacidad. En los siguientes apartados se detallan estos resultados. La diferencia de medianas en la variable de autoeficacia entre el pre-test y el post-test no fue significativa ($p = .458$).

8.5.1.3.1. *Calidad de vida*

En la Tabla 17 pueden verse las puntuaciones medias de cada una de las variables que evaluaron los niveles de calidad de vida tanto en el momento pre-test como en el post-test, además de la diferencia de medianas entre estas dos medidas.

Tabla 17

Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental con grado de discapacidad moderado en las variables de calidad de vida.

	Variables SIP	Pre-test	Post-test	n	Z	Valor p	Variables SF-36	Pre-test	Post-test	n	Z	Valor p
		Media ± DT	Media ± DT					Media ± DT	Media ± DT			
Físicas	Cuidado y movimiento corporal	25.36 ± 15.37	24.87 ± 14.36	18	-.191	.848	Función física	29.16 ± 19.72	28.33 ± 24.00	18	-.176	.860
	Movilidad	10.55 ± 13.04	12.77 ± 11.78	18	-.791	.429	Rol físico	18.05 ± 32.99	43.05 ± 42.70	18	-2.584	.010**
	Desplazamiento	40.27 ± 16.72	37.96 ± 15.18	18	-.790	.430	Dolor corporal	46.72 ± 34.30	50.44 ± 32.54	18	-.549	.583
Psicosociales	Relaciones sociales	25.55 ± 19.84	18.61 ± 18.21	18	-2.057	.040*	Función social	54.16 ± 29.07	54.86 ± 30.66	18	-.106	.916
	Actividad emocional	19.13 ± 20.09	15.43 ± 21.26	18	-1.182	.237	Rol emocional	51.85 ± 48.80	75.92 ± 42.48	18	-2.066	.039*
	Actividad intelectual	33.88 ± 28.31	29.44 ± 27.75	18	-.349	.727	Salud mental	60.66 ± 18.00	62.66 ± 19.06	18	-.156	.876
	Comunicación	12.34 ± 19.01	13.58 ± 19.63	18	-.170	.865						
Otras	Sueño y descanso	30.15 ± 17.59	26.98 ± 16.89	18	-.733	.463	Vitalidad	36.94 ± 20.66	45.00 ± 17.23	18	-2.069	.039*
	Tareas domésticas	55.00 ± 18.86	56.66 ± 19.09	18	-.316	.752	Salud general	33.05 ± 19.98	38.05 ± 21.36	18	-1.481	.139
	Ocio y pasatiempos	37.50 ± 26.42	33.33 ± 23.87	18	-1.038	.299						
	Trabajo	14.81 ± 10.08	11.11 ± 12.63	18	-1.285	.199						
	Nutrición	4.93 ± 9.50	4.93 ± 7.83	18	-.333	.739						
Globales	Dimensión física	26.04 ± 12.68	25.67 ± 11.12	18	-.157	.875	Física PCS	28.84 ± 7.43	30.34 ± 8.58	18	-.327	.744
	Dimensión psicosocial	23.61 ± 17.31	19.32 ± 16.35	18	-1.424	.154	Mental MCS	43.61 ± 15.02	47.76 ± 12.19	18	-1.546	.122
	SIP total	26.06 ± 10.17	23.89 ± 10.17	18	-.877	.380						

Nota: DT = desviación típica; n = número de participantes; Valor p = nivel de probabilidad; * $p < .05$; ** $p < .01$

Los datos de esta Tabla muestran que se dieron diferencias estadísticamente significativas en la variable psicosocial del cuestionario SIP de relaciones sociales ($Z = -2.057, p = .040$), así como en algunas variables medidas con el cuestionario SF-36, esto es, en la variable física de rol físico ($Z = -2.584, p = .010$); en la variable psicosocial de rol emocional ($Z = -2.066, p = .039$); y en la variable vitalidad ($Z = -2.069, p = .039$).

Por otro lado, en cuanto a las puntuaciones medias, éstas fueron de 25.55 ± 19.84 en el momento pre-test y de 18.61 ± 18.21 en el post-test para la variable relaciones sociales. En el caso de la variable rol físico, las puntuación media en el pre-test fue de 18.05 ± 32.99 y de 43.05 ± 42.70 en el post-test. En la variable rol emocional, la media fue de 51.85 ± 48.80 en la medida pre-test, obteniendo un valor post-test de 75.92 ± 42.48 . Por último, en la variable vitalidad se halló una puntuación media de 36.94 ± 20.66 para la medida pre-test, mientras que la medida post-test alcanzó el valor de 45.00 ± 17.23 .

8.5.1.3.2. Discapacidad

En lo concerniente a la comparación entre las medidas pre y post test de las variables sobre discapacidad, se hallaron diferencias estadísticamente significativas en tres de ellas: en la variable psicosocial de participación en sociedad ($Z = -2.372, p = .018$); en actividades de la vida diaria ($Z = -2.326, p = .020$); y en la variable global de total no trabajo ($Z = -2.045, p = .041$) (Tabla 18).

De nuevo, se obtuvieron las puntuaciones medias en cada una de estas variables en la medida pre-test y en la post-test. De esta forma, la puntuación media de la variable participación en sociedad en el momento pre-test fue de 47.22 ± 12.86 y de 35.18 ± 19.07 en el momento post-test. En la variable actividades de la vida diaria, la puntuación media de la medida pre-test alcanzó el valor de 76.66 ± 22.75 , siendo de 61.11 ± 34.62 en la post-test. Por

último, en total no trabajo los participantes experimentales con un grado de discapacidad moderado obtuvieron una puntuación de 39.06 ± 8.34 en la medida pre-test y de 35.57 ± 13.42 en la post-test (Tabla 18).

Tabla 18

Comparación de medidas pre-test y post-test y puntuaciones medias del grupo experimental con grado de discapacidad moderado en las variables de discapacidad.

	Variables WHODAS-II	Pre-test		Post-test		Z	Valor p
		Media \pm DT	n	Media \pm DT	n		
Físicas	Capacidad para moverse en su entorno	55.55 \pm 29.38	18	53.47 \pm 30.78	18	-.222	.824
	Cuidado personal	32.77 \pm 31.39	18	28.33 \pm 33.47	18	-1.308	.191
Psicosociales	Comprensión y comunicación	14.72 \pm 16.75	18	15.27 \pm 16.31	18	-.446	.656
	Relacionarse con otras personas	15.27 \pm 19.85	18	14.81 \pm 15.53	18	-.052	.959
	Participación en sociedad	47.22 \pm 12.86	18	35.18 \pm 19.07	18	-2.372	.018*
Otras	Actividades de la vida diaria	76.66 \pm 22.75	18	61.11 \pm 34.62	18	-2.326	.020*
Globales	Total Trabajo	39.62 \pm 0.00	2	23.27 \pm 18.89	3	-1.342	.180
	Total no trabajo	39.06 \pm 8.34	16	35.57 \pm 13.42	15	-2.045	.041*

Nota: DT = desviación típica; n = número de participantes; Valor p = nivel de probabilidad; * $p < .05$

8.5.1.4. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes experimentales con un grado de discapacidad severo

Teniendo en cuenta a los participantes del grupo experimental con un grado de discapacidad severo ($n = 7$), los resultados obtenidos indicaron la existencia de diferencias estadísticamente significativas entre las evaluaciones pre-test y post-test en alguna de las

variables que estudiaban los niveles de calidad de vida y de discapacidad. En los siguientes apartados se describen estos resultados. En lo referente al nivel de autoeficacia, no se dieron diferencias estadísticamente significativas ($p = .072$) en la escala que analizaba dicha variable.

8.5.1.4.1. Calidad de vida

Los resultados hallados con la prueba de medidas relacionadas de Wilcoxon señalaron diferencias estadísticamente significativas en la variable psicosocial de función social del cuestionario SF-36 ($Z = -2.236$, $p = .025$). Respecto al resto de variables, no se hallaron diferencias significativas.

Atendiendo a las puntuaciones medias en la variable función social, la medida pre-test alcanzó una puntuación de 39.28 ± 24.39 , siendo de 48.21 ± 22.16 en la medida post-test.

8.5.1.4.2. Discapacidad

En lo que se refiere a la diferencia de medianas entre las medidas pre y post test de las variables relacionadas con la discapacidad, los resultados indicaron la presencia de diferencias estadísticamente significativas en la variable psicosocial de participación en sociedad ($Z = -2.371$, $p = .018$).

La puntuaciones media de la medida pre-test en dicha variable se situó en 64.88 ± 13.78 , mientras que la medida post-test obtuvo una puntuación media de 39.88 ± 17.15 .

8.5.2. Grupo control

8.5.2.1. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles sin discapacidad

Teniendo en cuenta a los participantes del grupo control que no presentaban ningún grado de discapacidad ($n = 8$), no se hallaron diferencias estadísticamente significativas ($p > .05$) en lo referente a la diferencia de medianas pre y post test en las diversas variables que evaluaban los niveles de calidad de vida y autoeficacia.

8.5.2.2. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles con un grado de discapacidad leve

En lo concerniente a los participantes del grupo control con un grado de discapacidad leve ($n = 16$), no se obtuvo ninguna diferencia estadísticamente significativa entre la medida pre-test y la post-test respecto a las variables encargadas de evaluar los niveles de discapacidad y autoeficacia; en cambio, en lo que respecta a los niveles de calidad de vida, sí se dieron diferencias estadísticamente significativas en la variable desplazamiento del SIP ($Z = -2.070, p = .038$).

En esta variable, la puntuación media en el momento pre-test fue de 21.87 ± 18.47 , siendo de 18.22 ± 18.05 en el post-test.

8.5.2.3. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles con un grado de discapacidad moderado

Teniendo en cuenta la muestra de participantes del grupo control con un grado de discapacidad moderado ($n = 8$), los datos extraídos tras la diferencia de medianas entre las medidas pre y post test mostraron la existencia de diferencias estadísticamente significativas en dos de las variables físicas referentes a la calidad de vida: en la variable cuidado y movimiento corporal del cuestionario SIP ($Z = -2.217, p = .027$) y en la variable función física del SF-36 ($Z = -2.041, p = .041$).

Las puntuaciones medias de las medidas pre-test y post-test en estas dos variables fueron las siguientes. En la variable cuidado y movimiento corporal se obtuvo un valor de 29.34 ± 18.11 en la medida pre-test y de 20.10 ± 19.15 en la post-test. En cuanto a la variable función física, la puntuación media alcanzó el valor de 13.75 ± 12.17 en el pre-test, siendo de 25.62 ± 25.69 en el post-test.

Por otro lado, no se hallaron cambios significativos en los niveles de discapacidad y autoeficacia en la medida post-test, comparada con la pre-test.

8.5.2.4. Comparación de medidas pre-test y post-test en participantes controles con un grado de discapacidad severo

Con respecto a los participantes del grupo control con un grado de discapacidad severo ($n = 1$), no se dieron suficientes casos para poder llevar a cabo los análisis oportunos de cara a comprobar la diferencia de medianas entre los datos pre y post test.

8.6. Relación entre variables de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia

De cara a examinar la existencia de posibles relaciones entre variables, se llevaron a cabo correlaciones bivariadas de Spearman entre aquellas variables en las que se habían hallado diferencias estadísticamente significativas en la comparación de las medidas pre y post test del grupo experimental, teniendo en cuenta, además, la variable autoeficacia. En este sentido, se realizaron dos análisis de correlación independientes: por un lado, entre las variables de la medida pre-test y, por el otro, entre aquellas de la medida post-test.

Tabla 19

Relación entre las variables de calidad de vida y discapacidad del grupo experimental en la medida pre-test.

	Calidad de vida									Discapacidad			
	SIP			SF-36						WHO-DAS II			
	RS	AE	DPS	RF	FS	RE	VT	MCS	PS	AVD	TT	TNT	
RS	1.00												
AE	.74**	1.00											
DPS	.94**	.83**	1.00										
RF	-.60**	-.54**	-.67**	1.00									
FS	-.62**	-.56**	-.66**	.58**	1.00								
RE	-.54**	-.50**	-.58**	.50**	.64**	1.00							
VT	-.70**	-.48**	-.68**	.48**	.57**	.47**	1.00						
MCS	-.66**	-.56**	-.66**	.41**	.78**	.83**	.64**	1.00					
PS	.52**	.43**	.54**	-.62**	-.58**	-.57**	-.49**	-.49**	1.00				
AVD	.30	.13	.31*	-.41**	-.41**	-.40**	-.34*	-.23	.64**	1.00			
TT	.14	.32	.31	-.64	-.38	-.72*	-.59	.00	.93**	.93**	1.00		
TNT	.28	.15	.24	-.37*	-.38*	-.31	-.14	-.14	.74**	.74**	-	1.00	

Nota: RS = Relaciones sociales; AE = actividad emocional; DPS = dimensión psicosocial; RF = rol físico; FS = función social; RE = rol emocional; VT = vitalidad; MCS = *Mental Component Scale* (escala de componente mental); PS = participación en sociedad; AVD = actividades de la vida diaria; TT = total trabajo; TNT = total no trabajo; * $p < .05$;

** $p < .01$

Como se ha podido comprobar en la Tabla 19, los resultados obtenidos tras los análisis realizados en las variables de la medida pre-test indicaron una serie de correlaciones estadísticamente significativas. En primer lugar, en lo que respecta a la calidad de vida, la variable rol físico del cuestionario SF-36 correlacionó de forma significativa y negativa con alguna de las variables del cuestionario SIP: relaciones sociales ($r = -.60, p = .000$), actividad emocional ($r = -.54, p = .000$) y dimensión psicosocial ($r = -.67, p = .000$). A su vez, se hallaron correlaciones significativas y negativas entre la variable función social del SF-36 y la variable relaciones sociales ($r = -.62, p = .000$), actividad emocional ($r = -.56, p = .000$) y dimensión psicosocial ($r = -.66, p = .000$) del SIP. Se encontraron también correlaciones significativas y negativas entre la variable rol emocional del SF-36 y las variables del SIP relaciones sociales ($r = -.54, p = .000$), actividad emocional ($r = -.50, p = .001$) y dimensión psicosocial ($r = -.58, p = .000$). La variable vitalidad del SF-36 correlacionó de forma negativa y significativa con la variable relaciones sociales ($r = -.70, p = .000$), actividad emocional ($r = -.48, p = .001$) y dimensión psicosocial ($r = -.68, p = .000$). Por último, se hallaron correlaciones significativas y negativas entre la variable global mental del SF-36 (MCS) y las variables relaciones sociales ($r = -.66, p = .000$), actividad emocional ($r = -.56, p = .000$) y dimensión psicosocial ($r = -.66, p = .000$) del SIP.

En segundo lugar, en lo que se refiere a las variables que evaluaban los niveles de discapacidad a través del cuestionario WHO-DAS II, se hallaron correlaciones positivas y significativas entre la variable participación en sociedad y las variables referidas a la calidad de vida, esto es, relaciones sociales ($r = .52, p = .001$), actividad emocional ($r = .43, p = .005$) y dimensión psicosocial ($r = .54, p = .000$), observándose correlaciones significativas y negativas entre participación en sociedad y rol físico ($r = -.62, p = .000$), función social ($r = -.58, p = .000$), rol emocional ($r = -.57, p = .000$), vitalidad ($r = -.49, p = .001$) y MCS ($r = -.49, p = .001$). La variable actividades de la vida diaria del WHO-DAS II, por su parte,

correlacionó de manera positiva y significativa con la variable dimensión psicosocial del SIP ($r = .31, p = .048$) y de forma negativa con las variables del SF-36 rol físico ($r = -.41, p = .007$), función social ($r = -.41, p = .008$), rol emocional ($r = -.40, p = .009$) y vitalidad ($r = -.34, p = .029$). Asimismo, la variable total trabajo del WHO-DAS II correlacionó de forma negativa y significativa con la variable rol emocional del SF-36 ($r = -.72, p = .027$). Por último, se hallaron correlaciones significativas y negativas entre la variable total no trabajo del WHO-DAS II y las variables rol físico ($r = -.37, p = .037$) y función social ($r = -.38, p = .034$) del SF-36.

En tercer lugar, la variable autoeficacia correlacionó de forma negativa y significativa con las variables del SIP relaciones sociales ($r = -.32, p = .038$) y dimensión psicosocial ($r = -.32, p = .043$). Por otro lado, se obtuvieron correlaciones positivas y significativas entre autoeficacia y las variables del SF-36 rol emocional ($r = .42, p = .006$), vitalidad ($r = .35, p = .023$) y MCS ($r = .36, p = .020$). Igualmente, se hallaron correlaciones estadísticamente significativas y negativas entre autoeficacia y las variables del WHO-DAS II participación social ($r = -.36, p = .023$) y total trabajo ($r = -.85, p = .004$).

En lo concerniente a la medida post-test, también se hallaron correlaciones estadísticamente significativas entre algunas de las variables mencionadas. En primer lugar, se dieron correlaciones significativas entre las variables de los dos instrumentos encargados de evaluar los niveles de calidad de vida. En este sentido, la variable rol físico del SF-36 correlacionó de forma significativa y negativa con las variables relaciones sociales ($r = -.33, p = .032$), actividad emocional ($r = -.31, p = .049$) y dimensión psicosocial ($r = -.48, p = .001$) del SIP. La variable función social, por su parte, correlacionó de forma negativa y significativa con las variables del SIP relaciones sociales ($r = -.65, p = .000$), actividad emocional ($r = -.53, p = .000$) y dimensión psicosocial ($r = -.67, p = .000$). A su vez, se encontraron correlaciones significativas y negativas entre la variable rol emocional del SF-36

y la variable del SIP actividad emocional ($r = -.35, p = .027$). Por otro lado, los resultados indicaron la existencia de correlaciones significativas y negativas entre la variable vitalidad del SF-36 y las variables relaciones sociales ($r = -.55, p = .000$) y dimensión psicosocial ($r = -.54, p = .000$) del SIP. Finalmente, se hallaron correlaciones significativas y negativas entre la variable MCS del SF-36 y las variables del SIP relaciones sociales ($r = -.49, p = .001$), actividad emocional ($r = -.46, p = .002$) y dimensión psicosocial ($r = -.46, p = .003$) (Tabla 20).

En segundo lugar, se dieron correlaciones significativas entre algunas de las variables que medían los niveles de discapacidad y aquellas que medían la calidad de vida. Se hallaron correlaciones positivas significativas entre la variable participación en sociedad del WHO-DAS II y las variables relaciones sociales ($r = .58, p = .000$), actividad emocional ($r = .45, p = .003$) y dimensión psicosocial ($r = .62, p = .000$) del SIP. Además, participación en sociedad correlacionó de forma negativa y significativamente con rol físico ($r = -.43, p = .005$), función social ($r = -.73, p = .000$), vitalidad ($r = -.57, p = .000$) y MCS ($r = -.31, p = .049$). Por otro lado, la variable actividades de la vida diaria del WHO-DAS II correlacionó significativamente y de manera positiva con la variable dimensión psicosocial del SIP ($r = .37, p = .017$) y de forma negativa con las variables del SF-36 función social ($r = -.50, p = .001$) y vitalidad ($r = -.33, p = .034$). Por otro lado, la variable total trabajo del WHO-DAS II correlacionó de forma negativa y significativa con la variable función social ($r = -.87, p = .002$), rol emocional ($r = -.87, p = .002$) y MCS ($r = -.76, p = .017$). Para finalizar, se hallaron correlaciones significativas y negativas entre la variable total no trabajo del WHO-DAS II y la variable función social ($r = -.52, p = .002$) del SF-36 (Tabla 20).

En tercer y último lugar, la variable autoeficacia en su medida post-test no correlacionó con ninguna de las variables relacionadas con la calidad de vida y la discapacidad.

Tabla 20

Relación entre las variables de calidad de vida y discapacidad del grupo experimental en la medida post-test.

	Calidad de vida									Discapacidad			
	SIP			SF-36						WHO-DAS II			
	RS	AE	DPS	RF	FS	RE	VT	MCS	PS	AVD	TT	TNT	
RS	1.00												
AE	.58**	1.00											
DPS	.89**	.63**	1.00										
RF	-.33*	-.31*	-.48**	1.00									
FS	-.65**	-.53**	-.67**	.51**	1.00								
RE	-.23	-.35*	-.26	.24	.41**	1.00							
VT	-.55**	-.30	-.54**	.38*	.55**	.29	1.00						
MCS	-.49**	-.46**	-.46**	.19	.56**	.79**	.54**	1.00					
PS	.58**	.45**	.62**	-.43**	-.73**	-.18	-.57**	-.31*	1.00				
AVD	.29	.04	.37*	-.29	-.50**	-.10	-.33*	-.06	.62**	1.00			
TT	.37	.55	.64	-.64	-.87**	-.87**	-.64	-.76*	.95**	.68*	1.00		
TNT	.25	-.05	.24	-.21	-.52**	-.03	-.30	.01	.67**	.88**	-	1.00	

Nota: RS = Relaciones sociales; AE = actividad emocional; DPS = dimensión psicosocial; RF = rol físico; FS = función social; RE = rol emocional; VT = vitalidad; MCS = *Mental Component Scale* (escala de componente mental); PS = participación en sociedad; AVD = actividades de la vida diaria; TT = total trabajo; TNT = total no trabajo; * $p < .05$; ** $p < .01$

8.7. Predicción de variables pre-test sobre variables post-test

Para conocer la medida en que influían las variables pre-test en las post-test más relevantes, se llevó a cabo un análisis de regresión lineal. De esta forma, se creó un modelo con cada una de las variables pre-test y post-test para comprobar el porcentaje de la varianza de las variables post-test explicado por las variables pre-test.

En cuanto a las variables de calidad de vida, en primer lugar, el modelo creado para la variable relaciones sociales indicó que la medida pre-test de esta variable explicaba el

31.6% de la varianza de su medida post-test. Asimismo, los coeficientes estandarizados indicaron que por cada unidad de la variable relaciones sociales pre-test, la variable relaciones sociales post-test aumentaba un $\beta = .578$, $p = .000$. En segundo lugar, con respecto a la variable actividad emocional, el modelo indicó que la medida pre-test de dicha variable explicaba un 37% de la varianza de la medida post-test ($\beta = .621$, $p = .000$). En tercer lugar, el modelo elaborado para la variable dimensión psicosocial, por su parte, señaló que la medida pre-test de esta variable explicaba el 40.5% de la varianza de la medida post-test ($\beta = .649$, $p = .000$). En cuarto lugar, en lo que se refiere a la variable rol físico, el modelo creado mostró que el 58.5% de la varianza de la medida post-test de esta variable era explicado por su medida pre-test ($\beta = .772$, $p = .000$). En quinto lugar, el modelo elaborado para la variable función social indicó que su medida pre-test explicaba el 51.2% de la varianza de su medida post-test ($\beta = .724$, $p = .000$). En sexto lugar, en lo concerniente a la variable rol emocional, la medida pre-test de dicha variable explicaba el 12.5% de la varianza de su medida post-test ($\beta = .384$, $p = .015$). En séptimo lugar, el modelo referido a la variable vitalidad reveló que el 56.3% de la varianza de la medida post-test era explicado por la medida pre-test ($\beta = .758$, $p = .000$). Por último, el modelo realizado para la variable global mental del SF-36 indicó que la medida pre-test de esta variable explicaba el 26.8% de la varianza de la medida post-test ($\beta = .528$, $p = .000$).

Con respecto a las variables de discapacidad, los modelos creados indicaron los siguientes resultados: En primer lugar, en la variable participación en sociedad se obtuvo un modelo cuyos datos indicaron que el 43.2% de la varianza de la medida post-test de dicha variable venía explicada por su medida pre-test ($\beta = .668$, $p = .000$). En segundo lugar, en lo referente a la variable actividades de la vida diaria, el modelo elaborado demostró que el 70.9% de la varianza de la medida post-test de esta variable era explicado por la medida pre-test ($\beta = .846$, $p = .000$). En tercer y último lugar, el modelo creado para la variable total no

trabajo del WHO-DAS II señaló que la medida pre-test de esta variable explicaba el 69.1% de la varianza de su medida post-test ($\beta = .838, p = .000$).

8.8. Predicción de variables de discapacidad sobre variables de calidad de vida

Teniendo en cuenta la relación existente entre las variables de discapacidad y la de calidad de vida, se llevó a cabo una regresión lineal para conocer en qué medida la mejora en los niveles de calidad de vida era explicada por la reducción de los niveles de discapacidad. Para ello, se tomaron en cuenta las puntuaciones del grupo experimental en su medida post-test.

En lo que respecta a la variable independiente participación social, el modelo elaborado reveló que dicha variable explicaba el 12.9% de la varianza de la variable rol físico ($\beta = -.389, p = .013$); el 49.1% de función social ($\beta = -.710, p = .000$); el 32.4% de vitalidad ($\beta = -.584, p = .000$); el 23.7% de relaciones sociales ($\beta = .507, p = .001$); el 18.6% de actividad emocional ($\beta = .454, p = .003$); y el 28.2% de dimensión psicosocial ($\beta = .548, p = .000$).

Por otra parte, los modelos creados indicaron que la variable actividades de la vida diaria predecía el 23.1% de la varianza de la variable función social ($\beta = -.501, p = .001$); y el 11.4% de la varianza de vitalidad ($\beta = -.370, p = .019$).

La puntuación global no trabajo, por último, explicaba el 22.5% de la varianza de la variable función social ($\beta = -.500, p = .004$).

8.9. Predicción de variable autoeficacia sobre variables de discapacidad y calidad de vida

De cara a comprobar si el nivel de autoeficacia predecía las mejoras en los niveles de calidad de vida y discapacidad, se recurrió a la realización de una regresión lineal.

Los datos revelaron la inexistencia de resultados estadísticamente significativos al respecto.

8.10. Análisis descriptivo sobre la satisfacción con el programa psicosocial de teleasistencia

Para conocer el porcentaje de participantes del grupo experimental satisfechos con el programa psicosocial de teleasistencia, se procedió a realizar un análisis descriptivo de los datos extraídos de la entrevista semiestructurada administrada. De esta forma, en la Tabla 21 pueden verse el número de participantes y los porcentajes relativos a la satisfacción en diversas áreas asociadas al programa de teleasistencia.

En primer lugar, atendiendo a la satisfacción respecto a las sesiones grupales en general, no hubo ningún participante descontento con estas sesiones; el 10% refirió estar algo satisfecho, el 45% bastante satisfecho y el 45% muy satisfecho.

En segundo lugar, en lo concerniente a la satisfacción relativa a la duración de cada sesión, el 2.5% de los participantes experimentales la consideraba demasiado breve, el 15% un poco breve, el 75% adecuada y el 7.5 % un poco larga.

En tercer lugar, respecto a la frecuencia de las sesiones, el 65% de los participantes refirió que una sesión por semana, la frecuencia utilizada en el actual estudio, era la más adecuada; sin embargo, el 10% consideró la frecuencia de una sesión cada dos semana como

la más idónea, el 2.5% una sesión cada tres semanas, el 5% una sesión al mes y el 17.5% otras frecuencias.

En cuarto lugar, respecto a la idoneidad de los temas propuestos a lo largo de las sesiones de teleasistencia, no hubo ningún participante insatisfecho con los mismos; de hecho, el 2.5% indicó que eran algo adecuados, el 45% adecuados y el 52.5% muy adecuados.

En quinto lugar, ningún participante refirió que los textos utilizados en las tareas para casa fuesen inadecuados. En este sentido, el 2.5% señaló que fueron algo adecuados, el 47.5% adecuados y el 50% consideró estos textos muy adecuados.

En sexto lugar, haciendo referencia a la satisfacción con los miembros del grupo, no hubo ningún participante descontento con los mismos. El 7.5% estuvo algo satisfecho con los miembros de su equipo, el 42.5% bastante satisfecho y el 50% muy satisfecho.

En séptimo lugar, el 5% de los participantes del grupo experimental estuvo algo satisfecho con el moderador del grupo, el 37.5% bastante satisfecho y el 57.5% muy satisfecho. No hubo ningún participante que refiriese no estar satisfecho con el moderador.

En octavo lugar, con respecto a la satisfacción sobre la propia participación en las sesiones grupales, el 5% se sentía algo satisfecho, el 45% bastante satisfecho y el 50% muy satisfecho. Ninguno de los participantes indicó estar descontento con este tema.

Por último, en relación a la satisfacción con las herramientas online utilizadas (videoconferencia y correo electrónico), no hubo ningún participante insatisfecho con las mismas; de hecho, el 20% refirió estar algo satisfecho con éstas, otro 20% bastante satisfecho y el 60% muy satisfecho.

Además de la información citada, se recogieron datos acerca de la opinión de los participantes sobre si les ayudaría a largo plazo seguir recibiendo apoyo online y sobre si desearían participar en futuros estudios que se valiesen de la teleasistencia como herramienta

de intervención. En cuanto a la primera pregunta, el 2.5% de los participantes experimentales refirió que el apoyo online no les ayudaría en el futuro; por otro lado, el 17.5% indicó que les ayudaría algo, el 42.5% señaló que les ayudaría bastante y el 37.5% refirió que les ayudaría mucho. En lo relativo a la segunda pregunta, el 97.5% dijo que sí desearía participar en futuros estudios de teleasistencia, frente al 2.5% que refirió que no.

Tabla 21

Frecuencias y porcentajes sobre los participantes satisfechos con diversos aspectos del programa psicosocial de teleasistencia.

Satisfacción	Respuesta	Frecuencia	Porcentaje
Sesiones grupales	Nada	0	0%
	Algo	4	10%
	Bastante	18	45%
	Mucho	18	45%
Duración de cada sesión	Demasiado breve	1	2.5%
	Un poco breve	6	15%
	Adecuada	30	75%
	Un poco larga	3	7.5%
Frecuencia de sesiones	Una sesión por semana	26	65%
	Una sesión cada dos semanas	4	10%
	Una sesión cada tres semanas	1	2.5%
	Una sesión al mes	2	5%
	Otras	7	17.5%
Temas abordados	Nada adecuados	0	0%
	Algo adecuados	1	2.5%
	Adecuados	18	45%
	Muy adecuados	21	52.5%
Textos utilizados en tareas para casa	Nada adecuados	0	0%
	Algo adecuados	1	2.5%
	Adecuados	19	47.5%
	Muy adecuados	20	50%
Miembros del grupo	Nada	0	0%
	Algo	3	7.5%
	Bastante	17	42.5%
	Mucho	20	50%
Moderador del grupo	Nada	0	0%
	Algo	2	5%
	Bastante	15	37.5%
	Mucho	23	57.5%
Propia participación	Nada	0	0%
	Algo	2	5%
	Bastante	18	45%
	Mucho	20	50%
Herramientas (videoconferencia y correo electrónico)	Nada	0	0%
	Algo	8	20%
	Bastante	8	20%
	Mucho	24	60%

Parte 3

Discusión y conclusiones

CAPÍTULO 9. DISCUSIÓN

El objetivo de la presente investigación ha sido analizar los efectos de un programa psicosocial de teleasistencia en los niveles de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de una muestra de personas afectadas por diversas enfermedades neuromusculares de baja prevalencia: miastenia gravis, distrofia muscular facioescapulohumeral, distrofia muscular de Becker, distrofia muscular de cinturas, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, atrofia muscular espinal, Charcot Marie Tooth, dermatomiositis y paraparesia espástica familiar.

El padecimiento de una enfermedad neuromuscular de baja prevalencia y su sintomatología asociada, como la pérdida de fuerza muscular, la degeneración muscular o la fatiga, pueden tener serias repercusiones en varias facetas de la vida de la persona, tales como la calidad de vida o la discapacidad (Graham et al., 2011; Grootenhuis et al., 2007; Leonardi et al., 2010; Twork, Wiesmeth, Klewer et al., 2010), además de suscitar la aparición de problemas psicológicos, dada la naturaleza crónica de estas dolencias (Schwartz et al., 1991).

Todas estas consecuencias en la salud han de abordarse de manera adecuada para reducir su impacto en las condiciones de vida de la persona. Para ello, se dispone de una serie de herramientas terapéuticas, como la psicoeducación, las técnicas de relajación o la reestructuración cognitiva, que indiquen en las áreas cognitiva, conductual y emocional de la persona y le permiten mejorar en diversos aspectos de su vida para que pueda desenvolverse en su día a día al margen de la enfermedad. En este sentido, la literatura señala la idoneidad de este tipo de intervenciones en la mejora de la calidad de vida de muchas personas con diversas enfermedades crónicas (Rehse & Pukrop, 2003) y neuromusculares (Boosman et al., 2011; Martín, 2010; Martínez et al., 2014). Por otro lado, estas intervenciones también están destinadas a la prevención o mejora de los niveles de discapacidad de estos individuos, un

objetivo emprendido por varios investigadores sobre la materia (Kashikar-Zuck et al., 2012; Linton & Andersson, 2000; Mohr, Hart, & Vella, 2007).

La autoeficacia, por su parte, juega un papel muy importante en lo referente a la mejora del estado de salud (Riazi et al., 2004), de tal forma que las intervenciones psicosociales destinadas a aumentar la percepción de autoeficacia podrían tener efectos positivos en este estado de salud (Raggi, Leonardi, Mantegazza et al., 2010). Por ello, incidir en la mejora del nivel de autoeficacia ha sido otro de los propósitos primordiales del presente estudio.

Las características particulares del colectivo de personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia, como son la elevada dispersión geográfica, la baja frecuencia de las mismas o los problemas de movilidad asociados, hace idóneo el uso de las nuevas tecnologías, en este caso Internet, la videoconferencia y el correo electrónico, para implantar un programa psicosocial que permita mejorar todos los aspectos mencionados.

Por todo ello y teniendo en cuenta la escasez de estudios realizados al respecto, la presente tesis se presenta como una investigación pionera en la que se recurre a la teleasistencia para realizar una intervención psicosocial con el fin de mejorar los niveles de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de personas con alguna enfermedad neuromuscular de baja prevalencia.

9.1. Diferencias según variables sociodemográficas y clínicas

En la presente investigación se halla un mayor número de mujeres que de hombres en el grupo experimental, lo cual puede deberse a una mayor predisposición del género femenino a la hora de participar en estudios de investigación. Este hecho es referido por varios autores como Markanday, Brennan, Gould y Pasco (2013), los cuales indican que los

hombres tienen una mayor tendencia a rehusar en dicha participación que las mujeres. Conclusiones similares son adoptadas por Dunn, Jordan, Lacey, Shapley y Jinks (2004), que refieren una mayor participación de las mujeres comparada con los hombres hasta los 70 años de edad, aproximadamente.

En lo que se refiere a la edad de los participantes, se ha podido comprobar que la media de edad es mayor en el grupo control (55.52 ± 13.57) que en el grupo experimental (47.23 ± 11.85). Los participantes del grupo control fueron asignados a este grupo teniendo en cuenta la disponibilidad de ordenador, cámara web, micrófono, altavoces e Internet en sus hogares, así como su deseo de participar en el programa de intervención. En este sentido, el uso de Internet es menor en las personas de mayor edad (López, Izquierdo, & Currás, 2009; Ono & Zavodny, 2007). De hecho, éstas se conectan menos veces y hacen un menor uso de las aplicaciones disponibles en la red que personas más jóvenes (Loges & Jung, 2001). Según datos actuales del Instituto Nacional de Estadística (INE) (2014), el total de personas que han utilizado Internet alguna vez del grupo de edad comprendido entre los 45 y los 54 años es de 5.725.143. Por otro lado, en el grupo de edad que va desde los 55 hasta los 64 años ha hecho uso de este servicio un total de 3.127.420 personas. Por último, de los 65 a los 74 años el total desciende a 1.187.257 personas. Como puede comprobarse, la edad de las personas se relaciona negativamente con el uso de Internet.

Teniendo en cuenta las diversas variables clínicas analizadas en el presente estudio, los resultados señalan diferencias entre el grupo experimental y el control tanto en los niveles de calidad de vida como en los de discapacidad. En lo que respecta a la calidad de vida, los participantes del grupo experimental tienen peores niveles de calidad de vida que los del grupo control, como se refleja en los siguientes aspectos: Desde una perspectiva física, se halla una mayor limitación debida a los problemas físicos en los participantes del grupo experimental a la hora de desempeñar tareas cotidianas o laborales, comparado con el grupo

control (variable función física). En el plano psicosocial, por otro lado, se observa que en el grupo experimental hay un mayor impacto del estado de salud en la capacidad para relacionarse con los demás (variable relaciones sociales), una mayor limitación en el desempeño de actividades sociales (variable función social) y mayores sentimientos de nerviosismo y/o tristeza (variable salud mental), comparado con el grupo control. Asimismo, se descubre un mayor impacto de la enfermedad en la capacidad de los participantes del grupo experimental para llevar a cabo tareas domésticas, como la limpieza, compra o colada, que en los del grupo control (variable tareas domésticas). Por último, centrándose en los factores globales, el grupo experimental se encuentra en peores condiciones de salud que el grupo control en lo referente a la dimensión física y al total del SIP, así como a la escala global física del SF-36.

Por otro lado, los niveles de discapacidad referidos por los participantes experimentales son mayores que los indicados por el grupo control. En el plano físico, los participantes del grupo experimental tienen mayores dificultades para llevar a cabo actividades relacionadas con el cuidado personal, como bañarse, vestirse o comer, que aquellos pertenecientes al grupo control (variable cuidado personal). Desde un punto de vista psicosocial, los datos parecen indicar mayores dificultades, aunque leves, del grupo experimental en tareas cognitivas, como la concentración, memoria y/o solución de problemas, y comunicativas, comparado con el grupo control (variable comprensión y comunicación). Igualmente, se dan mayores dificultades en el grupo experimental frente al grupo control para participar en eventos de la comunidad o para llevar a cabo actividades relajantes y de disfrute, entre otras cosas (variable participación en sociedad). En lo referente al desempeño de las actividades de la vida diaria, el grupo experimental, de nuevo, tienen mayores dificultades en este cometido que el grupo control, siendo una de las áreas más afectadas en el grupo experimental (variable actividades de la vida diaria). Por último,

también se halla un mayor nivel de discapacidad en el grupo experimental frente al control relacionado con la variable total no trabajo del WHO-DAS II.

La edad de los participantes podría considerarse un factor a tener en cuenta en la explicación de estas diferencias entre grupos. Partiendo del hecho de que el grupo control tenía una mayor media de edad que el experimental y que no se daban diferencias en cuanto a la edad de diagnóstico de la enfermedad ni a la edad de inicio de los síntomas, la literatura indica que muchas personas se adaptan a la discapacidad a lo largo del tiempo, aprendiendo a minimizar las consecuencias que la enfermedad puede acarrear (Boström et al., 2005). De hecho, con el tiempo, las personas que padecen discapacidad por el padecimiento de una enfermedad crónica pueden desarrollar otras habilidades o plantearse nuevas metas, ajustando sus actividades a su situación de salud (Menzel, Dolan, Richardson, & Olsen, 2002). Por ello, puede haber acontecido una mayor adaptación a la enfermedad por parte del grupo control, dado que estos llevan más años lidiando con la misma, percibiendo una mejor calidad de vida y una menor discapacidad.

Igualmente, la explicación sobre la diferencia entre el grupo experimental y el grupo control en los niveles de calidad de vida podría centrarse en la relación existente entre estos y los de discapacidad, reflejada en la literatura al respecto (Leonardi et al., 2010; Nätterlund et al., 2000). Estos autores informan de que el aumento de la discapacidad va unido al decremento de la calidad de vida de la persona. Dicho vínculo también se puede observar en algunas de las correlaciones halladas en la presente investigación doctoral. De esta forma, los niveles de calidad de vida más reducidos de los participantes experimentales podrían deberse al mayor grado de discapacidad de estos respecto al grupo control.

Por otra parte, se pueden apreciar ciertas semejanzas y diferencias entre las puntuaciones obtenidas en la presente tesis en la medida pre-test y aquellas referidas en otros estudios:

En primer lugar, teniendo en cuenta los estudios que incorporan el cuestionario SF-36 en su procedimiento, el estudio de Leonardi et al. (2010), realizado con una muestra de 102 personas con miastenia gravis, refleja unas puntuaciones medias más elevadas en rol físico y en la escala global física del SF-36 que las halladas en los participantes del grupo experimental de la presente tesis doctoral, lo que indica un peor estado de salud físico de estos últimos, siendo similares las puntuaciones en las variables función social y salud mental. En lo referente a los sujetos del grupo control, estos tienen, en general, un mejor estado de salud que el hallado en el estudio de Leonardi et al. (2010).

A su vez, Winter et al. (2010), en su estudio con una muestra de afectados con miastenia gravis, distrofia muscular facioescapulohumeral y esclerosis lateral amiotrófica, señala unas puntuaciones medias semejantes a las halladas en la presente investigación doctoral en cuanto a los participantes del grupo experimental. Curiosamente, las medias obtenidas por la muestra normativa de dicho estudio se acercan más a las encontradas en el grupo control de esta tesis. Resultados parecidos son observados en el estudio de Padua et al. (2001), donde se comprueba que las puntuaciones medias en las variables rol físico, función social y salud mental de su muestra de sujetos con miastenia gravis son más afines a las encontradas en el grupo de participantes experimentales de esta tesis que a aquellas halladas en el grupo control. De hecho, las medias de este último grupo se aproximan más al grupo de participantes sanos, en el que los niveles de calidad de vida son mayores.

En segundo lugar, con respecto a los estudios que utilizan el SIP, parece que las puntuaciones del grupo experimental de la presente tesis son más semejantes a las halladas en pacientes con esclerosis múltiple (Vázquez-Barquero et al., 1991), mientras que las del grupo

control se asemejan a aquellas obtenidas por personas con diversas distrofias musculares (distrofia miotónica, miopatía distal tardía hereditaria y distrofia muscular proximal) (Boström et al., 2005).

En tercer y último lugar, en lo que concierne a las variables de discapacidad, los datos referidos por estudios como el de Leonardi et al. (2010) indican niveles de discapacidad semejantes a los encontrados en el grupo control de esta tesis, mientras que menores que los hallados en el grupo experimental, excepto en la variable comprensión y comunicación, donde se hallan niveles muy similares.

Por otro lado Garin et al. (2010), en su estudio con afectados por diversas enfermedades crónicas, entre ellas esclerosis múltiple, aportan una serie de puntuaciones medias derivadas del cuestionario WHO-DAS II que señalan, en su gran mayoría, menores niveles de discapacidad que los hallados en el grupo experimental de la presente tesis y mayores que los del grupo control.

Por último, atendiendo a las puntuaciones medias de la muestra de personas con problemas físicos señaladas por Vázquez-Barquero et al. (2006), puede afirmarse que los niveles de discapacidad de estos individuos son más bajos que los encontrados en el grupo experimental de esta tesis. En cuanto al grupo control, los niveles de discapacidad son parecidos o incluso algo inferiores que los indicados por estos autores. Cabe mencionar que en la variable comprensión y comunicación, el nivel de discapacidad de los participantes controles de la presente tesis es muy parecido al encontrado en la muestra de población general de dichos autores.

En general, puede afirmarse que los niveles de calidad de vida del grupo experimental, sobre todo los medidos con el cuestionario SF-36, son similares a los hallados en otros estudios con diversas enfermedades neuromusculares. La calidad de vida de los participantes controles parece acercarse más a aquella referida en muestras normativas. Por

otro lado, los niveles de discapacidad hallados en el grupo experimental parecen ser mayores que los encontrados en la literatura. Con respecto al grupo control, los hallazgos son diversos: Por un lado, los niveles de discapacidad son similares a los referidos en otras investigaciones sobre enfermedades neuromusculares; por el otro, son menores que los obtenidos por personas con diversas enfermedades crónicas e incluso similares a los encontrados en la población general.

9.2. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de calidad de vida

Los datos obtenidos tras la aplicación del programa psicosocial de teleasistencia demostraron la existencia de diferencias entre las puntuaciones de la medida pre-test y aquellas obtenidas en la medida post-test en los niveles de calidad de vida de los participantes del grupo experimental. En este sentido, se hallaron mejoras tras la intervención en los niveles físicos, psicosociales y globales de calidad de vida.

En primer lugar, en lo que se refiere al ámbito físico, los niveles de calidad de vida previos a la intervención en la variable rol físico del cuestionario SF-36 se hallaban reducidos. Tras la participación en el programa se produjeron mejoras en dicha variable, de esta forma, los participantes experimentales se encontraban menos limitados por su salud física en el desempeño de tareas cotidianas y laborales.

En segundo lugar, las variables psicosociales de calidad de vida en las que se dieron mejoras significativas fueron relaciones sociales y actividad emocional del cuestionario SIP. Así, los participantes experimentales refirieron un menor impacto de su salud en la capacidad para interactuar con los demás, así como en su estado anímico después de recibir el programa

de intervención. Cabe mencionar que los niveles de calidad de vida en el momento pre-test en estas variables no se hallaban muy reducidos.

En tercer lugar, también acontecieron mejoras en la variable global de dimensión psicosocial del SIP y en la variable global mental del SF-36, las cuales se relacionan con aspectos psicosociales de la calidad de vida. De nuevo, es importante hacer hincapié en los niveles de calidad de vida previos a la intervención en dichas variables. En cuanto a la dimensión psicosocial, estos niveles no se hallaban muy reducidos, sin embargo, en la variable global mental se describían peores niveles de la misma.

Los participantes del grupo control, por su parte, no vieron mejorada su calidad de vida en ninguno de los dominios evaluados, excepto en la variable física de desplazamiento del SIP, lo que indica un menor impacto de la enfermedad en la capacidad de la persona para deambular normalmente, teniendo en cuenta los obstáculos que pueda encontrarse, como escaleras o pendientes, y las ayudas que pueda necesitar para llevar a cabo estas tareas. En este caso, el grado de discapacidad, menor en el grupo control, puede ser indicativo de que los participantes hayan podido mejorar en este aspecto, ya que la calidad de vida no se ve tan afectada cuando la severidad de la enfermedad es menor (Graham et al., 2011; Peric et al., 2010).

Los estudios existentes en la literatura que hacen uso de intervenciones psicosociales online para la mejora de los niveles de calidad de vida en personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia son prácticamente inexistentes. No obstante, puede mencionarse la investigación llevada a cabo por Martín (2010) con personas afectadas por miastenia gravis, ya que comparte algunos de sus resultados con los hallados en la presente tesis. En dicho estudio también se refiere un incremento de los niveles de calidad de vida en los participantes de su muestra tras la aplicación de un programa que abordaba aspectos psicosociales de manera online. Sin embargo, cabe puntualizar que los mayores aumentos de

la calidad de vida reflejados en dicho estudio se daban en las variables rol emocional y salud mental. Esto contradice los resultados hallados en la presente tesis, en la que no se refiere ninguna mejora a nivel estadístico en dichas áreas.

Por otro lado, los resultados de la presente tesis concuerdan con aquellos hallados en otros estudios que hacen uso de intervenciones a distancia con personas afectadas por enfermedades neuromusculares de mayor prevalencia, como la esclerosis múltiple (Finlayson, Preissner, Cho, & Plow, 2011; Fischer et al., 2015).

En primer lugar, el estudio de Finlayson et al. (2011) se centra en la videoconferencia como herramienta para aplicar un programa grupal de manejo de la fatiga, con diversos elementos psicoeducativos, en personas con esclerosis múltiple. Los hallazgos de estos autores reflejan una mejora de la calidad de vida en los participantes que recibían el programa de intervención, concretamente en la variable rol físico del cuestionario SF-36, comparado con el grupo control. En este sentido, en la presente tesis también se dieron mejoras significativas en dicha variable en lo que atañe al grupo experimental, siendo inexistentes en los participantes controles.

En segundo lugar, en el estudio de Fischer et al. (2015), al igual que en la presente tesis doctoral, se da una mejora de los niveles de calidad de vida de sus participantes tras la aplicación de una intervención online. Ésta se valía de técnicas como la psicoeducación, la modificación de conducta, la relajación y la solución de problemas, entre otras; técnicas utilizadas en el programa psicosocial de teleasistencia incluido en esta tesis.

Igualmente, esta mejora en los niveles de calidad de vida es reflejada en varios estudios con diversas enfermedades crónicas que recurren a los sistemas a distancia para realizar sus respectivas intervenciones (Buhrman, Nilsson-Ihrfelt, Jannert, Ström, & Andersson, 2011; Macea et al., 2010; Shepherd et al., 2006). A pesar de que estas investigaciones no se centran en el estudio de las enfermedades neuromusculares, tienen en

cuenta otras enfermedades que comparten con éstas su naturaleza crónica y por ende, algunas de sus consecuencias a nivel físico y psicosocial, tales como la fatiga (De Vries et al., 2010).

En lo que atañe al metaanálisis realizado por Macea et al. (2010), la mayoría de los estudios incluidos en dicha revisión reflejan mejoras en la calidad de vida. Estas investigaciones se centran en diversas enfermedades crónicas, como la fibromialgia, la artritis reumatoide, el dolor crónico o la diabetes, y aplican técnicas similares a las usadas en la presente tesis (*e.g.* relajación, control de la respiración y solución de problemas), de forma online.

Por último, es interesante mencionar aquellos estudios que, aunque no se han centrado en el uso de las nuevas tecnologías, hacen uso de intervenciones psicosociales parecidas a las de la presente investigación y muestran resultados muy afines con ésta (De Freitas et al., 2005, López et al., 2011; Rehse & Pukrop, 2003; Sinclair & Scroggie, 2005).

Por su parte, De Freitas et al. (2005), basándose en los resultados de una muestra de afectados por miastenia gravis, informan de la presencia de mejoras en la calidad de vida, específicamente en la variable rol físico del SF-36, en el grupo de personas que habían participado en el programa de intervención, comparado con el grupo control. Cabe señalar que en dicha intervención, al igual que en la realizada en esta tesis, se utilizaban técnicas como la respiración diafragmática. Como puede comprobarse, los hallazgos de estos autores concuerdan de nuevo con los mostrados en la presente investigación doctoral.

En el caso de Sinclair y Scroggie (2005), estos desarrollan un programa de intervención destinado al trabajo con las distorsiones cognitivas, la solución de problemas y otros aspectos relacionados, empleándolo en una muestra de mujeres con esclerosis múltiple. Los resultados observados por estos autores revelan aumentos en los niveles de calidad de vida, tal y como acontece en la actual tesis.

Atendiendo a enfermedades crónicas como el síndrome de fatiga crónica, la cual pueden compartir cierta sintomatología con las enfermedades neuromusculares, como la fatiga, López et al. (2011) indican una mejora de la calidad de vida de sus participantes tras formar parte de un programa de intervención que se valía del uso de la visualización como técnica de relajación y de la reestructuración cognitiva, entre otras, en su proceder.

Visschedijk, Collette, Pfenning, Polman, & van der Ploeg (2004) también refieren un incremento en los niveles de calidad de vida de su muestra de afectados por esclerosis múltiple una vez finalizada la intervención grupal cognitivo-conductual. No obstante, estos investigadores sólo utilizan tres de las escalas facilitadas por el cuestionario SF-36 (función física, salud mental y vitalidad) y únicamente informan sobre mejoras en la variable vitalidad, lo cual contradice en parte los resultados hallados en la presente tesis. No obstante, en lo referente a la función física y a la salud mental, los hallazgos son equivalentes.

A la vista de lo anteriormente expuesto, la calidad de vida se presenta como un factor altamente afectado en las personas con alguna enfermedad neuromuscular (Antonini et al., 2006) o condición crónica, donde las intervenciones psicosociales dirigidas a la mejora de la misma parecen una opción prometedora y aconsejable a la hora de realizar un tratamiento de la enfermedad más adecuado (Baraniak & Sheffield, 2011; Pagnini, 2013; Rehse & Pukrop, 2003).

9.2.1. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de calidad de vida según el grado de discapacidad

Los niveles de calidad de vida de los participantes del grupo experimental con un grado de discapacidad de moderado a severo mejoraron tanto en el área física como en la

psicosocial, no hallándose cambio alguno en aquellos sin discapacidad o con un grado leve de la misma.

Uno de los hallazgos más relevante sobre estos datos está relacionado con el curso de tales mejoras en la calidad de vida. De hecho, cuando el grado de discapacidad es moderado, este incremento acontece tanto en las variables físicas como en las psicosociales, ocurriendo sólo a nivel psicosocial cuando el grado de discapacidad pasa a ser severo.

Esta dificultad en la mejora de los aspectos físicos cuando el grado de discapacidad de la persona afectada empeora ha sido referida en la literatura, donde se evidencia que cuanto mayor es la implicación clínica de la enfermedad y el grado de discapacidad, peores son los niveles físicos de calidad de vida (Padua et al., 2009; Stefane et al., 2013). Asimismo, se ha advertido que el funcionamiento psicológico y emocional parecen ser relativamente independientes de la gravedad de la enfermedad (Graham et al., 2011), lo cual podría explicar la presencia de cambios a nivel meramente psicosocial en el subgrupo muestral con un grado de discapacidad severo.

Concretamente, en el caso de la submuestra de participantes del grupo experimental con un grado de discapacidad moderado, la mejora en los niveles de calidad de vida se produjo en la variable física de rol físico, en las variables psicosociales de relaciones sociales y rol emocional, y en la variable vitalidad. De este modo y en primer lugar, tras la intervención, este subgrupo de participantes estuvo menos limitado por los problemas físicos relacionados con su estado de salud a la hora de llevar a cabo sus actividades diarias. En segundo lugar, el impacto de la salud de la persona sobre su capacidad para relacionarse con los demás fue menor después de participar en el programa de teleasistencia, teniendo a su vez menos limitaciones debidas a problemas emocionales. Por último, los participantes de este subgrupo muestral refirieron sentirse con más frecuencia enérgicos y dinámicos frente a cansados o agotados una vez finalizado el programa de intervención.

Cabe señalar que los cambios favorables hallados en los niveles de calidad de vida respecto a las variables rol físico y relaciones sociales también ocurrieron en la totalidad del grupo experimental, como se ha referido anteriormente.

Por otro lado, en lo que respecta al subgrupo muestral de participantes experimentales con un grado de discapacidad severo, la mejora de la calidad de vida se centró en el área psicosocial, concretamente en la variable función social. Por tanto, el estado de salud interfería en menor medida en la capacidad de la persona para llevar a cabo actividades sociales tras completar el programa de teleasistencia.

Los hallazgos mencionados son acordes con los referidos por Cosio et al. (2011), los cuales informan de la presencia de un incremento en los niveles de calidad de vida de una muestra de personas con esclerosis múltiple, depresión y discapacidad tras participar en un programa de intervención cognitivo-conductual a distancia (de manera telefónica). Cabe puntualizar que dicho programa guarda varias semejanzas con el realizado en la presente tesis, ya que incluye, entre otras, técnicas de reestructuración cognitiva y de solución de problemas.

Igualmente, se ajustan a los expresados por Van Groenestijn et al. (2015), que señalan una mejora de la calidad de vida posterior a una intervención cognitivo-conductual en afectados por esclerosis lateral amiotrófica, los cuales además se encontraban psicológicamente angustiados.

Curiosamente, la mejora en la variable vitalidad que surge en los participantes con un grado de discapacidad moderado coincide con el resultado hallado en el estudio de Visschedijk et al. (2004), mencionado anteriormente. De hecho, si se atiende al grado de discapacidad de los participantes incluidos en su muestra, se evidencia que éste es también moderado.

En el grupo control, por su parte, se hallaron mejoras en los niveles físicos de calidad de vida de los participantes con un grado de discapacidad leve y moderado. En el primer caso, el cambio se dio en la variable desplazamiento, al igual que ocurrió al analizar el grupo control en su totalidad, a pesar de no estar muy afectada en la medida pre-test. En el segundo caso, el del subgrupo con discapacidad moderada, las mejoras se produjeron en las áreas de cuidado y movimiento corporal, y función física.

De nuevo, en el caso de la submuestra con un grado de discapacidad leve, en el que se incluían a la mayoría de los participantes controles, las diferencias pueden deberse al menor grado de discapacidad de los participantes y por ende, la menor severidad de la enfermedad, lo cual puede repercutir en el cambio a nivel físico del individuo (Graham et al., 2011). Por otro lado, la submuestra de participantes con un grado de discapacidad moderado estaba compuesta por un número reducido de sujetos ($n = 8$), de los cuales cuatro se aproximaban al grado de discapacidad leve, lo que podría ser la causa del cambio hallado, ya que, como se ha indicado, el grado de severidad de la afección que padezca la persona correlaciona negativamente con la calidad de vida (Antonini et al., 2006).

9.3. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de discapacidad

El programa psicosocial de teleasistencia produjo mejoras en la variable psicosocial de participación en sociedad, así como en la variable actividades de la vida diaria y en las escalas totales del WHO-DAS II en los participantes del grupo experimental. De esta forma, las personas incluidas en este grupo tuvieron menos dificultades a la hora de participar en actividades sociales, refiriendo un menor impacto de la salud una vez finalizaron la intervención, comparado con los participantes del grupo control. Al mismo tiempo, el grupo

experimental refirió menos problemas para desempeñar las actividades de la vida diaria después del programa psicosocial. Cabe puntualizar que este área fue una de las que estaban más afectadas antes de realizar la intervención. Por último, el cambio en la puntuación total de discapacidad referida a los participantes que no estaban trabajando por diversos motivos denota la mejora tanto en el ámbito físico como en el psicosocial tras el programa de teleasistencia. En el caso de los que sí trabajaban, la inmensa minoría, la mejora hallada a nivel estadístico es clínicamente inexistente, ya que el nivel de discapacidad de los participantes en la medida pre-test de esta variable fue muy bajo.

En el grupo control no se dieron cambios en ninguna de las variables contempladas.

Dada la escasez de investigaciones destinadas a la evaluación de los efectos de intervenciones online en los niveles de discapacidad de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia, es necesario centrarse en otros estudios con enfermedades neuromusculares más frecuentes y enfermedades crónicas, que puedan aportar cierto contraste a los resultados hallados en la presente tesis.

Tal es el caso de la investigación realizada por Moss-Morris et al. (2012), los cuales aplican un programa cognitivo-conductual a través de Internet a personas con esclerosis múltiple e informan de la presencia de mejoras en el funcionamiento cognitivo, físico y psicosocial relacionado con la fatiga en aquellas que participaban en el programa frente a las incluidas en el grupo control. Es importante subrayar que la presente tesis no se centró específicamente en la discapacidad vinculada a la fatiga, no obstante, el cuestionario WHO-DAS II tiene en cuenta las dificultades en la vida diaria asociadas al estado de salud, donde la fatiga puede cobrar una especial importancia al estar presente en muchas enfermedades neuromusculares (Feasson, Camdessanché, El Mhandi, Calmels, & Millet, 2006). De esta forma, los resultados referidos por Moss-Morris et al. (2012) se aproximan a los obtenidos en la presente investigación doctoral.

Ruehlman, Karoly y Enders (2012) también desarrollan una intervención online, donde trabajan aspectos como las cogniciones o la relajación, en personas con diversas enfermedades crónicas (*e.g.* cáncer, osteoartritis, artritis reumatoide, fibromialgia, etc.) y dolor crónico. Los resultados, al igual que en la presente tesis, demuestran una reducción en los niveles de discapacidad de estos individuos.

Resultados similares son reflejados en el estudio de Ljótsson et al. (2010) con una muestra de participantes con el síndrome del colon irritable, los cuales vieron reducida su discapacidad al finalizar una intervención cognitivo-conductual de autoayuda online en la que recibían feedback por correo electrónico por parte de un profesional, comparado con los resultados del grupo control, que participaba únicamente en un foro de discusión. A pesar de que la intervención del terapeuta en el grupo de intervención fue mínima, reducida a contactos por e-mail, el trabajo tanto a nivel cognitivo como emocional y el uso de las nuevas tecnologías, pilares de la presente tesis doctoral, hacen que los resultados de este estudio cobren especial importancia.

Al mismo tiempo, existen varias investigaciones que aunque no utilizan herramientas a distancia, recurren a intervenciones psicológicas, sobre todo basadas en la TCC, para mejorar los niveles de discapacidad, e informan de datos similares a los hallados en esta tesis.

Algunos de estos estudios ya han sido descritos a lo largo del marco teórico y han señalado la reducción de la discapacidad funcional o la mejora del estado funcional, así como la disminución en el riesgo de desarrollo de discapacidad a largo plazo en personas con diversas enfermedades crónicas (Kashikar-Zuck et al., 2012; Kroese et al., 2009; Linton & Andersson, 2000).

Otros estudios, como el de Andersson et al. (2012) y el de Sharpe et al. (1996) también llegan a conclusiones parecidas a las encontradas en esta investigación doctoral. En primer lugar, Andersson et al. (2012) aplican una intervención grupal cognitivo-conductual

breve, que incluye técnicas como la relajación y la solución de problemas, a adultos mayores con dolor crónico, hallando efectos positivos en la discapacidad funcional. En segundo lugar, Sharpe et al. (1996) evalúan la eficacia de una intervención cognitivo-conductual enfocada en aspectos cognitivos y de solución de problemas, entre otros, junto con el cuidado médico habitual, frente al cuidado médico por sí solo en una muestra de personas afectadas por el síndrome de fatiga crónica. Los resultados de este estudio revelan una mejora en los niveles de discapacidad de los afectados que habían participado en el programa cognitivo-conductual comparado con los que sólo habían recibido el cuidado médico habitual. En este sentido, es relevante señalar que el 87.5% de los participantes del grupo experimental de la presente tesis también recibían algún tipo de tratamiento médico, además del programa psicosocial de teleasistencia, y que el 72.7% de los participantes del grupo control recibían tratamiento médico sin beneficiarse del programa de intervención online.

Por otra parte, el cambio acontecido en los niveles de discapacidad también puede estar vinculado a la mejora de las variables relacionadas con la calidad de vida. De hecho, los resultados de la presente investigación doctoral apuntan hacia una relación entre las variables de calidad de vida y las de discapacidad, lo cual también ha sido reflejado en diversos estudios al respecto (Amato et al., 2001; Leonardi et al., 2010).

9.3.1. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en los niveles de discapacidad según el grado de discapacidad

Atendiendo al grado de discapacidad tanto de los participantes del grupo experimental como del grupo control, únicamente se produjeron mejoras en los niveles de discapacidad en los sujetos experimentales con un grado de discapacidad moderado y severo.

Al igual que ocurrió con los niveles de calidad de vida, los cambios producidos en la discapacidad sucedieron, en el subgrupo moderado, en el área física y psicosocial, y únicamente en el área psicosocial en el subgrupo severo. En consecuencia, según empeora el grado de discapacidad y la severidad de la enfermedad es mayor, la persona es menos capaz de generar cambios positivos en sus niveles físicos de discapacidad, pudiendo mejorar en ciertos aspectos relacionados con el ámbito psicosocial (Graham et al., 2011). En este aspecto, otros autores como Bol et al. (2010) indican que la mayor severidad de la enfermedad, en su caso la miastenia gravis, se relacionaba con una mayor discapacidad a nivel físico.

Teniendo en cuenta las similitudes entre los cambios acontecidos en los niveles de discapacidad y en los de calidad de vida de los subgrupos moderado y severo, es relevante hacer hincapié de nuevo en la relación existente entre ambos conceptos, concluyendo que el aumento del grado de severidad de la enfermedad puede conllevar al desarrollo de altos niveles de discapacidad y al decremento de la calidad de vida (Raggi, Leonardi, Antozzi et al., 2010).

9.4. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en el nivel de autoeficacia

El nivel de autoeficacia de los participantes tanto del grupo experimental como del grupo control no varió entre la medida pre-test y la post-test. De esta forma, no se produjo ningún tipo de cambio significativo a consecuencia del programa psicosocial de teleasistencia.

En lo que respecta a los resultados hallados en el grupo experimental, estos no coinciden con estudios anteriores (Hewlett et al., 2011; Lorig et al., 2008; Lorig et al., 2001),

los cuales refieren una mejora en la autoeficacia tras la aplicación de diversas intervenciones que contenían técnicas de relajación, cognitivas y de solución de problemas, entre otras, tales como las utilizadas en la presente tesis.

Por otro lado, Forman y Lincoln (2010) refieren resultados acordes a los encontrados en la presente investigación doctoral, ya que no hallan cambios significativos en el nivel de autoeficacia de una muestra de personas afectadas por esclerosis múltiple tras participar en un programa de intervención basado en la TCC y la psicoeducación.

Cabe subrayar que el valor medio de autoeficacia en la medida pre-test del grupo experimental era elevado, lo que hace difícil que acontezca un cambio favorable. De hecho, si se analizan las puntuaciones del grupo experimental de forma individual, puede evidenciarse que muchos de los participantes referían una puntuación en la variable autoeficacia muy elevada, por lo que este efecto techo ha podido ser una de las causas de la ausencia de mejoras en dicha variable (Glasgow et al., 1992). Boosman et al. (2011), de hecho indican que los efectos de su intervención eran mayores cuando la autoeficacia previa a dicha intervención era baja.

Una explicación de este elevado nivel de autoeficacia podría centrarse en el proceso de adaptación de los afectados por una enfermedad crónica a su discapacidad. Estas personas tienen que enfrentarse a problemas cotidianos y asumir cambios en su vida diaria que hacen que se adapten a la discapacidad con el tiempo, pudiendo contemplar las situaciones futuras, como el empeoramiento de la enfermedad, de forma menos nociva, adoptando unas creencias de autoeficacia elevadas. De hecho, la persona puede llegar a minimizar el impacto producido por las limitaciones que causa su enfermedad (Stensman, 1985) y adaptarse a la misma. En este sentido, Vinaccia et al. (2005) han identificado diversos factores que contribuyen a dicha adaptación, entre los cuales señalan la autoeficacia.

Asimismo, el uso de un instrumento genérico para medir el nivel de autoeficacia, dada la falta de instrumentos específicos adaptados al castellano para medir este constructo concretamente en personas con enfermedades neuromusculares, podría ser otro de los motivos por los que no se han obtenido los resultados previstos.

Por otro lado, se dio una relación significativa, aunque débil, entre los niveles de autoeficacia y los de calidad de vida y discapacidad previos a la intervención. En este aspecto, la revisión llevada a cabo por Marks (2014) advierte sobre la presencia de relaciones significativas entre los niveles de autoeficacia y discapacidad. No obstante, tras la intervención no se hallaron correlaciones entre dichas variables.

Por último, en el caso de las predicciones de la variable autoeficacia sobre las variables de calidad de vida y discapacidad, los resultados que aporta la presente tesis indican que el nivel de autoeficacia no predice la mejora en la calidad de vida y la discapacidad, lo cual discrepa con lo expresado por otros autores (Motl et al., 2013; Riazi et al., 2004).

9.4.1. Diferencias entre las medidas pre-test y post-test del grupo experimental y control en el nivel de autoeficacia según el grado de discapacidad

Teniendo en cuenta los diversos subgrupos muestrales de discapacidad, los resultados señalaron la inexistencia de cambios significativos en el nivel de autoeficacia tanto en las personas que habían participado en la intervención como en los sujetos controles.

De nuevo, el nivel de autoeficacia del grupo experimental era elevado en las distintas submuestras y muy similar a los hallados en el grupo control, a pesar de la mayor discapacidad presente en los participantes experimentales. En alusión a esto, Lorig et al. (2001) advierten que aunque la discapacidad física empeore, pueden mantenerse o mejorar otros aspectos del estado de salud de la persona. Como ejemplo, refieren que puede

encontrarse un alto nivel de autoeficacia a pesar del incremento de la discapacidad. Por ello, aunque la discapacidad esté presente en muchas personas afectadas por alguna enfermedad neuromuscular (Laval & Bushby, 2004; Raggi, Leonardi, Antozzi et al., 2010), el nivel de autoeficacia podría mantenerse y permanecer alto.

9.5. Satisfacción con el programa psicosocial de teleasistencia

La mayoría de los participantes consideraron el programa psicosocial de teleasistencia utilizado como muy satisfactorio. De hecho, casi la totalidad de los componentes del grupo experimental refirieron estar satisfechos con las sesiones grupales, los temas abordados a lo largo de la intervención, los textos enviados como tareas para casa, los miembros y el moderador del grupo, la propia aportación a los grupos y con las herramientas online utilizadas. En lo que respecta a la duración de las sesiones y la frecuencia de las mismas, el número de participantes satisfechos con estos dos parámetros era algo menos elevado. Asimismo, la inmensa mayoría de los participantes del grupo experimental indicó que querría volver a participar en actividades que comportasen el uso de las nuevas tecnologías como medio de intervención.

Hallazgos similares han sido reflejados en una gran variedad de estudios que se valen de sistemas de videoconferencia u otros medios a distancia en su proceder (Cluver, Schuyler, Frueh, Brescia, & Arana, 2005; Himle et al., 2006; Mair & Whitten, 2000; Shepherd et al., 2006; Wade, Walz, Carey, & Williams, 2009), los cuales informan de altos niveles de satisfacción y de la aceptación de este modo de intervención por parte de sus participantes.

De esta forma, a pesar del desconocimiento previo de muchas personas sobre fuentes como Internet y los programas de videollamadas, y la frustración que pueda surgir por los problemas técnicos que acontezcan, la videoconferencia parece considerarse una herramienta

admisible y satisfactoria por parte de los participantes (Backhaus et al., 2012). Asimismo, pese a las demandas que la tecnología pueda suponer para la persona, la videoconferencia se presenta como un modo de intervención fácil de utilizar (Wade et al., 2009).

9.6. Limitaciones del estudio

En este estudio se dieron una serie de limitaciones que cabe mencionar. En primer lugar, algunas de las características del colectivo objeto de estudio de la presente tesis, como la baja prevalencia o la elevada dispersión geográfica, supusieron serias dificultades a la hora de reunir a la muestra de participantes que formarían parte de esta investigación. Por este motivo, se procedió a la selección no aleatoria de la muestra. Igualmente, dichas particularidades conllevaron a la inclusión de un tamaño muestral reducido. Tal y como se ha señalado anteriormente, la estimación sobre la prevalencia media de las enfermedades neuromusculares se sitúa en torno a una persona de cada 3.500 (Amayra et al., 2014). En este sentido, se pueden hallar tamaños muestrales similares en otras investigaciones con afectados por diversas enfermedades neuromusculares (Padua et al., 2001; Winter et al., 2010).

Asimismo y en segundo lugar, la baja prevalencia de las enfermedades neuromusculares y la ardua tarea del reclutamiento de la muestra hicieron difícil lograr que ésta fuera homogénea en lo que al tipo de enfermedad neuromuscular se refiere. El número de personas que conformaba la submuestra de afectados por miastenia gravis era mayor que el del resto de enfermedades tanto en el grupo experimental como en el control, lo cual ocurrió principalmente por dos razones. Por un lado, la miastenia gravis era una de las enfermedades más prevalente incluidas en la presente tesis. Por el otro, la colaboración activa por parte de la Asociación Miastenia de España (AME) brindó la oportunidad de invitar a muchos de sus miembros a participar en el estudio.

En tercer lugar, la indisponibilidad de ordenador, cámara web, micrófono, altavoces y conexión a Internet imposibilitó la inclusión en el grupo experimental de aquellas personas que no cumplieren este requisito, por lo que parte de la población de personas con enfermedades neuromusculares no pudo beneficiarse del programa psicosocial de teleasistencia. En este sentido, Lorig et al. (2008) también realizaron una intervención online, de la cual únicamente se beneficiaban aquellas personas que tenían conocimientos de informática y acceso a Internet. Cabe subrayar que en la presente tesis las personas que no tenían conocimientos informáticos pero sí disponían de las herramientas requeridas para formar parte del grupo experimental eran ayudadas de manera telefónica para que pudiesen ser incluidas en dicho grupo.

En cuarto lugar, hubo algunos problemas técnicos sin mucha relevancia, como desconexiones de la red o apagones puntuales de la corriente eléctrica. A pesar de ello, los participantes refirieron estar satisfechos con las herramientas online utilizadas.

En quinto lugar, los instrumentos seleccionados tanto para medir los niveles de calidad de vida como los de discapacidad y autoeficacia eran genéricos, por lo que pueden no haber sido lo suficientemente sensibles como para medir aspectos más concretos de las enfermedades analizadas (Padua et al., 2001). De cara a la mejora en la evaluación de las variables medidas en este estudio, es necesario desarrollar o adaptar instrumentos específicos para las personas con enfermedades neuromusculares. En consecuencia, actualmente el equipo *Neuroemotion* de la Universidad de Deusto está llevando a cabo la adaptación al castellano del instrumento *Individualized Neuromuscular Quality of Life Questionnaire INQoL* (Vincent et al., 2007), el cual analiza la calidad de vida de las personas con enfermedades neuromusculares.

Igualmente, con relación a los resultados obtenidos en la variable autoeficacia, es interesante de cara al futuro hacer hincapié en la medición del concepto de pensamiento

positivo ilusorio y en la comparación de éste con la autoeficacia. En este sentido, la literatura indica que el pensamiento positivo ilusorio es más común, al ser de ayuda, en aquellas personas que se enfrentan a una enfermedad que es entre moderada y altamente incontrolable, en la que las opciones de autocuidado son limitadas, como es el caso de la esclerosis múltiple, entre otras enfermedades neuromusculares (Fournier et al., 2002). Por el contrario, estos autores refieren que las expectativas de autoeficacia son de más ayuda entre aquellas personas con enfermedades en su mayoría controlables, donde el autocuidado es posible, como ocurre en la diabetes. Por ello, parece prometedor incluir esta nueva variable en futuros estudios con este colectivo de afectados.

Por último y también haciendo referencia a futuras investigaciones sobre la materia abordada en la presente tesis, sería interesante evaluar el coste-beneficio de este sistema a distancia para promover intervenciones psicosociales, haciendo hincapié en aspectos como el ahorro relacionado con el uso de servicios de salud o de transporte.

Por otro lado, en lo que respecta a los puntos fuertes de la presente investigación, pueden destacarse los siguientes:

1. Se presenta como un estudio pionero que se vale de las nuevas tecnologías para mejorar diversos aspectos del estado de salud de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia, dada la escasez de investigaciones al respecto.
2. Recurre a la videoconferencia como herramienta de teleasistencia, adaptándose al cambio tecnológico actual, donde las intervenciones online parecen una alternativa idónea a aquellas realizadas de forma presencial (Steel et al., 2011).
3. Se centra en la intervención a nivel psicosocial de las personas con enfermedades neuromusculares de baja prevalencia, una población que ha recibido la atención por parte de un reducido número de estudios al respecto, sobre todo teniendo en cuenta aquellos que han utilizado herramientas online.

4. Teniendo en cuenta la prevalencia del tipo de población estudiada, abarca un porcentaje de la misma elevado, a pesar de que el tamaño muestral parezca algo reducido.
5. Aborda varios tipos de enfermedades neuromusculares de baja prevalencia para que los resultados puedan generalizarse a un mayor número de colectivos con dichas afecciones y por ende, se promueva la realización de futuros estudios al respecto.
6. Se realiza a nivel nacional, incluyendo participantes de diversos puntos del territorio español.
7. Hace uso de un grupo control para comparar los resultados obtenidos por los participantes que reciben el programa psicosocial de teleasistencia y llegar a conclusiones más fehacientes.
8. Diferencia entre diversos grados de discapacidad a la hora de medir los niveles de calidad de vida, discapacidad y autoeficacia con el fin de analizar en qué grado de discapacidad se obtienen mayores beneficios con el programa psicosocial de teleasistencia.
9. Tanto el grupo experimental como el control son homogéneos en la inmensa mayoría de las variables sociodemográficas y médicas evaluadas antes de realizar la intervención.
10. Además de las mejoras halladas en los niveles de calidad de vida y discapacidad tras la intervención, la creación de grupos por videoconferencia permitió que las personas asiladas geográficamente o de diferentes puntos de España pudiesen establecer contacto con otros afectados.

9.7. Implicaciones

Las implicaciones a nivel teórico de la presente tesis doctoral apuntan a que las intervenciones psicosociales llevadas a cabo a través de la teleasistencia (videoconferencia) producen efectos beneficiosos en los niveles de calidad de vida y discapacidad de las

personas con alguna enfermedad neuromuscular de baja prevalencia y con un grado entre moderado y severo de discapacidad.

Con respecto a las implicaciones a nivel práctico, pueden mencionarse las siguientes:

En primer lugar, la mejora en los niveles de calidad de vida y discapacidad reflejada en los resultados de la presente tesis advierte de la importancia y utilidad de incluir intervenciones psicosociales, haciendo uso de las nuevas tecnologías, como la teleasistencia, en los servicios sociosanitarios destinados al cuidado de personas con enfermedades neuromusculares. De esta forma, la teleasistencia podría ayudar a dichos servicios a proveer una atención multidisciplinar adecuada, abordando aspectos psicológicos y sociales, sin la necesidad de centrarse únicamente en el ámbito médico y fisioterapéutico.

En este sentido, se debe tener en cuenta el grado de discapacidad de la persona con una enfermedad neuromuscular a la hora de destinar intervenciones psicosociales a través de la teleasistencia. Tal y como han mostrado los resultados de la presente tesis, las personas con un grado de discapacidad moderado son las que más se benefician del programa psicosocial de teleasistencia, seguido por las que padecen un grado de discapacidad severo. Por ello, es importante que tanto los servicios sociosanitarios como los investigadores sobre la materia tengan en cuenta este hallazgo de cara a la implantación de un programa de intervención con este colectivo o de futuros estudios al respecto.

Además de la mejora hallada en la calidad de vida y la discapacidad, el hecho de que un elevado número de participantes estuviesen satisfechos con el programa psicosocial de teleasistencia enmarca esta intervención como un referente a la hora de abordar aspectos psicosociales de las personas con enfermedades neuromusculares.

Igualmente, la posibilidad que otorgan las herramientas online para crear redes sociales de apoyo entre personas con enfermedades neuromusculares es clave a la hora de reducir el aislamiento social y la falta de comunicación con otros iguales afectados que sufren

algunas de estas personas debido a las dificultades de movilidad, a residir en zonas aisladas o a la elevada dispersión geográfica de estas afecciones. De hecho, a lo largo de las sesiones de la actual investigación se ha podido comprobar cómo las personas referían sentirse incomprendidas, ya que no conocían a otros iguales con la misma dolencia en sus lugares de residencia.

Por último, los resultados de esta tesis suscitan la necesidad de destinar investigaciones a la mejora de la calidad de vida y la discapacidad a través de la teleasistencia con el fin de continuar profundizando en el descubrimiento de intervenciones psicosociales online adecuadas para que la persona con una enfermedad neuromuscular de baja prevalencia pueda vivir su día a día al margen de la sintomatología causada por ésta.

CHAPTER 10. CONCLUSIONS

The actual dissertation was created to assess the effects of a teleassistance psychosocial program on quality of life, disability and self-efficacy levels of a sample composed by people with rare neuromuscular diseases. The conclusions that can be drawn from this research can be divided in five sections. It is important to note that these conclusions summarize the results obtained in the experimental group compared to the control one.

The first one focuses on the findings about the global levels of quality of life, disability and self-efficacy:

1. The teleassistance psychosocial program enhances the global levels of quality of life related to the psychosocial area. Thus, the hypothesis 1 can be confirmed. This hypothesis said that the teleassistance psychosocial program would produce a significant improvement in the global score of quality of life of the experimental group compared to the control one, measured by the global scales of the Sickness Impact Profile (SIP) and the SF-36 Health Survey.
2. The teleassistance psychosocial program reduces the global levels of disability related to the physical and psychosocial areas. This data confirms the hypothesis 2, which assumed that the teleassistance psychosocial program would produce a significant decrease in the global score of disability of the experimental group compared to the control one, measured by the global scales of the WHO-DAS II questionnaire.
3. The teleassistance psychosocial program does not produce any changes on self-efficacy's level due in part to the high scores found in that variable before the implementation of the intervention. These data reject the hypothesis 8, which said that the teleassistance

psychosocial program would produce a significant improvement in general self-efficacy's level of the experimental group compared to the control one.

The second section is centered on the results found about specific domains of quality of life:

4. A significant reduction of health impact in the ability to interact socially has been found after participating in the teleassistance psychosocial program. This may confirm the hypothesis 3, which assumed that the teleassistance psychosocial program would produce a significant increase in the social interaction level of the experimental group compared to the control one, understood as the person's ability to interact with others or visit and pay attention to relatives and friends. However, it is important to underline that the pre-test levels in this area were not very high, so it was not very affected.
5. The teleassistance psychosocial program produces some beneficial effects on emotional well-being, as shown in the improvements found in the emotional activity variable of the SIP questionnaire. Therefore, the hypothesis 4 can be confirmed. This hypothesis said that the teleassistance psychosocial program would produce a significant improvement in the emotional well-being of the experimental group compared to the control one, understood as the reduction of nervousness, emotional lability, hopelessness and/or sadness. Nevertheless, that variable was not very affected in the pre-test measure either.
6. Participants' general health is not benefited from the teleassistance psychosocial program, as indicated by the absence of significant changes in the general health variable of the SF-36 questionnaire. These data reject the hypothesis 5, which said that the teleassistance psychosocial program would produce a significant increase in the general health of the experimental group compared to the control one, understood as the valuation by the person of his actual health, of health prognosis, and about the resistance to become ill.

7. The teleassistance psychosocial program has also positive effects on a physical level, meaning that participants of the experimental group find less physical limitations to develop their daily activities after the intervention.

The third section highlights the conclusions associated with the findings about specific domains of disability:

8. The teleassistance psychosocial program produces a decrease of the difficulties in developing activities of daily living such as household maintenance. Therefore, the hypothesis 6 can be confirmed. This hypothesis assumed that the teleassistance psychosocial program would produce a significant increase in the level of independence of the experimental group compared to the control one, understood as the reduction of difficulties in carrying out daily living, work and academic activities.
9. The teleassistance psychosocial program reduces the difficulties associated with the participation in social activities and in those that make the person feel comfortable and relaxed. This confirms the hypothesis 7, which assumed that the teleassistance psychosocial program would produce a significant increase in the level of participation in society of the experimental group compared to the control one, understood as the reduction of difficulties in participating in community activities and in enjoyment and relaxing activities, considering disease limitations.

The fourth section describes the conclusions about satisfaction with the teleassistance psychosocial program:

10. The use of new technologies such as videoconferencing is an acceptable and satisfactory way to perform psychosocial interventions to people with rare neuromuscular diseases. Actually, most of the participants referred high levels of satisfaction with the

teleassistance psychosocial program. This confirms the hypothesis 9, which said that the experimental group participants would refer a high level of satisfaction with the teleassistance psychosocial program: with the group sessions, the duration and frequency of them, the topics and material used, the other members and the moderator of the group, the own participation, and with the online tools used (videoconferencing and e-mail).

The final section focuses on the findings about the improvements in quality of life, disability and self-efficacy levels, considering the grade of disability of the affected people:

11. Participants of the experimental group who have a moderate grade of disability obtain the greatest improvements in quality of life and disability levels. Those who refer a severe grade of disability are the second subgroup of participants that most benefits from the teleassistance psychosocial program. In relation to these changes, both physical and psychosocial variables related to quality of life and disability are improved in the moderate grade group compared to just the psychosocial area in the severe grade group. Thus, the effects of the teleassistance psychosocial program are greater in participants who have a moderate to severe grade of disability compared to those who have a mild grade of disability or those without disability.

However, no variations have been detected on self-efficacy's level of the experimental group participants considering the different grades of disability.

Otherwise, some changes have been found in participants of the control group with a mild and a moderate grade of disability. These participants improve in some physical aspects of quality of life maybe due in part to the less disability referred by these ones compared to those of the experimental group.

In contrast, with respect to disability and self-efficacy, none of the different control subgroups of disability obtains any changes.

In summary, it can be pointed out that to perform a psychosocial program by videoconferencing is an adequate and acceptable way to improve quality of life and disability levels of people with rare neuromuscular diseases and a moderate to severe grade of disability.

Specifically, the results obtained in this research reveal that the intervention is suitable to improve physical and psychosocial aspects in rare neuromuscular people with a moderate grade of disability, but just psychosocial aspects in those with a severe grade of it.

Therefore, these findings underline the need to take into account the grade of disability of the person with a rare neuromuscular disease when implementing an intervention as the one carried out in this dissertation.

Further research considering new technologies as a tool of implement psychosocial interventions is needed in order to explore in more detail the way of improving quality of life, disability and self-efficacy in this population.

Referencias Bibliográficas

- Abi Daoud, M. S., Dooley, J. M., & Gordon, K. E. (2004). Depression in parents of children with duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Neurology*, 31(1), 16-19. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2004.01.011
- Abresch, R. T., Carter, G. T., Jensen, M. P., & Kilmer, D. D. (2002). Assessment of pain and health-related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*, 19(1), 39-48. doi:10.1177/104990910201900109
- Achterberg, J. (1985). *Imagery in healing: Shamanism and modern medicine*. Boston, Estados Unidos: Shambhala Publications.
- Agha, Z., Schapira, R. M., & Maker, A. H. (2002). Cost effectiveness of telemedicine for the delivery of outpatient pulmonary care to a rural population. *Telemedicine Journal and e-Health*, 8(3), 281-291. doi:10.1089/15305620260353171
- Aguado, A. L. (1995). *Historia de las deficiencias*. Madrid, España: Escuela libre editorial, Fundación ONCE.
- Aguado, A. L., & Alcedo, M. A. (2006). La calidad de vida de las personas con discapacidad que envejecen. En Verdugo, M. A. (Dir.), *Cómo mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad. Instrumentos y estrategias de evaluación* (pp. 341-363). Salamanca, España: Amarú ediciones.

- Aguilar, J. M., Cantos, J., Exposito, G., & Gómez, P. (2004). The improvement of the quality of life for elderly and relatives through two tele-assistance services: The TeleCARE approach. En Camarinha-Matos, L. M. (Ed.), *Proceedings of the 1st international workshop on tele-care and collaborative virtual communities in elderly care, TELECARE 2004* (pp. 73-85). Oporto, Portugal: INSTICC Press.
- Akin, S., Can, G., Durna, Z., & Aydiner, A. (2008). The quality of life and self-efficacy of Turkish breast cancer patients undergoing chemotherapy. *European Journal of Oncology Nursing, 12*(5), 449-456. doi:10.1016/j.ejon.2008.07.006
- Alexopoulos, G. S., Raue, P. J., Kiosses, D. N., Mackin, R. S., Kanellopoulos, D., McCulloch, C., & Areán, P. A. (2011). Problem-solving therapy and supportive therapy in older adults with major depression and executive dysfunction: Effect on disability. *Archives of General Psychiatry, 68*(1), 33-41. doi:10.1001/archgenpsychiatry.2010.177
- Alleman, J. R. (2002). Online counseling: The Internet and mental health treatment. *Psychotherapy: Theory, Research, Practice, Training, 39*(2), 199-209. doi:10.1037/0033-3204.39.2.199
- Allen, S. M., Shah, A. C., Nezu, A. M., Nezu, C. M., Ciambone, D., Hogan, J., & Mor, V. (2002). A problem-solving approach to stress reduction among younger women with breast carcinoma. *Cancer, 94*(12), 3089-3100. doi:10.1002/cncr.10586

- Alonso, J., Prieto, L., & Antó, J. M. (1995). La versión española del SF-36 Health Survey (Cuestionario de Salud SF-36): Un instrumento para la medida de los resultados clínicos. *Medicina Clínica, 104*(20), 771-776.
- Alonso, J., Regidor, E., Barrio, G., Prieto, L., Rodríguez, C., & De la Fuente, L. (1998). Valores poblacionales de referencia de la versión española del Cuestionario de Salud SF-36. *Medicina Clínica, 111*(11), 410-416.
- Amato, M. P., Ponziani, G., Rossi, F., Liedl, C. L., Stefanile, C., & Rossi, L. (2001). Quality of life in multiple sclerosis: The impact of depression, fatigue and disability. *Multiple Sclerosis, 7*(5), 340-344. doi:10.1177/135245850100700511
- Amayra, I., Lázaro, E., López, J. F., & De la Cruz, A. (2008). On-line psychological support for parents of children and teenagers with neuromuscular diseases. *Neuromuscular Disorders, 18*(9/10), 821. doi:10.1016/j.nmd.2008.06.335
- Amayra, I., López, J. F., & Lázaro, E. (Eds.). (2014). *Enfermedades neuromusculares. Bases para la intervención*. Bilbao, España: Publicaciones de la Universidad de Deusto.
- American Psychological Association. (2013). Guidelines for the practice of telepsychology. *American Psychologist, 68*(9), 791-800. doi:10.1037/a0035001
- Anderson, R. J., Freedland, K. E., Clouse, R. E., & Lustman, P. J. (2001). The prevalence of comorbid depression in adults with diabetes: A meta-analysis. *Diabetes Care, 24*(6), 1069-1078. doi:10.2337/diacare.24.6.1069

- Anderson, R. T., Aaronson, N. K., & Wilkin, D. (1993). Critical review of the international assessments of health-related quality of life. *Quality of Life Research*, 2(6), 369-395. doi:10.1007/BF00422215
- Andersson, G., Bergström, J., Holländare, F., Carlbring, P., Kaldö, V., & Ekselius, L. (2005). Internet-based self-help for depression: Randomised controlled trial. *The British Journal of Psychiatry*, 187(5), 456-461. doi:10.1192/bjp.187.5.456
- Andersson, G., Johansson, C., Nordlander, A., & Asmundson, G. J. G. (2012). Chronic pain in older adults: A controlled pilot trial of a brief cognitive-behavioural group treatment. *Behavioural and Cognitive Psychotherapy*, 40(02), 239-244. doi:10.1017/S1352465811000646
- Andrews, G., Cuijpers, P., Craske, M. G., McEvoy, P., & Titov, N. (2010). Computer therapy for the anxiety and depressive disorders is effective, acceptable and practical health care: A meta-analysis. *PloS ONE*, 5(10), e13196. doi:10.1371/journal.pone.0013196
- Andrews, G., Davies, M., & Titov, N. (2011). Effectiveness randomized controlled trial of face to face versus internet cognitive behaviour therapy for social phobia. *Australian and New Zealand Journal of Psychiatry*, 45(4), 337-340. doi:10.3109/00048674.2010.538840
- Angelini, C. (2011). Diagnosis and management of autoimmune myasthenia gravis. *Clinical Drug Investigation*, 31(1), 1-14. doi:10.2165/11584740-000000000-00000

- Antoni, M. H., Lehman, J. M., Kilbourn, K. M., Boyers, A. E., Culver, J. L., Alferi, S. M.,...Carver, C. S. (2001). Cognitive-behavioral stress management intervention decreases the prevalence of depression and enhances benefit finding among women under treatment for early-stage breast cancer. *Health Psychology, 20*(1), 20-32. doi:10.1037/0278-6133.20.1.20
- Antonini, G., Soscia, F., Giubilei, F., De Carolis, A., Gragnani, F., Morino, S.,...Tatarelli, R. (2006). Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *Journal of Rehabilitation Medicine, 38*(3), 181-185. doi:10.1080/16501970500477967
- Arafa, M. A., & Hassan, M. (2013). Psychoeducational program for breast cancer survivors, effect on cancer-related fatigue and quality of life. *Egyptian Journal of Psychiatry, 34*(1), 25-33. doi:10.7123/01.EJP.0000415299.41177.69
- Arana-Echevarría, J. L., Pavón, M., Roldán, P., & Romo, F. (2003). Incorporación sociolaboral en la artritis reumatoide. En Miangolarra, J. C., Alguacil, I. M. y Águila, A. M. (Eds.), *Rehabilitación clínica integral. Funcionamiento y discapacidad* (pp. 395-399). Barcelona, España: Masson.
- Areán, P. A., Raue, P., Mackin, R. S., Kanellopoulos, D., McCulloch, C., & Alexopoulos, G. S. (2010). Problem-solving therapy and supportive therapy in older adults with major depression and executive dysfunction. *American Journal of Psychiatry, 167*(11), 1391-1398. doi:10.1176/appi.ajp.2010.09091327

- Arnold, R., Ranchor, A. V., DeJongste, M. J., Köeter, G. H., Ten Hacken, N. H., Aalbers, R., & Sanderman, R. (2005). The relationship between self-efficacy and self-reported physical functioning in chronic obstructive pulmonary disease and chronic heart failure. *Behavioral Medicine, 31*(3), 107-115. doi:10.3200/BMED.31.3.107-115
- Arnold, R., Ranchor, A. V., Sanderman, R., Kempen, G. I. J. M., Ormel, J., & Suurmeijer, T. P. B. M. (2004). The relative contribution of domains of quality of life to overall quality of life for different chronic diseases. *Quality of Life Research, 13*(5), 883-896. doi:10.1023/b:qure.0000025599.74923.f2
- Arnstein, P. (2000). The mediation of disability by self efficacy in different samples of chronic pain patients. *Disability & Rehabilitation, 22*(17), 794-801. doi:10.1080/09638280050200296
- ASEM (2004a). *Distrofia muscular facioescapulohumeral*. Barcelona, España: Asociación Española contra las Enfermedades Neuromusculares.
- ASEM (2004b). *Enfermedades Neuromusculares, 49 fichas*. Barcelona, España: Asociación Española contra las Enfermedades Neuromusculares.
- ASEM (2008). *Guía de las enfermedades neuromusculares. Información y apoyo a las familias*. Jaén, España: Formación Alcalá.
- Ashford, S., Edmunds, J., & French, D. P. (2010). What is the best way to change self-efficacy to promote lifestyle and recreational physical activity? A systematic review

with meta-analysis. *British Journal of Health Psychology*, 15(2), 265-288.
doi:10.1348/135910709X461752

Atkinson, N. L., Saperstein, S. L., & Pleis, J. (2009). Using the internet for health-related activities: Findings from a national probability sample. *Journal of Medical Internet Research*, 11(1), e4. doi:10.2196/jmir.1035

Ayuso-Mateos, J. L., Lasa, L., Vázquez-Barquero, J. L., Oviedo, A., & Diez-Manrique, J. F. (1999). Measuring health status in psychiatric community surveys: Internal and external validity of the Spanish version of the SF-36. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 99(1), 26-32. doi:10.1111/j.1600-0447.1999.tb05381.x

Backhaus, A., Agha, Z., Maglione, M. L., Repp, A., Ross, B., Zuest, D.,...Thorp, S. R. (2012). Videoconferencing psychotherapy: A systematic review. *Psychological Services*, 9(2), 111-131. doi:10.1037/a0027924

Badía, X., & Alonso, J. (1994). Adaptación de una medida de la disfunción relacionada con la enfermedad: La versión española del Sickness Impact Profile. *Medicina Clínica*, 102(3), 90-95.

Badía, X., & Alonso, J. (1996). Validity and reproducibility of the Spanish Version of the Sickness Impact Profile. *Journal of Clinical Epidemiology*, 49(3), 359-365. doi:10.1016/0895-4356(95)00038-0

- Baessler, J., & Schwarzer, R. (1996). Evaluación de la autoeficacia: Adaptación española de la Escala de Autoeficacia General. *Ansiedad y Estrés*, 2(1), 1-8.
- Bailey, C. B. (2001). Testing an Asthma quality of life model. *Journal of Theory Construction and Testing*, 5(2), 38-44.
- Baioni, M. T. C., & Ambiel, C. R. (2010). Spinal muscular atrophy: diagnosis, treatment and future prospects. *Jornal de Pediatria*, 86(4), 261–270. doi:10.2223/jped.1988
- Balestroni, G., Seemayer, S., Omarini, G., Omarini, P., Paneroni, M., Vitacca, M., & Balbi, B. (2014). Psychological intervention (PsychInt) in pulmonary rehabilitation (PR) is effective on anxiety and depression. *European Respiratory Journal*, 44(58), 609.
- Balter, R. (2000). Aplicación de la REBT a clientes con discapacidades. En Yankura, J., & Dryden, W. (Eds.), *Terapia conductual racional emotiva (REBT). Casos ilustrativos* (pp. 227-251). Bilbao, España: Desclée de Brouwer.
- Balter, R., & Unger, P. (1997). REBT stress management with patients with chronic fatigue syndrome. *Journal of Rational-Emotive and Cognitive-Behavior Therapy*, 15(3), 223-230. doi:10.1023/A:1025043917715
- Bambara, J. K., Turner, A. P., Williams, R. M., & Haselkorn, J. K. (2011). Perceived social support and depression among veterans with multiple sclerosis. *Disability and Rehabilitation*, 33(1), 1-8. doi:10.3109/09638288.2010.481026

- Bandura, A. (1977). *Social Learning Theory*. Nueva Jersey, Estados Unidos: Englewood Cliffs.
- Bandura, A. (1982). *Teoría del aprendizaje social*. Madrid, España: Espasa-Calpe.
- Bandura, A. (1986). *Social foundations of thought and action: A social cognitive theory*. Nueva Jersey, Estados Unidos: Prentice-Hall.
- Bandura, A. (1993). Perceived self-efficacy in cognitive development and functioning. *Educational Psychologist*, 28(2), 117-148. doi:10.1207/s15326985ep2802_3
- Bandura, A. (1995). Exercise of personal and collective efficacy in changing societies. En Bandura, A. (Ed.), *Self-efficacy in changing societies* (pp. 1-45). Cambridge, Reino Unido: Cambridge University Press.
- Bandura, A. (2004). The growing primacy of perceived efficacy in human self-development, adaptation and change. En Salanova, M., Grau, R., Martínez, I. M., Cifre, E., Llorens, S., & García-Renedo, M. (Eds.), *Nuevos horizontes en la investigación sobre la autoeficacia* (pp. 33-51). Castellón de la Plana, España: Universitat Jaume I.
- Bandura, A. (2006). Guide for constructing self-efficacy scales. En Pajares, F., & Urdan, T. C. (Eds.), *Self-efficacy beliefs of adolescents* (pp. 307-337). Connecticut, Estados Unidos: Information Age Publishing.

- Banks, P., Martin, C. R., & Petty, R. K. (2012). The factor structure of the SF-36 in adults with progressive neuromuscular disorders. *Journal of Evaluation in Clinical Practice*, 18(1), 32-36. doi:10.1111/j.1365-2753.2010.01513.x
- Baraniak, A., & Sheffield, D. (2011). The efficacy of psychologically based interventions to improve anxiety, depression and quality of life in COPD: A systematic review and meta-analysis. *Patient Education and Counseling*, 83(1), 29-36. doi:10.1016/j.pec.2010.04.010
- Barlow, J., Bayer, S., & Curry, R. (2006). Implementing complex innovations in fluid multi-stakeholder environments: experiences of 'telecare'. *Technovation*, 26(3), 396-406. doi:10.1016/j.technovation.2005.06.010
- Barnes, C., Oliver, M., & Barton, L. (Eds.) (2002). *Disability studies today*. Cambridge, Reino Unido: Polity Press.
- Bascones, A., & Carrillo, A. (2007). Enfermedades inmunológicas y del tejido conjuntivo con repercusión orofacial. En Ceccotti, E. L., Sforza, R. R., Carzoglio, J. C., Luberti, R., & Flichman, J. C. (Eds.), *El diagnóstico en clínica estomatológica* (pp. 277-290). Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana.
- Baumeister, R. F., & Vohs, K. D. (2007). *Encyclopedia of Social Psychology*. Los Ángeles, Estados Unidos: SAGE Publications.

- Beckerman, H., Blikman, L. J., Heine, M., Malekzadeh, A., Teunissen, C. E., Bussmann, J. B.,...de Groot, V. (2013). The effectiveness of aerobic training, cognitive behavioural therapy, and energy conservation management in treating MS-related fatigue: The design of the TREFAMS-ACE programme. *Trials*, *14*(1), 250. doi:10.1186/1745-6215-14-250
- Becoña, E. (2008). Terapia de solución de problemas. En Labrador, F. J. (Coord.), *Técnicas de modificación de conducta* (pp. 461-482). Madrid, España: Pirámide.
- Bell, A. C., & D'Zurilla, T. J. (2009). Problem-solving therapy for depression: A meta-analysis. *Clinical Psychology Review*, *29*(4), 348-353. doi:10.1016/j.cpr.2009.02.003
- Benatar, M. (2010). *Neuromuscular disease. Evidence and analysis in clinical neurology*. Totowa, Estados Unidos: Humana Press.
- Bennett, R., & Nelson, D. (2006). Cognitive behavioral therapy for fibromyalgia. *Nature Clinical Practice Rheumatology*, *2*(8), 416-424. doi:10.1038/ncprheum0245
- Berger, T., Hohl, E., & Caspar, F. (2009). Internet-based treatment for social phobia: A randomized controlled trial. *Journal of Clinical Psychology*, *65*(10), 1021-1035. doi:10.1002/jclp.20603
- Bergner, M., Bobbitt, R. A., Carter, W. B., & Gilson, B. S. (1981). The Sickness Impact Profile: Development and final revision of a health status measure. *Medical Care*, *19*(8), 787-805. doi:10.1097/00005650-198108000-00001

- Bergner, M., Bobbitt, R. A., Pollard, W. E., Martin, D. P., & Gilson, B. S. (1976). The Sickness Impact Profile: Validation of a health status measure. *Medical Care*, *14*(1), 57-67. doi:10.1097/00005650-197601000-00006
- Berman, R. L., Iris, M. A., Bode, R., & Drengenberg, C. (2009). The effectiveness of an online mind-body intervention for older adults with chronic pain. *The Journal of Pain*, *10*(1), 68-79. doi:10.1016/j.jpain.2008.07.006
- Bertorini, T. E. (2002). *Clinical evaluation and diagnostic tests for neuromuscular disorders*. Woburn, Estados Unidos: Elsevier Science.
- Bhattacharjee, D., Kumar Rai, A., Kumar Singh, N., Kumar, P., Kumar Munda, S., & Das, B. (2011). Psychoeducation: A measure to strengthen psychiatric treatment. *Delhi Psychiatry Journal*, *14*(1), 33-39.
- Blakemore, A., Dickens, C., Guthrie, E., Bower, P., Kontopantelis, E., Afzal, C., & Coventry, P. A. (2014). Depression and anxiety predict health-related quality of life in chronic obstructive pulmonary disease: systematic review and meta-analysis. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*, *9*(1), 501-512. doi:10.2147/COPD.S58136
- Boeschoten, R. E., Nieuwenhuis, M. M., van Oppen, P., Uitdehaag, B. M. J., Polman, C. H., Collette, E. H.,...Dekker, J. (2012). Feasibility and outcome of a web-based self-help intervention for depressive symptoms in patients with multiple sclerosis: A pilot study. *Journal of the Neurological Sciences*, *315*(1-2), 104-109. doi:10.1016/j.jns.2011.11.016

- Bol, Y., Duits, A. A., Lousberg, R., Hupperts, R. M., Lacroix, M. H., Verhey, F. R., & Vlaeyen, J. W. (2010). Fatigue and physical disability in patients with multiple sclerosis: A structural equation modeling approach. *Journal of Behavioral Medicine*, 33(5), 355-363. doi:10.1007/s10865-010-9266-8
- Boosman, H., Visser-Meily, J., Meijer, J. W., Elsinga, A., & Post, M. (2011). Evaluation of change in fatigue, self-efficacy and health-related quality of life, after a group educational intervention programme for persons with neuromuscular diseases or multiple sclerosis: A pilot study. *Disability and Rehabilitation*, 33(8), 690-696. doi:10.3109/09638288.2010.510176
- Börsbo, B., Gerdle, B., & Peolsson, M. (2010). Impact of the interaction between self-efficacy, symptoms and catastrophising on disability, quality of life and health in with chronic pain patients. *Disability & Rehabilitation*, 32(17), 1387-1396. doi:10.3109/09638280903419269
- Boström, K., Nätterlund, B. S., & Ahlström, G. (2005). Sickness impact in people with muscular dystrophy: a longitudinal study over 10 years. *Clinical Rehabilitation*, 19(6), 686-694. doi:10.1191/0269215505cr866oa
- Botsis, T., & Hartvigsen, G. (2008). Current status and future perspectives in telecare for elderly people suffering from chronic diseases. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 14(4), 195-203. doi:10.1258/jtt.2008.070905

- Bouchard, S., Paquin, B., Payeur, R., Allard, M., Rivard, V., Fournier, T.,...Lapierre, J. (2004). Delivering cognitive-behavior therapy for panic disorder with agoraphobia in videoconference. *Telemedicine Journal and e-Health*, 10(1), 13-25. doi:10.1089/153056204773644535
- Bowling, A. (1991). *Measuring health: A review of quality of life measurement scales*. Buckingham, Reino Unido: Open University Press.
- Boyne, J. J., Gorgels, A. P., Spreeuwenberg, M., & Vrijhoef, H. J. (2014). Effects of telemonitoring on heart failure patients' quality of life and depression scores: A randomised controlled trial. *eTELEMED 2014, The Sixth International Conference on eHealth, Telemedicine, and Social Medicine*, 35-43.
- Brady, T. J., Murphy, L., O'Colmain, B. J., Beauchesne, D., Daniels, B., Greenberg, M.,...Chervin, D. (2013). A meta-analysis of health status, health behaviors, and health care utilization outcomes of the chronic disease self-management program. *Preventing Chronic Diseases*, 10. doi:10.5888/pcd10.120112
- Bramham, J., Young, S., Bickerdike, A., Spain, D., McCartan, D., & Xenitidis, K. (2008). Evaluation of group cognitive behavioral therapy for adults with ADHD. *Journal of Attention Disorders*, 12(5), 434-441. doi:10.1177/1087054708314596
- Brooke, M. A. (1986). *A clinician's view of neuromuscular diseases*. Baltimore, Estados Unidos: Williams & Wilkins.

- Brouwer, O. F., Padberg, G. W., Bakker, E., Wijmenga, C., & Frants, R. R. (1995). Early onset facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle & Nerve*, *18*(S13), S67-S72. doi:10.1002/mus.880181313
- Brouwer, O. F., Padberg, G. W., Wijmenga, C., & Frants, R. R. (1994). Facioscapulohumeral muscular dystrophy in early childhood. *Archives Neurology*, *51*(4), 387-394. doi:10.1001/archneur.1994.00540160085011
- Buhrman, M., Nilsson-Ihrfelt, E., Jannert, M., Ström, L., & Andersson, G. (2011). Guided internet-based cognitive behavioural treatment for chronic back pain reduces pain catastrophizing: A randomized controlled trial. *Journal of Rehabilitation Medicine*, *43*(6), 500-505. doi:10.2340/16501977-0805
- Bushby, K. M. D., & Anderson, L. V. B. (2001). *Muscular dystrophy. Methods and protocols*. Totowa, Estados Unidos: Humana Press.
- Calabro, L. E. (1990). Adjustment to disability: A cognitive-behavioral model for analysis and clinical management. *Journal of Rational-Emotive and Cognitive-Behavior Therapy*, *8*(2), 79-102. doi:10.1007/BF01677409
- Callahan, A. M., & Bauer, M. S. (1999). Psychosocial interventions for bipolar disorder. *Psychiatric Clinics of North America*, *22*(3), 675-688. doi:10.1016/S0193-953X(05)70102-7

- Campbell, A. (1981). *The sense of well-being in America: Recent patterns and trends*. New York, Estados Unidos: McGraw-Hill.
- Cancelliero-Gaiad, K. M., Ike, D., Pantoni, C. B., Borghi-Silva, A., & Costa, D. (2014). Respiratory pattern of diaphragmatic breathing and pilates breathing in COPD subjects. *Brazilian Journal of Physical Therapy*, 18(4), 291-299. doi:10.1590/bjpt-rbf.2014.0042
- Carmody, T. P., Duncan, C. L., Huggins, J., Solkowitz, S. N., Lee, S. K., Reyes, N.,...Simon, J. A. (2013). Telephone-delivered cognitive-behavioral therapy for pain management among older military veterans: A randomized trial. *Psychological Services*, 10(3), 265-275. doi:10.1037/a0030944
- Carnwath, T., & Miller, D. M. (1986). *Behavioural psychotherapy in primary care: A practice manual*. Orlando, Estados Unidos: Academic Press.
- Carrasco, I. (2006). Terapias racionales y de reestructuración cognitiva. En Labrador, F. J., Cruzado, J. A., & Muñoz, M. (Eds.), *Manual de técnicas de modificación y terapia de conducta* (pp. 667-709). Madrid, España: Pirámide.
- Carrasco, I., & Espinar, I. (2008). Terapia racional emotivo-conductual y reestructuración cognitiva. En Labrador, F. J. (Coord.), *Técnicas de modificación de conducta* (pp. 499-516). Madrid, España: Pirámide.

- Carter, G. T., Han, J. J., Abresch, R. T., & Jensen, M. P. (2007). The importance of assessing quality of life in patients with neuromuscular disorders. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*, 23(6), 493-497. doi:10.1177/1049909106295278
- Cellura, E., Spataro, R., Taiello, A. C., & La Bella, V. (2011). Factors affecting the diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. doi:10.1016/j.clineuro.2011.11.026
- Chalder, T., Deary, V., Husain, K., & Walwyn, R. (2010). Family-focused cognitive behaviour therapy versus psycho-education for chronic fatigue syndrome in 11- to 18-year-olds: A randomized controlled treatment trial. *Psychological Medicine*, 40(8), 1269-1279. doi:10.1017/S003329170999153X
- Choi, N. G., Hegel, M. T., Marti, C. N., Marinucci, M. L., Sirrianni, L., & Bruce, M. L. (2014). Telehealth problem-solving therapy for depressed low-income homebound older adults. *The American Journal of Geriatric Psychiatry*, 22(3), 263-271. doi:10.1016/j.jagp.2013.01.037
- Christaki, E., Kokkinos, A., Costarelli, V., Alexopoulos, E. C., Chrousos, G. P., & Darviri, C. (2013). Stress management can facilitate weight loss in Greek overweight and obese women: A pilot study. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, 26(s1), 132-139. doi:10.1111/jhn.12086
- Chung, C. S., & Morton, N. E. (1959). Discrimination of genetic entities in muscular dystrophy. *American Journal of Human Genetics*, 11(4), 339-359.

- Cluver, J. S., Schuyler, D., Frueh, B. C., Brescia, F., & Arana, G. W. (2005). Remote psychotherapy for terminally ill cancer patients. *Journal of Telemedicine and Telecare*, *11*(3), 157-159. doi:10.1258/1357633053688741
- Colbow, A. J. (2013). Looking to the future: Integrating telemental health therapy into psychologist training. *Training and Education in Professional Psychology*, *7*(3), 155-165. doi:10.1037/a0033454
- Collins, M. P., & Dunn, L. F. (2005). The effects of meditation and visual imagery on an immune system disorder: Dermatomyositis. *Journal of Alternative & Complementary Medicine*, *11*(2), 275-284. doi:10.1089/acm.2005.11.275
- Coons, S. J., Rao, S., Keininger, D. L., & Hays, R. D. (2000). A comparative review of generic quality-of-life instruments. *Pharmacoeconomics*, *17*(1), 13-35. doi:10.2165/00019053-200017010-00002
- Cosio, D., Jin, L., Siddique, J., & Mohr, D. C. (2011). The effect of telephone-administered cognitive-behavioral therapy on quality of life among patients with multiple sclerosis. *Annals of Behavioral Medicine*, *41*(2), 227-234. doi:10.1007/s12160-010-9236-y
- Cruz, J., Brooks, D., & Marques, A. (2014). Home telemonitoring in COPD: A systematic review of methodologies and patients' adherence. *International Journal of Medical Informatics*, *83*(4), 249-263. doi:10.1016/j.ijmedinf.2014.01.008

- Cui, L., & Liu, M. (2009). Hereditary neuropathy. En Lisak, R. P., Truong, D. D., Carroll, W. M., & Bhidayasiri, R. (Eds.), *International neurology. A clinical approach* (pp. 419-424). Chichester, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Cupertino, A. P., Berg, C., Gajewski, B., Hui, S. K. A., Richter, K., Catley, D., & Ellerbeck, E. F. (2012). Change in self-efficacy, autonomous and controlled motivation predicting smoking. *Journal of Health Psychology, 17*(5), 640-652. doi:10.1177/1359105311422457
- Curtis, R., Groarke, A., & Sullivan, F. (2014). Stress and self-efficacy predict psychological adjustment at diagnosis of prostate cancer. *Scientific Reports, 4*. doi:10.1038/srep05569
- Dalakas, M. C. (2009). Dermatomyositis. En Lisak, R. P., Truong, D. D., Carroll, W. M., & Bhidayasiri, R. (Eds.), *International neurology. A clinical approach* (pp. 465-468). Chichester, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- D'Amico, A., Mercuri, E., Tiziano, F. D., & Bertini, E. (2011). Spinal muscular atrophy. *Orphanet Journal of Rare Diseases, 6*(1), 71. doi:10.1186/1750-1172-6-71
- David, D., Szentagotai, A., Eva, K., & Macavei, B. (2005). A synopsis of rational-emotive behavior therapy (REBT); fundamental and applied research. *Journal of Rational-Emotive and Cognitive-Behavior Therapy, 23*(3), 175-221. doi:10.1007/s10942-005-0011-0

- David, N., Schlenker, P., Prudlo, U., & Larbig, W. (2011). Online counseling via e-mail for breast cancer patients on the German internet: Preliminary results of a psychoeducational intervention. *GMS Psycho-Social-Medicine*, 8. doi:10.3205/psm000074
- Davis, M., Eshelman, E. R., & McKay, M. (2000). *The relaxation and stress reduction workbook*. Oakland, Estados Unidos: New Harbinger Publications.
- Day, S. X., & Schneider, P. L. (2002). Psychotherapy using distance technology: A comparison of face-to-face, video, and audio treatment. *Journal of Counseling Psychology*, 49(4), 499-503. doi:10.1037//0022-0167.49.4.499
- Debess, J., Riis, J. Ø., Engebjerg, M. C., & Ewertz, M. (2010). Cognitive function after adjuvant treatment for early breast cancer: A population-based longitudinal study. *Breast Cancer Research and Treatment*, 121(1), 91-100. doi:10.1007/s10549-010-0756-8
- Debnath, D. (2004). Activity analysis of telemedicine in the UK. *Postgraduate Medical Journal*, 80(944), 335-338. doi:10.1136/pgmj.2003.015453
- De Freitas, G. A., Resqueti, V. R., Guell, R., Pradas, J., & Casan, P. (2005). Effects of 8-week, interval-based inspiratory muscle training and breathing retraining in patients with generalized myasthenia gravis. *CHEST Journal*, 128(3), 1524-1530. doi:10.1378/chest.128.3.1524

- De Pedro-Cuesta, J., Alberquilla, Á., Virués-Ortega, J., Carmona, M., Alcalde-Cabero, E., Bosca, G.,...Monteagudo, J. L. (2011). ICF disability measured by WHO-DAS II in three community diagnostic groups in Madrid, Spain. *Gaceta Sanitaria*, 25, 21-28. doi:10.1016/j.gaceta.2011.08.005
- Devins, G. M., & Shnek, Z. M. (2000). Multiple sclerosis. En Frank, R. G., & Elliott, T. R. (Eds.), *Handbook of rehabilitation psychology* (pp. 163-184). Washington, Estados Unidos: American Psychological Association.
- De Vries, J. M., Hagemans, M. L. C., Bussmann, J. B. J., Van der Ploeg, A. T., & Van Doorn, P. A. (2010). Fatigue in neuromuscular disorders: Focus on Guillain–Barré syndrome and Pompe disease. *Cellular and Molecular Life Sciences*, 67(5), 701-713. doi:10.1007/s00018-009-0184-2
- Díaz, J. L., Sancho, J., Barreto, P., Bañuls, P., Renovell, M., & Servera, E. (2014). Effect of a short-term psychological intervention on the anxiety and depression of amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of health psychology*. doi:10.1177/1359105314554819
- Doorenbos, A. Z., Eaton, L. H., Haozous, E., Towle, C., Revels, L., & Buchwald, D. (2010). Satisfaction with telehealth for cancer support groups in rural American Indian and Alaska native communities. *Clinical Journal of Oncology Nursing*, 14(6), 765-770. doi:10.1188/10.CJON.765-770

- Dorstyn, D. S., Mathias, J. L., & Denson, L. A. (2011). Psychosocial outcomes of telephone-based counseling for adults with an acquired physical disability: A meta-analysis. *Rehabilitation Psychology, 56*(1), 1-14. doi:10.1037/a0022249
- Doughty, K., Monk, A., Bayliss, C., Brown, S., Dewsbury, L., Dunk, B.,...Ward, D. (2007). Telecare, telehealth and assistive technologies - Do we know what we're talking about? *Journal of Assistive Technologies, 1*(2), 6-10. doi:10.1108/17549450200700012
- Dourmishev, L. A., & Dourmishev, A. L. (2009). *Dermatomyositis. Advances in recognition, understanding and management*. Heidelberg, Alemania: Springer.
- Dunaway, S., Montes, J., O'Hagen, J., Sproule, D. M., De Vivo, D. C., & Kaufmann, P. (2013). Independent mobility after early introduction of a power wheelchair in spinal muscular atrophy. *Journal of Child Neurology, 28*(5), 576-582. doi:10.1177/0883073812449383
- Dunn, K. M., Jordan, K., Lacey, R. J., Shapley, M., & Jinks, C. (2004). Patterns of consent in epidemiologic research: Evidence from over 25,000 responders. *American Journal of Epidemiology, 159*(11), 1087-1094. doi:10.1093/aje/kwh141
- Egea, C., & Sarabia, A. (2001). Clasificaciones de la OMS sobre discapacidad. *Boletín del Real Patronato sobre Discapacidad, 50*, 15-30.

- Ellis, A. (1981). La teoría básica clínica de la terapia racional-emotiva. En Ellis, A., & Grieger, R. (Eds.), *Manual de terapia racional-emotiva* (pp. 17-45). Bilbao, España: Desclée de Brouwer.
- Ellis, A. (1995). Changing rational-emotive therapy (RET) to rational emotive behavior therapy (REBT). *Journal of Rational-Emotive & Cognitive-Behavior Therapy*, 13(2), 85-89. doi:10.1007/bf02354453
- Ellis, A. (2000). REBT y su aplicación a la terapia grupal. En Yankura, J., & Dryden, W. (Eds.), *Terapia conductual racional emotiva (REBT). Casos ilustrativos* (pp. 277-297). Bilbao, España: Desclée de Brouwer.
- Ellis, A., & Bernard, M. E. (1990). ¿Qué es la terapia racional-emotiva (RET)? En Ellis, A., & Grieger, R. (Eds.), *Manual de terapia racional-emotiva. Volumen 2* (pp. 19-46). Bilbao, España: Desclée de Brouwer.
- Ellis, A., & Dryden, W. (1997). *The practice of rational emotive behavior therapy*. Nueva York, Estados Unidos: Springer publishing company.
- Engel, A. G. (1999). *Myasthenia gravis and myasthenic disorders*. Nueva York, Estados Unidos: Oxford University Press.
- Ennis, M., Thain, J., Boggild, M., Baker, G. A., & Young, C. A. (2006). A randomized controlled trial of a health promotion education programme for people with multiple sclerosis. *Clinical rehabilitation*, 20(9), 783-792. doi:10.1177/0269215506070805

- Erichsen, A. K., Koht, J., Stray-Pedersen, A., Abdelnoor, M., & Tallaksen, C. M. E. (2009). Prevalence of hereditary ataxia and spastic paraplegia in southeast Norway: A population-based study. *Brain*, *132*(6), 1577-1588. doi:10.1093/brain/awp056
- Falvo, D. (2005). *Medical and psychosocial aspects of chronic illness and disability*. Londres, Reino Unido: Jones & Bartlett Publishers.
- Farrugia, M. E., Carmichael, C., Cupka, B. J., Warder, J., Brennan, K. M., & Burns, T. M. (2014). The modified rankin scale to assess disability in myasthenia gravis: Comparing with other tools. *Muscle & Nerve*, *50*(4), 501-507. doi:10.1002/mus.24214
- Fatehi, F., & Wootton, R. (2012). Telemedicine, telehealth or e-health? A bibliometric analysis of the trends in the use of these terms. *Journal of Telemedicine and Telecare*, *18*(8), 460-464. doi:10.1258/jtt.2012.GTH108
- Feasson, L., Camdessanché, J. P., El Mhandi, L., Calmels, P., & Millet, G. Y. (2006). Fatigue and neuromuscular diseases. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, *49*(6), 375-384. doi:10.1016/j.annrmp.2006.04.016
- Feldman, E. L., Grisold, W., Russell, J. W., & Zifko, U. A. (2005). *Atlas of neuromuscular diseases. A practical guideline*. Austria: Springer.
- Fernández-López, J. A., Fernández-Fidalgo, M., Geoffrey, R., Stucki, G., & Cieza, A. (2009). Funcionamiento y discapacidad: La Clasificación Internacional del Funcionamiento

(CIF). *Revista Española de Salud Pública*, 83(6), 775-783. doi:10.1590/s1135-57272009000600002

Ferrer-Roca, O., García-Nogales, A., & Peláez, C. (2010). The impact of telemedicine on quality of life in rural areas: The Extremadura model of specialized care delivery. *Telemedicine and e-Health*, 16(2), 233-243. doi:10.1089/tmj.2009.0107

Fink, J. K. (2003). Hereditary spastic paraplegia. En The National Organization for Rare Disorders (Ed.), *NORD guide to rare disorders* (pp. 575-576). Filadelfia, Estados Unidos: Lippincott Williams & Wilkins.

Finlayson, M., Preissner, K., Cho, C., & Plow, M. (2011). Randomized trial of a teleconference-delivered fatigue management program for people with multiple sclerosis. *Multiple Sclerosis Journal*, 17(9), 1130-1140. doi:10.1177/1352458511404272

Fischer, A., Schröder, J., Vettorazzi, E., Wolf, O. T., Pöttgen, J., Lau, S.,...Gold, S. M. (2015). An online programme to reduce depression in patients with multiple sclerosis: A randomised controlled trial. *The Lancet Psychiatry*, 2(3), 217-223. doi:10.1016/S2215-0366(14)00049-2

Fitzpatrick, S. L., Schumann, K. P., & Hill-Briggs, F. (2013). Problem solving interventions for diabetes self-management and control: A systematic review of the literature. *Diabetes Research and Clinical Practice*, 100(2), 145-161. doi:10.1016/j.diabres.2012.12.016

- Forman, A. C., & Lincoln, N. B. (2010). Evaluation of an adjustment group for people with multiple sclerosis: A pilot randomized controlled trial. *Clinical rehabilitation*, 24(3), 211-221. doi:10.1177/0269215509343492
- Fournier, M., Ridder, D., & Bensing, J. (2002). Optimism and adaptation to chronic disease: The role of optimism in relation to self-care options of type 1 diabetes mellitus, rheumatoid arthritis and multiple sclerosis. *British Journal of Health Psychology*, 7(4), 409-432. doi:10.1348/135910702320645390
- Frank, R. G., & Elliott, T. R. (2000). Rehabilitation psychology: Hope for a psychology of chronic conditions. En Frank, R. G., & Elliott, T. R. (Eds.), *Handbook of rehabilitation psychology* (pp. 3-8). Washington, Estados Unidos: American Psychological Association.
- Frei, A., Svarin, A., Steurer-Stey, C., & Puhan, M. A. (2009). Self-efficacy instruments for patients with chronic diseases suffer from methodological limitations - A systematic review. *Health and Quality of Life Outcomes*, 7(1), 86. doi:10.1186/1477-7525-7-86
- Garin, O., Ayuso-Mateos, J. L., Almansa, J., Nieto, M., Chatterji, S., Vilagut, G.,...Ferrer, M. (2010). Validation of the "World Health Organization Disability Assessment Schedule, WHODAS-2" in patients with chronic diseases. *Health and Quality of Life Outcomes*, 8(1), 51. doi:10.1186/1477-7525-8-51
- Garland, R. (2010). *The eye of the beholder: Deformity & Disability in the Graeco-Roman world, Second Edition*. Londres, Reino Unido: Bristol Classical Press.

- Germain, V., Marchand, A., Bouchard, S., Drouin, M., & Guay, S. (2009). Effectiveness of cognitive behavioural therapy administered by videoconference for posttraumatic stress disorder. *Cognitive Behaviour Therapy*, 38(1), 42-53. doi:10.1080/16506070802473494
- Germain, V., Marchand, A., Bouchard, S., Guay, S., & Drouin, M. (2010). Assessment of the therapeutic alliance in face-to-face or videoconference treatment for posttraumatic stress disorder. *Cyberpsychology, Behavior, and Social Networking*, 13(1), 29-35. doi:10.1089/cyber.2009.0139
- Ghosh, G. J., McLaren, P. M., & Watson, J. P. (1997). Evaluating the alliance in videolink teletherapy. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 3(1), 33-35. doi:10.1258/1357633971930283
- Glasgow, R. E., Toobert, D. J., Hampson, S. E., Brown, J. E., Lewinsohn, P. M., & Donnelly, J. (1992). Improving self-care among older patients with type II diabetes: The “Sixty Something...” study. *Patient Education and Counseling*, 19(1), 61-74. doi:10.1016/0738-3991(92)90102-O
- Goldstein, M. L. (2006). Living with a chronic disease. En Morewitz, S. J. (Ed.), *Chronic diseases and health care: New trends in diabetes, arthritis, osteoporosis, fibromyalgia, low back pain, cardiovascular disease and cancer* (pp. 17-24). Nueva York, Estados Unidos: Springer.

- Goodwin, L. K., Lee, S. M., Puig, A. I., & Sherrard, P. A. (2005). Guided imagery and relaxation for women with early stage breast cancer. *Journal of Creativity in Mental Health, 1*(2), 53-66. doi:10.1300/j456v01n02_06
- Gorst, S. L., Armitage, C. J., Brownsell, S., & Hawley, M. S. (2014). Home telehealth uptake and continued use among heart failure and chronic obstructive pulmonary disease patients: A systematic review. *Annals of Behavioral Medicine, 48*(3), 323-336. doi:10.1007/s12160-014-9607-x
- Gottberg, K., Chruzander, C., Einarsson, U., Fredrikson, S., Johansson, S., & Holmqvist, L. W. (2014). Health-related quality of life in partners of persons with MS: A longitudinal 10-year perspective. *BMJ Open, 4*(12), e006097. doi:10.1136/bmjopen-2014-006097
- Graham, C. D., Rose, M. R., Grunfeld, E. A., Kyle, S. D., & Weinman, J. (2011). A systematic review of quality of life in adults with muscle disease. *Journal of Neurology, 258*(9), 1581-1592. doi:10.1007/s00415-011-6062-5
- Graves, K. D. (2003). Social cognitive theory and cancer patients' quality of life: A meta-analysis of psychosocial intervention components. *Health Psychology, 22*(2), 210. doi:10.1037//0278-6133.22.2.210
- Grieger, R. M. (1990). El proceso de la terapia racional-emotiva. En Ellis, A., & Grieger, R. (Eds.), *Manual de terapia racional-emotiva. Volumen 2* (pp. 219-227). Bilbao, España: Desclée de Brouwer.

- Griva, K., Myers, L. B., & Newman, S. (2000). Illness perceptions and self efficacy beliefs in adolescents and young adults with insulin dependent diabetes mellitus. *Psychology and Health, 15*(6), 733-750. doi:10.1080/08870440008405578
- Grob, D. (1953). Course and management of myasthenia gravis. *Journal of the American Medical Association, 153*(6), 529-532. doi:10.1001/jama.1953.02940230001001
- Grob, D. (1958). Myasthenia gravis: current status of pathogenesis, clinical manifestations, and management. *Journal of Chronic Diseases, 8*(4), 536-566. doi:10.1016/0021-9681(58)90009-2
- Grob, D. (1961). Myasthenia gravis: A review of pathogenesis and treatment. *Archives of Internal Medicine, 108*(4), 615-638. doi:10.1001/archinte.1961.03620100107017
- Grob, D., Arsura, E. L., Brunner, N. G., & Namba, T. (1987). The course of myasthenia gravis and therapies affecting outcome. *Annals of the New York Academy of Sciences, 505*(1), 472-499. doi:10.1111/j.1749-6632.1987.tb51317.x
- Grob, D., Brunner, N. G., & Namba, T. (1981). The natural course of myasthenia gravis and effect of therapeutic measures. *Annals of the New York Academy of Sciences, 377*(1), 652-669. doi:10.1111/j.1749-6632.1981.tb33764.x
- Grob, D., & Harvey, A. M. (1953). Abnormalities in neuromuscular transmission, with special reference to myasthenia gravis. *The American Journal of Medicine, 15*(5), 695-709. doi:10.1016/0002-9343(53)90158-2

- Grootenhuis, M. A., De Boone, J., & Van Der Kooi, A. J. (2007). Living with muscular dystrophy: Health related quality of life consequences for children and adults. *Health and Quality of Life Outcomes*, 5(31). doi:10.1186/1477-7525-5-31
- Gros, D. F., Morland, L. A., Greene, C. J., Acierno, R., Strachan, M., Egede, L. E.,...Frueh, B. C. (2013). Delivery of evidence-based psychotherapy via video telehealth. *Journal of Psychopathology and Behavioral Assessment*, 35(4), 506-521. doi:10.1007/s10862-013-9363-4
- Guglieri, M., & Bushby, K. (2011). Limb-girdle dystrophies. En Tawil, R. N., & Venance, S. (Eds.), *Neuromuscular disorders* (pp. 57-73). Oxford, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Gustafson, D. H., Hawkins, R., McTavish, F., Pingree, S., Chen, W. C., Volrathongchai, K.,...Serlin, R. C. (2008). Internet-based interactive support for cancer patients: Are integrated systems better?. *Journal of Communication*, 58(2), 238-257. doi:10.1111/j.1460-2466.2008.00383.x
- Gustke, S. S., Balch, D. C., West, V. L., & Rogers, L. O. (2000). Patient satisfaction with telemedicine. *Telemedicine Journal*, 6(1), 5-13. doi:10.1089/107830200311806.
- Gutiérrez-Rivas, E., Gutiérrez-Gutiérrez, G., & Alonso-Ortiz, A. (2014). Descripción, etiología, epidemiología, pronóstico y evolución de distrofias en la edad adulta. En Amayra, I., López, J. F., & Lázaro, E. (Eds.), *Enfermedades neuromusculares. Bases*

para la intervención (pp. 39-58). Bilbao, España: Publicaciones de la Universidad de Deusto.

Guyatt, G. H., Bombardier, C., & Tugwell, P. X. (1986). Measuring disease-specific quality of life in clinical trials. *CMAJ: Canadian Medical Association Journal*, *134*(8), 889.

Guyatt, G. H., Feeny, D. H., & Patrick, D. L. (1993). Measuring health-related quality of life. *Annals of Internal Medicine*, *118*(8), 622-629. doi:10.7326/0003-4819-118-8-199304150-00009

Haas, B. K. (1999). Clarification and integration of similar quality of life concepts. *Image: The Journal of Nursing Scholarship*, *31*(3), 215-220. doi:10.1111/j.1547-5069.1999.tb00483.x

Hall, E., Hall, C., Stradling, P., & Young, D. (2006). *Guided imagery: Creative interventions in counselling & psychotherapy*. Londres, Reino Unido: Sage Publications.

Hardiman, O., Hickey, A., & O'Donerty, L. J. (2004). Physical decline and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *5*(4), 230-234. doi:10.1080/226-14660820410021294

Hart, S., Fonareva, I., Merluzzi, N., & Mohr, D. C. (2005). Treatment for depression and its relationship to improvement in quality of life and psychological well-being in multiple sclerosis patients. *Quality of Life Research*, *14*(3), 695-703. doi:10.1007/s11136-004-1364-z

- Hartmann, M., Bänzner, E., Wild, B., Eisler, I., & Herzog, W. (2010). Effects of interventions involving the family in the treatment of adult patients with chronic physical diseases: A meta-analysis. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 79(3), 136-148. doi:10.1159/000286958
- Harvey-Berino, J., Pintauro, S., Buzzell, P., DiGiulio, M., Casey, G. B., Moldovan, C., & Ramirez, E. (2002). Does using the Internet facilitate the maintenance of weight loss?. *International Journal of Obesity and Related Metabolic Disorders: Journal of the International Association for the Study of Obesity*, 26(9), 1254-1260. doi:10.1038/sj.ijo.0802051
- Hatzakis, M., Haselkorn, J., Williams, R., Turner, A., & Nichol, P. (2003). Telemedicine and the delivery of health services to veterans with multiple sclerosis. *Journal of Rehabilitation Research and Development*, 40(3), 265-282.
- Hehir, M. K., & Ciafaloni, E. (2011). Myasthenia Gravis. En Tawil, R. N., & Venance, S. (Eds.), *Neuromuscular Disorders* (pp. 118-125). Oxford, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Heman, A. (2007). Principios básicos de la terapia cognitivo-conductual. En Hernández, N. A., & Sánchez, J. C. (Eds.), *Manual de psicoterapia cognitivo-conductual para trastornos de la salud* (pp 12-48). Buenos Aires, Argentina: Libros en Red.
- Henao, C. P., & Gil, L. M. (2009). Calidad de vida y situación de discapacidad. *Hacia la Promoción de la Salud*, 14(2), 112-125.

- Henao, C. P., & Pérez, J. E. (2011). Modelo predictivo del grado de discapacidad en adultos con lesión medular: Resultados desde el WHO-DAS II. *Revista Ciencias de la Salud*, 9(2), 159-172.
- Hewlett, S., Ambler, N., Almeida, C., Cliss, A., Hammond, A., Kitchen, K.,...Pollock, J. (2011). Self-management of fatigue in rheumatoid arthritis: A randomised controlled trial of group cognitive-behavioural therapy. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 70(6), 1060-1067. doi:10.1136/ard.2010.144691
- Himle, J. A., Fischer, D. J., Muroff, J. R., Van Etten, M. L., Lokers, L. M., Abelson, J. L., & Hanna, G. L. (2006). Videoconferencing-based cognitive-behavioral therapy for obsessive-compulsive disorder. *Behaviour Research and Therapy*, 44(12), 1821-1829. doi:10.1016/j.brat.2005.12.010
- Hind, D., Cotter, J., Thake, A., Bradburn, M., Cooper, C., Isaac, C., & House, A. (2014). Cognitive behavioural therapy for the treatment of depression in people with multiple sclerosis: A systematic review and meta-analysis. *BMC Psychiatry*, 14(1), 5. doi:10.1186/1471-244X-14-5
- Hofmann, S. G., Asnaani, A., Vonk, I. J., Sawyer, A. T., & Fang, A. (2012). The efficacy of cognitive behavioral therapy: A review of meta-analyses. *Cognitive Therapy and Research*, 36(5), 427-440. doi:10.1007/s10608-012-9476-1

- Holman, H., & Lorig, K. (1992). Perceived self-efficacy in self-management of chronic disease. En Schwarzer, R. (Ed.), *Self-efficacy: Thought control of action* (pp. 305-323). Bristol, Reino Unido: Taylor & Francis.
- Hopko, D. R., Armento, M. E., Robertson, S., Ryba, M. M., Carvalho, J. P., Colman, L. K.,...Lejuez, C. W. (2011). Brief behavioral activation and problem-solving therapy for depressed breast cancer patients: randomized trial. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 79*(6), 834-849. doi:10.1037/a0025450
- Hopko, D. R., Funderburk, J. S., Shorey, R. C., McIndoo, C. C., Ryba, M. M., File, A. A.,...Vitulano, M. (2013). Behavioral activation and problem-solving therapy for depressed breast cancer patients: Preliminary support for decreased suicidal ideation. *Behavior Modification, 37*(6), 747–767. doi:10.1177/0145445513501512
- Horowitz, M. D. (2008). *Does social problem-solving moderate the relationship between physical functioning and depression in ALS patients?* (Tesis doctoral). Philadelphia College of Osteopathic Medicine, Filadelfia, Estados Unidos.
- Hubbard, P. A., Broome, M. E., & Antia, L. A. (2005). Pain, coping, and disability in adolescents and young adults with cystic fibrosis: A web-based study. *Pediatric Nursing, 31*(2), 82-86.
- Hughes, A. J., Beier, M., Hartoonian, N., Turner, A. P., Amtmann, D., & Ehde, D. M. (2015). Self-efficacy as a longitudinal predictor of perceived cognitive impairment in

individuals with multiple sclerosis. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 96(5), 913–919. doi:10.1016/j.apmr.2015.01.008

Huijgen, B. C., Vollenbroek-Hutten, M. M., Zampolini, M., Opisso, E., Bernabeu, M., Van Nieuwenhoven, J.,...Hermens, H. J. (2008). Feasibility of a home-based telerehabilitation system compared to usual care: arm/hand function in patients with stroke, traumatic brain injury and multiple sclerosis. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 14(5), 249-256. doi:10.1258/jtt.2008.080104

Instituto Nacional de Estadística – INE (2014). *Encuesta sobre equipamiento y uso de tecnologías de la información y comunicación en los hogares*. Recuperado de http://www.ine.es/jaxi/menu.do?type=pcaxis&path=/t25/p450/base_2011/a2014/&file=pcaxis

Irvine, H., Davidson, C., Hoy, K., & Lowe-Strong, A. (2009). Psychosocial adjustment to multiple sclerosis: Exploration of identity redefinition. *Disability & Rehabilitation*, 31(8), 599-606. doi:10.1080/09638280802243286

Jayasinghe, U. W., Harris, M. F., Taggart, J., Christl, B., & Black, D. A. (2013). Gender differences in health-related quality of life of Australian chronically-ill adults: Patient and physician characteristics do matter. *Health and Quality of Life Outcomes*, 11(1), 102. doi:10.1186/1477-7525-11-102

Jiménez, A. (2003). *Manual de neurogenética*. Madrid, España: Díaz de Santos.

- Jiménez, M. T., González, P., & Martín, J. M. (2002). La clasificación internacional del funcionamiento de la discapacidad y de la salud (CIF) 2001. *Revista Española de Salud Pública*, 76(4), 271-279. doi:10.1590/S1135-57272002000400002
- Kalkman, J. S., Schillings, M. L., Van Der Werf, S. P., Padberg, G. W., Zwarts, M. J., van Engelen, B. G. M., & Bleijenberg, G. (2005). Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 76(10), 1406-1409. doi:10.1136/jnnp.2004.050005
- Kangas, M., Bovbjerg, D. H., & Montgomery, G. H. (2008). Cancer-related fatigue: A systematic and meta-analytic review of non-pharmacological therapies for cancer patients. *Psychological Bulletin*, 134(5), 700-741. doi:10.1037/a0012825
- Kaplan, R. M., Atkins, C. J., & Reinsch, S. (1984). Specific efficacy expectations mediate exercise compliance in patients with COPD. *Health Psychology*, 3(3), 223-242. doi:10.1037/0278-6133.3.3.223
- Karagiannis, G. E., Stamatopoulos, V. G., Roussos, G., Kotis, T., & Gatzoulis, M. A. (2006). Health and lifestyle management via interactive TV in patients with severe chronic cardiovascular diseases. *Journal of telemedicine and telecare*, 12(1), 17-19. doi:10.1258/135763306777978489

- Karayan, R., & Mozaffar, T. (2009). Emery-Dreifuss muscular dystrophy. En Lisak, R. P., Truong, D. D., Carroll, W. M., & Bhidayasiri, R. (Eds.), *International neurology. A clinical approach* (pp. 233-234). Chichester, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Kashikar-Zuck, S., Ting, T. V., Arnold, L. M., Bean, J., Powers, S. W., Graham, T. B.,...Lovell, D. J. (2012). Cognitive behavioral therapy for the treatment of juvenile fibromyalgia: A multisite, single-blind, randomized, controlled clinical trial. *Arthritis & Rheumatism*, 64(1), 297-305. doi:10.1002/art.30644
- Kasper, D. L., Braunwald, E., Fauci, A. S., Hauser, S. L., Longo, D. L., & Jameson, J. L. (2005). *Harrison manual de medicina, 16ª edición*. Madrid, España: The McGraw-Hill Companies.
- Khatri, N., Marziali, E., Tchernikov, I., & Shepherd, N. (2014). Comparing telehealth-based and clinic-based group cognitive behavioral therapy for adults with depression and anxiety: A pilot study. *Clinical Interventions in Aging*, 9, 765-770. doi:10.2147/CIA.S57832
- Kierkegaard, M., Harms-Ringdahl, K., Holmqvist, L. W., & Tollbäck, A. (2011). Functioning and disability in adults with myotonic dystrophy type 1. *Disability and Rehabilitation*, 33(19-20), 1826-1836. doi:10.3109/09638288.2010.549287
- Knittle, K. P., De Gucht, V., Hurkmans, E. J., Vlieland, T. P., Peeters, A. J., Ronday, H. K., & Maes, S. (2011). Effect of self-efficacy and physical activity goal achievement on

- arthritis pain and quality of life in patients with rheumatoid arthritis. *Arthritis Care & Research*, 63(11), 1613-1619. doi:10.1002/acr.20587
- Kohler, C. L., Fish, L., & Greene, P. G. (2002). The relationship of perceived self-efficacy to quality of life in chronic obstructive pulmonary disease. *Health Psychology*, 21(6), 610-614. doi:10.1037/0278-6133.21.6.610
- Kohler, M., Clarenbach, C. F., Bahler, C., Brack, T., Russi, E. W., & Bloch, K. E. (2009). Disability and survival in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 80(3), 320-325. doi:10.1136/jnnp.2007.141721
- Köpke, S., Kasper, J., Mühlhauser, I., Nübling, M., & Heesen, C. (2008). Patient education program to enhance decision autonomy in multiple sclerosis relapse management: A randomized-controlled trial. *Multiple Sclerosis*, 15(1), 96-104. doi:10.1177/1352458508095921
- Korf, B. R., Bresnan, M. J., Shapiro, F., Sotrel, A., & Abroms, I. F. (1985). Facioscapulohumeral dystrophy presenting in infancy with facial diplegia and sensorineural deafness. *Annals of Neurology*, 17(5), 513-516. doi:10.1002/ana.410170516
- Kreitler, S., Peleg, D., & Ehrenfeld, M. (2007). Stress, self-efficacy and quality of life in cancer patients. *Psycho-Oncology*, 16(4), 329-341. doi:10.1002/pon.1063

- Kroenke, K. (2013). Telephone-based cognitive-behavioural therapy and a structured exercise programme are effective for chronic widespread pain (fibromyalgia). *Evidence Based Medicine*, 18(1), 23-24. doi:10.1136/ebmed-2012-100781
- Kroenke, K., Theobald, D., Wu, J., Norton, K., Morrison, G., Carpenter, J., & Tu, W. (2010). Effect of telecare management on pain and depression in patients with cancer: A randomized trial. *JAMA: Journal of the American Medical Association*, 304(2), 163-171. doi:10.1001/jama.2010.944
- Kroese, M., Schulpen, G., Bessems, M., Nijhuis, F., Severens, J., & Landewé, R. (2009). The feasibility and efficacy of a multidisciplinary intervention with aftercare meetings for fibromyalgia. *Clinical Rheumatology*, 28(8), 923-929. doi:10.1007/s10067-009-1176-1
- Krokavcova, M., Van Dijk, J. P., Nagyova, I., Rosenberger, J., Gavelova, M., Gdovinova, Z., & Groothoff, J. W. (2009). Perceived health status as measured by the SF-36 in patients with multiple sclerosis: A review. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 23(3), 529-538. doi:10.1111/j.1471-6712.2008.00633.x
- Kulaksizoglu, I. (2007). Mood and anxiety disorders in patients with myasthenia gravis. *CNS Drugs*, 21(6), 473- 481. doi:10.2165/00023210-200721060-00004
- Kurt, A., Nijboer, F., Matuz, T., & Kübler, A. (2007). Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *CNS Drugs*, 21(4), 279-291. doi:10.2165/00023210-200721040-00003

- Kwekkeboom, K. L., Kneip, J., & Pearson, L. (2003). A pilot study to predict success with guided imagery for cancer pain. *Pain Management Nursing*, 4(3), 112-123. doi:10.1016/S1524-9042(02)54213-2
- Labrador, F. J. (2008). Técnicas de control de la activación. En Labrador, F. J. (Coord.), *Técnicas de modificación de conducta* (pp. 199-223). Madrid, España: Pirámide.
- Labrador, F. J., De la Puente, M. L., & Crespo, M. (2006). Técnicas de control de la activación: Relajación y respiración. En Labrador, F. J., Cruzado, J. A., & Muñoz, M. (Eds.), *Manual de técnicas de modificación y terapia de conducta* (pp. 367-395). Madrid, España: Pirámide.
- Lackner, J. M., Carosella, A. M., & Feuerstein, M. (1996). Pain expectancies, pain, and functional self-efficacy expectancies as determinants of disability in patients with chronic low back disorders. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 64(1), 212. doi:10.1037/0022-006X.64.1.212
- Lagger, G., Pataky, Z., & Golay, A. (2010). Efficacy of therapeutic patient education in chronic diseases and obesity. *Patient Education and Counseling*, 79(3), 283-286. doi:10.1016/j.pec.2010.03.015
- Lamers, F., Jonkers, C., Bosma, H., Chavannes, N. H., Knottnerus, J. A., & van Eijk, J. T. (2010). Improving quality of life in depressed COPD patients: Effectiveness of a minimal psychological intervention. *COPD: Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*, 7(5), 315-322. doi:10.3109/15412555.2010.510156.

Lamers, F., Jonkers, C., Bosma, H., Knottnerus, J. A., & van Eijk, J. T. M. (2011). Treating depression in diabetes patients: does a nurse-administered minimal psychological intervention affect diabetes-specific quality of life and glycaemic control? A randomized controlled trial. *Journal of Advanced Nursing*, 67(4), 788-799. doi:10.1111/j.1365-2648.2010.05540.x

Laval, S. H., & Bushby, K. M. D. (2004). Limb-girdle muscular dystrophies – from genetics to molecular pathology. *Neuropathology and Applied Neurobiology*, 30(2), 91-105. doi:10.1111/j.1365-2990.2004.00555.x

Lázaro, E., Amayra, I., López, J. F., De la Cruz, A., & Alday, E. (2009). Psychosocial online program directed to parents of children and teenagers with neuromuscular disease. *Journal of eHealth Technology and Application*, 7(2), 78-81.

Lazarus, R., & Folkman, S. (1986). *Estrés y procesos cognitivos*. Barcelona, España: Martínez Roca.

Lefebvre, S., Bürglen, L., Reboullet, S., Clermont, O., Burlet, P., Viollet, L.,...Melki, J. (1995). Identification and characterization of a spinal muscular atrophy-determining gene. *Cell*, 80(1), 155-165. doi:10.1016/0092-8674(95)90460-3

Leonardi, M., Raggi, A., Antozzi, C., Confalonieri, P., Maggi, L., Cornelio, F., & Mantegazza, R. (2009). Identification of international classification of functioning, disability and health relevant categories to describe functioning and disability of

- patients with myasthenia gravis. *Disability & Rehabilitation*, 31(24), 2041-2046.
doi:10.3109/09638280902893634
- Leonardi, M., Raggi, A., Antozzi, C., Confalonieri, P., Maggi, L., Cornelio, F., & Mantegazza, R. (2010). The relationship between health, disability and quality of life in myasthenia gravis: Results from an Italian study. *Journal of Neurology*, 257(1), 98-102.
doi:10.1007/s00415-009-5279-z
- Lepore, S. J., Helgeson, V. S., Eton, D. T., & Schulz, R. (2003). Improving quality of life in men with prostate cancer: A randomized controlled trial of group education interventions. *Health Psychology*, 22(5), 443-452. doi:10.1037/0278-6133.22.5.443
- Levin, J. B., Lofland, K. R., Cassisi, J. E., Poreh, A. M., & Blonsky, E. R. (1996). The relationship between self-efficacy and disability in chronic low back pain patients. *International Journal of Rehabilitation and Health*, 2(1), 19-28.
doi:10.1007/bf02213561
- Lewis, R. A. (2009). Myasthenia gravis. En Lisak, R. P., Truong, D. D., Carroll, W. M., & Bhidayasiri, R. (Eds.), *International neurology. A clinical approach* (pp. 438-441). Chichester, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Linde, C. D., & Stuart, A. D. (2002). A cognitive-relaxation-visualisation intervention for anxiety in women with breast cancer: Research. *Health SA Gesondheid*, 7(3), 68-78.
doi:10.4102/hsag.v7i3.95

- Linton, S. J., & Andersson, T. (2000). Can chronic disability be prevented? A randomized trial of a cognitive-behavior intervention and two forms of information for patients with spinal pain. *Spine*, 25(21), 2825-2831. doi:10.1097/00007632-200011010-00017
- Ljótsson, B., Falk, L., Vesterlund, A. W., Hedman, E., Lindfors, P., Rück, C.,...Andersson, G. (2010). Internet-delivered exposure and mindfulness based therapy for irritable bowel syndrome – A randomized controlled trial. *Behaviour Research and Therapy*, 48(6), 531-539. doi:10.1016/j.brat.2010.03.003
- Lo Coco, D., & La Bella, V. (2012). Fatigue, sleep, and nocturnal complaints in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *European Journal of Neurology*, 19(5), 760-763. doi:10.1111/j.1468-1331.2011.03637.x
- Loges, W. E., & Jung, J. Y. (2001). Exploring the digital divide internet connectedness and age. *Communication Research*, 28(4), 536-562. doi:10.1177/009365001028004007
- López, C., Antoni, M., Penedo, F., Weiss, D., Cruess, S., Segotas, M. C.,...Fletcher, M. A. (2011). A pilot study of cognitive behavioral stress management effects on stress, quality of life, and symptoms in persons with chronic fatigue syndrome. *Journal of Psychosomatic Research*, 70(4), 328-334. doi:10.1016/j.jpsychores.2010.11.010
- López, F. L., Izquierdo, M. G., & Currás, M. B. (2009). El uso de Internet en España: Influencia de factores regionales y socio-demográficos. *Investigaciones Regionales*, (16), 93-115.

- López, J. F., Amayra, I., Lázaro, E., De la Cruz, A., & Alday, E. (2009). Effectiveness of a psycho-educational online program directed to children and teenagers with neuromuscular disease. *Journal of eHealth Technology and Application*, 7(2), 72-77.
- Lorig, K., & González, V. (1992). The integration of theory with practice: A 12-year case study. *Health Education & Behavior*, 19(3), 355-368. doi:10.1177/109019819201900307
- Lorig, K. R., Ritter, P. L., & González, V. M. (2003). Hispanic chronic disease self-management. *Nursing Research*, 52(6), 361-369. doi:10.1097/00006199-200311000-00003
- Lorig, K. R., Ritter, P. L., Laurent, D. D., & Plant, K. (2008). The internet-based arthritis self-management program: A one-year randomized trial for patients with arthritis or fibromyalgia. *Arthritis Care & Research*, 59(7), 1009-1017. doi:10.1002/art.23817
- Lorig, K. R., Ritter, P., Stewart, A. L., Sobel, D. S., Brown Jr, B. W., Bandura, A.,...Holman, H. R. (2001). Chronic disease self-management program: 2-year health status and health care utilization outcomes. *Medical Care*, 39(11), 1217-1223. doi:10.1097/00005650-200111000-00008
- Louie, S. W. S. (2004). The effects of guided imagery relaxation in people with COPD. *Occupational Therapy International*, 11(3), 145-159. doi:10.1002/oti.203

- Loureiro, J. L., Brandão, E., Ruano, L., Brandao, A. F., Lopes, A. M., Thieleke-Matos, C.,...Coutinho, P. (2013). Autosomal dominant spastic paraplegias: a review of 89 families resulting from a Portuguese survey. *JAMA Neurology*, 70(4), 481-487. doi:10.1001/jamaneurol.2013.1956
- Luciano, J. V., Martínez, N., Peñarrubia-María, M. T., Fernandez-Vergel, R., García-Campayo, J., Verduras, C.,...Serrano-Blanco, A. (2011). Effectiveness of a psychoeducational treatment program implemented in general practice for fibromyalgia patients: a randomized controlled trial. *The Clinical Journal of Pain*, 27(5), 383-391. doi:10.1097/AJP.0b013e31820b131c
- Luciano, J. V., Sabes-Figuera, R., Cardenosa, E., Peñarrubia-María, M. T., Fernandez-Vergel, R., García-Campayo, J.,...Serrano-Blanco, A. (2013). Cost-utility of a psychoeducational intervention in fibromyalgia patients compared with usual care: An economic evaluation alongside a 12-month randomized controlled trial. *The Clinical Journal of Pain*, 29(8), 702-711. doi:10.1097/AJP.0b013e318270f99a
- Ludwig, F., Tadayon-Manssuri, E., Strik, W., & Moggi, F. (2013). Self-efficacy as a predictor of outcome after residential treatment programs for alcohol dependence: Simply ask the patient one question!. *Alcoholism: Clinical and Experimental Research*, 37(4), 663-667. doi:10.1111/acer.12007
- Lunt, P. W., Compston, D. A., & Harper, P. S. (1989). Estimation of age dependent penetrance in facioscapulohumeral muscular dystrophy by minimising ascertainment bias. *Journal of Medical Genetics*, 26(12), 755-760. doi:10.1136/jmg.26.12.755

- Lunt, P. W., & Harper, P. S. (1991). Genetic counselling in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Journal of Medical Genetics*, 28(10), 655-664. doi:10.1136/jmg.28.10.655
- Luszczynska, A., Mohamed, N. E., & Schwarzer, R. (2005). Self-efficacy and social support predict benefit finding 12 months after cancer surgery: The mediating role of coping strategies. *Psychology, Health & Medicine*, 10(4), 365-375. doi:10.1080/13548500500093738
- Lyons, K. D., Hull, J. G., Kaufman, P. A., Li, Z., Seville, J. L., Ahles, T. A.,...Hegel, M. T. (2015). Development and initial evaluation of a telephone-delivered, behavioral activation, and problem-solving treatment program to address functional goals of breast cancer survivors. *Journal of Psychosocial Oncology*, 33(2), 199-218. doi:10.1080/07347332.2014.1002659
- Lyons, L. C., & Woods, P. J. (1991). The efficacy of rational-emotive therapy: A quantitative review of the outcome research. *Clinical Psychology Review*, 11(4), 357-369. doi:10.1016/0272-7358(91)90113-9
- Macea, D. D., Gajos, K., Daglia Calil, Y. A., & Fregni, F. (2010). The efficacy of Web-based cognitive behavioral interventions for chronic pain: A systematic review and meta-analysis. *The Journal of Pain*, 11(10), 917-929. doi:10.1016/j.jpain.2010.06.005
- Madrid Rodríguez, A., Martínez Martínez, P. L., Ramos Fernández, J. M., Urda Cardona, A., & Martínez Antón, J. (2014). Atrofia muscular espinal: revisión de nuestra casuística en los últimos 25 años. *Anales de Pediatría*. doi:10.1016/j.anpedi.2014.06.021

- Maguire, B. L. (1996). The Effects of imagery on attitudes and moods in multiple sclerosis patients. *Alternative Therapies in Health and Medicine*, 2(5), 75-79.
- Mahigir, F., Khanekeshi, A., & Karimi, A. (2012). Psychological treatment for pain among cancer patients by rational-emotive behavior therapy-efficacy in both India and Iran. *Asian Pacific Journal of Cancer Prevention*, 13(9), 4561-4565. doi:10.7314/APJCP.2012.13.9.4561
- Mair, F., & Whitten, P. (2000). Systematic review of studies of patient satisfaction with telemedicine. *BJM*, 320(7248), 1517-1520. doi:10.1136/bmj.320.7248.1517
- Malouff, J. M., Thorsteinsson, E. B., & Schutte, N. S. (2007). The efficacy of problem solving therapy in reducing mental and physical health problems: A meta-analysis. *Clinical Psychology Review*, 27(1), 46-57. doi:10.1016/j.cpr.2005.12.005
- Manchanda, M., & McLaren, P. (1998). Cognitive behaviour therapy via interactive video. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 4(1), 53-55. doi: 10.1258/1357633981931452
- Manya, A. (2013). Discapacidad y calidad de vida. *Revista de Psicología Liberabit*, 9(3), 57-61.
- Markanday, S., Brennan, S. L., Gould, H., & Pasco, J. A. (2013). Sex-differences in reasons for non-participation at recruitment: Geelong Osteoporosis Study. *BMC Research Notes*, 6(1), 104. doi:10.1186/1756-0500-6-104

- Marks, R. (2014). Self-efficacy and arthritis disability: An updated synthesis of the evidence base and its relevance to optimal patient care. *Health Psychology Open*, 1(1), 1-18. doi:10.1177/2055102914564582
- Markström, A., Sundell, K., Lysdahl, M., Andersson, G., Schedin, U., & Klang, B. (2002). Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest Journal*, 122(5), 1695-1700. doi:10.1378/chest.122.5.1695
- Martín, N. (2010). Programa on-line de mejora de habilidades sociales y emocionales para personas diagnosticadas de miastenia gravis (Tesis doctoral). Universidad de Valladolid, España.
- Martín, N., & Monjas, M. I. (2013). SOS... Vivir bien con miastenia. Programa de mejora socioemocional. Madrid, España: Ediciones Pirámide.
- Martín, N., Monjas, M. I., & Gil-Verona, J. A. (2014). Entrenamiento en habilidades sociales y emocionales online para personas diagnosticadas de Miastenia Gravis. En Amayra, I., López, J. F., & Lázaro, E. (Eds.), *Enfermedades neuromusculares. Bases para la intervención* (pp. 177-191). Bilbao, España: Publicaciones de la Universidad de Deusto.
- Martínez, O., Jometón, A., Pérez, M., Lázaro, E., Amayra, I., López-Paz, J. F.,...Bárcena, J. E. (2014). Effectiveness of teleassistance at improving quality of life in people with neuromuscular diseases. *The Spanish Journal of Psychology*, 17, E86. doi:10.1017/sjp.2014.89

- Mayer, R. F. (1991). Living with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). En Charash, L. I., Lovelace, R. E., Leach, C. F., Kutscher, A. H., Goldberg, R. J., & Roye, D. P. (Eds.), *Muscular dystrophy and other neuromuscular diseases. Psychosocial issues* (pp. 23-30). Londres, Reino Unido: The Haworth Press.
- McHorney, C. A., Ware, J. E., Lu, J. F. R., & Sherbourne, C. D. (1994). The MOS 36-item Short-Form Health Survey (SF-36): III. Tests of data quality, scaling assumptions, and reliability across diverse patient groups. *Medical Care*, 32(1), 40-66. doi:10.1097/00005650-199401000-00004
- McHorney, C. A., Ware, J. E., & Raczek, A. E. (1993). The MOS 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36): II. Psychometric and clinical tests of validity in measuring physical and mental health constructs. *Medical Care*, 31(3), 247-263. doi:10.1097/00005650-199303000-00006
- Meeberg, G. A. (1993). Quality of life: A concept analysis. *Journal of Advanced Nursing*, 18(1), 32-38. doi:10.1046/j.1365-2648.1993.18010032.x
- Meeus, M., Nijs, J., Vanderheiden, T., Baert, I., Descheemaeker, F., & Struyf, F. (2014). The effect of relaxation therapy on autonomic functioning, symptoms and daily functioning, in patients with chronic fatigue syndrome or fibromyalgia: A systematic review. *Clinical Rehabilitation*, 29(3), 221–233. doi:10.1177/0269215514542635

- Menzel, P., Dolan, P., Richardson, J., & Olsen, J. A. (2002). The role of adaptation to disability and disease in health state valuation: A preliminary normative analysis. *Social Science & Medicine*, 55(12), 2149-2158. doi:10.1016/S0277-9536(01)00358-6
- Menzies, V., & Jallo, N. (2011). Guided imagery as a treatment option for fatigue: A literature review. *Journal of Holistic Nursing*, 29(4), 279-286. doi:10.1177/0898010111412187
- Menzies, V., Taylor, A. G., & Bourguignon, C. (2006). Effects of guided imagery on outcomes of pain, functional status, and self-efficacy in persons diagnosed with fibromyalgia. *Journal of Alternative & Complementary Medicine*, 12(1), 23-30. doi:10.1089/acm.2006.12.23
- Middleton, J., Tran, Y., & Craig, A. (2007). Relationship between quality of life and self-efficacy in persons with spinal cord injuries. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 88(12), 1643-1648. doi:10.1016/j.apmr.2007.09.001
- Miller, A., & Dishon, S. (2006). Health-related quality of life in multiple sclerosis: The impact of disability, gender and employment status. *Quality of Life Research*, 15(2), 259-271. doi:10.1007/s11136-005-0891-6
- Miró, J., Raichle, K. A., Carter, G. T., O'Brien, S. A., Abresch, R. T., McDonald, C. M., & Jensen, M. P. (2009). Impact of biopsychosocial factors on chronic pain in persons with myotonic and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*, 26(4), 308-319. doi:10.1177/1049909109335146

- Mizrahi, M. C., Reicher-Atir, R., Levy, S., Haramati, S., Wengrower, D., Israeli, E., & Goldin, E. (2012). Effects of guided imagery with relaxation training on anxiety and quality of life among patients with inflammatory bowel disease. *Psychology & Health, 27*(12), 1463-1479. doi:10.1080/08870446.2012.691169
- Mohr, D. C., Carmody, T., Erickson, L., Jin, L., & Leader, J. (2011). Telephone-administered cognitive behavioral therapy for veterans served by community-based outpatient clinics. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 79*(2), 261-265. doi:10.1037/a0022395
- Mohr, D. C., Hart, S., & Vella, L. (2007). Reduction in disability in a randomized controlled trial of telephone-administered cognitive-behavioral therapy. *Health Psychology, 26*(5), 554-563. doi:10.1037/0278-6133.26.5.554
- Mohr, D. C., Likosky, W., Bertagnolli, A., Goodkin, D. E., Van Der Wende, J., Dwyer, P., & Dick, L. P. (2000). Telephone-administered cognitive-behavioral therapy for the treatment of depressive symptoms in multiple sclerosis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 68*(2), 356-361. doi:10.1037/0022-006X.68.2.356
- Montgomery, G. H., David, D., Kangas, M., Green, S., Sucala, M., Bovbjerg, D. H.,...Schnur, J. B. (2014). Randomized controlled trial of a cognitive-behavioral therapy plus hypnosis intervention to control fatigue in patients undergoing radiotherapy for breast cancer. *Journal of Clinical Oncology, 32*(6), 557-563. doi:10.1200/JCO.2013.49.3437

- Morewitz, S. J. (2006). *Chronic diseases and health care: New trends in diabetes, arthritis, osteoporosis, fibromyalgia, low back pain, cardiovascular disease and cancer*. Nueva York, Estados Unidos: Springer.
- Morgan, R. D., Patrick, A. R., & Magaletta, P. R. (2008). Does the use of telemental health alter the treatment experience? Inmates' perceptions of telemental health versus face-to-face treatment modalities. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 76*(1), 158-162. doi:10.1037/0022-006X.76.1.158
- Morland, L. A., Hynes, A. K., Mackintosh, M. A., Resick, P. A., & Chard, K. M. (2011). Group cognitive processing therapy delivered to veterans via telehealth: A pilot cohort. *Journal of Traumatic Stress, 24*(4), 465-469. doi:10.1002/jts.20661
- Morone, N. E., & Greco, C. M. (2007). Mind-body interventions for chronic pain in older adults: A structured review. *Pain Medicine, 8*(4), 359-375. doi:10.1111/j.1526-4637.2007.00312.x
- Morrison, L. A. (2011). Dystrophinopathies. En Griggs, R., & Amato, A. A. (Eds.), *Muscular dystrophies* (pp. 11-40). En Aminoff, M. J., Boller, F., & Swaab, D. F. (Eds.), *Handbook of clinical neurology, Vol. 101*. Amsterdam, Países Bajos: Elsevier.
- Moss-Morris, R., McCrone, P., Yardley, L., van Kessel, K., Wills, G., & Dennison, L. (2012). A pilot randomised controlled trial of an Internet-based cognitive behavioural therapy self-management programme (MS Invigor8) for multiple sclerosis fatigue. *Behaviour Research and Therapy, 50*(6), 415-421. doi:10.1016/j.brat.2012.03.001

- Motl, R. W., Dlugonski, D., Wójcicki, T. R., McAuley, E., & Mohr D. C. (2011). Internet intervention for increasing physical activity in persons with multiple sclerosis. *Multiple Sclerosis Journal*, 17(1) 116-128. doi:10.1177/1352458510383148
- Motl, R. W., McAuley, E., & Snook, E. M. (2007). Physical activity and quality of life in multiple sclerosis: Possible roles of social support, self-efficacy, and functional limitations. *Rehabilitation Psychology*, 52(2), 143-151. doi:10.1037/0090-5550.52.2.143
- Motl, R. W., McAuley, E., Snook, E. M., & Gliottoni, R. C. (2009). Physical activity and quality of life in multiple sclerosis: Intermediary roles of disability, fatigue, mood, pain, self-efficacy and social support. *Psychology, Health & Medicine*, 14(1), 111-124. doi:10.1080/13548500802241902
- Motl, R. W., McAuley, E., Wynn, D., Sandroff, B., & Suh, Y. (2013). Physical activity, self-efficacy, and health-related quality of life in persons with multiple sclerosis: Analysis of associations between individual-level changes over one year. *Quality of Life Research*, 22(2), 253-261. doi:10.1007/s11136-012-0149-z
- Motl, R. W., & Snook, E. M. (2008). Physical activity, self-efficacy, and quality of life in multiple sclerosis. *Annals of Behavioral Medicine*, 35(1), 111-115. doi:10.1007/s12160-007-9006-7

- Muller, I., & Yardley, L. (2011). Telephone-delivered cognitive behavioural therapy: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Telemedicine & Telecare*, 17(4), 177-184. doi:10.1258/jtt.2010.100709
- Myers, K., & Turvey, C. L. (Eds.) (2013). *Telemental health. Clinical, technical and administrative foundations for evidence-based practice*. Londres, Reino Unido: Elsevier.
- Nair, K. P. S., Vasanth, A., Gourie-Devi, M., Taly, A. B., Rao, S., Gayathri, N., & Murali, T. (2001). Disabilities in children with Duchenne muscular dystrophy: A profile. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 33(4), 147-149. doi:10.1080/16501970120927
- Nanda, U., & Andresen, E. M. (1998). Health-Related Quality of Life. A Guide for the Health Professional. *Evaluation & the Health Professions*, 21(2), 179-215. doi:10.1177/016327879802100204
- Nätterlund, B., Gunnarsson, L. G., & Ahlström, G. (2000). Disability, coping and quality of life in individuals with muscular dystrophy: A prospective study over five years. *Disability & Rehabilitation*, 22(17), 776-785. doi:10.1080/09638280050200278
- Nätterlund, B., Sjöden, P. O., & Ahlström, G. (2001). The illness experience of adult persons with muscular dystrophy. *Disability & Rehabilitation*, 23(17), 788-798. doi:10.1080/09638280110065344

- Nelson, E. L., Duncan, A. B., & Lillis, T. (2013). Special considerations for conducting psychotherapy over videoteleconferencing. En Myers, K., & Turvey, C. L. (Eds.), *Telemental health. Clinical, technical and administrative foundations for evidence-based practice* (pp. 295-314). Londres, Reino Unido: Elsevier.
- Nezu, A. M., Nezu, C. M., & D’Zurilla, T. J. (2014). *Terapia de solución de problemas. Manual de tratamiento*. Bilbao, España: Desclée de Brouwer.
- Nezu, A. M., Nezu, C. M., Felgoise, S. H., McClure, K. S., & Houts, P. S. (2003). Project Genesis: Assessing the efficacy of problem-solving therapy for distressed adult cancer patients. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 71*(6), 1036-1048. doi:10.1037/0022-006X.71.6.1036
- Ng, A., Kennedy, P., Hutchinson, B., Ingram, A., Vondrell, S., Goodman, T., & Miller, D. (2013). Self-efficacy and health status improve after a wellness program in persons with multiple sclerosis. *Disability and Rehabilitation, 35*(11), 1039-1044. doi:10.3109/09638288.2012.717586
- Nicassio, P. M., Radojevic, V., Weisman, M. H., Schuman, C., Kim, J., Schoenfeld-Smith, K., & Krall, T. (1997). A comparison of behavioral and educational interventions for fibromyalgia. *The Journal of Rheumatology, 24*(10), 2000-2007.
- Nigro, M. A. (2005). Spinal muscular atrophy. En Bernard L. M. (Ed.), *Current Management in Child Neurology* (pp. 385–390). Londres, Reino Unido: BC Decker.

- Nijeweme-D'Hollosy, W. O., Janssen, E. P., Spoelstra, J., Vollenbroek-Hutten, M. M., & Hermens, H. J. (2006). Tele-treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Journal of Telemedicine and Telecare*, 12(1), 31-34. doi:10.1258/135763306777978434
- Ogino, S., & Wilson, R. B. (2004). Spinal muscular atrophy: Molecular genetics and diagnostics. *Expert Review of Molecular Diagnostics*, 4(1), 15-29. doi:10.1586/14737159.4.1.15
- OMS. (1948). *Constitución de la Organización Mundial de la Salud*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud. Recuperado de <http://apps.who.int/gb/bd/PDF/bd47/SP/constitucion-sp.pdf?ua=1>
- OMS. (1998). *Manual de instrucciones de la OMS sobre la calidad de vida, manual del usuario*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- OMS. (2001). *Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- OMS. (2011). *Informe mundial sobre la discapacidad*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- Ono, H., & Zavodny, M. (2007). Digital inequality: A five country comparison using microdata. *Social Science Research*, 36(3), 1135-1155. doi:10.1016/j.ssresearch.2006.09.001

- Oosterhuis, H. (1989). The natural course of myasthenia gravis: A long term follow up study. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 52(10), 1121-1127.
doi:10.1136/jnnp.52.10.1121
- Oppong, J. R., Ironside, R. G., & Kennedy, L. W. (1988). Perceived quality of life in a centre-periphery framework. *Social Indicators Research*, 20(6), 605-620.
- Osserman, K. E. (1958). *Myasthenia gravis*. Nueva York, Estados Unidos: Grunne & Stratton.
- Osserman, K. E., & Genkins, G. (1971). Studies in myasthenia gravis: Review of a twenty-year experience in over 1200 patients. *The Mount Sinai Journal of Medicine*, 38(6), 497-537.
- Owen, J. E., Klapow, J. C., Roth, D. L., Shuster, J. L., Bellis, J., Meredith, R., & Tucker, D. C. (2005). Randomized pilot of a self-guided internet coping group for women with early-stage breast cancer. *Annals of Behavioral Medicine*, 30(1), 54-64.
doi:10.1207/s15324796abm3001_7
- Özer, S., Yildirim, S. A., Yilmaz, O., Düger, T., & Yilmaz, S. A. (2010). Assessment of health-related quality of life, depression, and anxiety in slowly and rapidly progressive neuromuscular disorders. *Neurosciences*, 15(3), 177-183.

- Özü, Ö. (2010). Guided imagery as a psychotherapeutic mind-body intervention in health psychology: A brief review of efficacy research. *Europe's Journal of Psychology*, 6(4), 227-237. doi:10.5964/ejop.v6i4.232
- Padberg, G. W. (1982). *Facioscapulohumeral disease* (Tesis doctoral). Universidad de Leiden, Países Bajos.
- Padberg, G. W. (2004). Facioscapulohumeral muscular dystrophy: A clinician's experience. En Upadhyaya, M., & Cooper, D. N. (Eds.), *FSHD Facioscapulohumeral muscular dystrophy. Clinical medicine and molecular cell biology* (pp. 40-52). Londres, Reino Unido: BIOS Scientific Publishers.
- Padilla, G. V., Grant, M. M., Ferrell, B. R., & Presant C. A. (1996). Quality of life – Cancer. En Spilker, B. (Ed.), *Quality of life and pharmacoeconomics in clinical trials*, 2nd edition (pp. 301-308). Philadelphia, Estados Unidos: Lippincott Raven.
- Padilla, J. L., Acosta, B., Guevara, M., Gómez, J., & González, A. (2006). Propiedades psicométricas de la versión española de la escala de autoeficacia general aplicada en México y España. *Revista Mexicana de Psicología*, 23(2), 245-252.
- Padua, L., Aprile, I., Frusciante, R., Iannaccone, E., Rossi, M., Renna, R.,...Ricci, E. (2009). Quality of life and pain in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle & Nerve*, 40(2), 200-205. doi:10.1002/mus.21308

- Padua, L., Evoli, A., Aprile, I., Caliandro, P., Mazza, S., Padua, R., & Tonali, P. (2001). Health-related quality of life in patients with myasthenia gravis and the relationship between patient-oriented assessment and conventional measurements. *Neurological Sciences*, 22(5), 363-369. doi:10.1007/s100720100066
- Pagnini, F. (2013). Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *International Journal of Psychology*, 48(3), 194-205. doi:10.1080/00207594.2012.691977
- Pagnini, F., Bosma, C. M., Phillips, D., & Langer, E. (2014). Symptom changes in multiple sclerosis following psychological interventions: A systematic review. *BMC Neurology*, 14(1), 222. doi:10.1186/s12883-014-0222-z
- Palacios, A., & Bariffi, F. (2007). *La discapacidad como una cuestión de derechos humanos. Una aproximación a la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad*. Madrid, España: Ediciones Cinca.
- Palau, F. (2010). Enfermedades raras, un paradigma emergente en la medicina del siglo XXI. *Medicina Clínica*, 134(4), 161-168. doi:10.1016/j.medcli.2009.06.038
- Palmieri, A., & Angelini, C. (2014). Calidad de vida en pacientes con enfermedades neuromusculares. En Amayra, I., López, J. F., & Lázaro, E. (Eds.), *Enfermedades neuromusculares. Bases para la intervención* (pp. 73-97). Bilbao, España: Publicaciones de la Universidad de Deusto.

- Payne, R. A. (1996). *Técnicas de relajación. Guía práctica*. Barcelona, España: Paidotribo.
- Peric, S., Rakocevic-Stojanovic, V., Stevic, Z., Basta, I., Pavlovic, S., Vujanac, V.,...Lavrnic, D. (2010). Health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1 and amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Belgica*, *110*(1), 71-77.
- Perini, S., Titov, N., & Andrews, G. (2009). Clinician-assisted Internet-based treatment is effective for depression: Randomized controlled trial. *Australian and New Zealand Journal of Psychiatry*, *43*(6), 571–578. doi:10.1080/00048670902873722
- Pfeiffer, G., Wicklein, E. M., Ratusinski, T., Schmitt, L., & Kunze, K. (2001). Disability and quality of life in Charcot-Marie-Tooth disease type 1. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *70*(4), 548-550. doi:10.1136/jnnp.70.4.548
- Phillips, S. M., & McAuley, E. (2013). Physical activity and fatigue in breast cancer survivors: A panel model examining the role of self-efficacy and depression. *Cancer Epidemiology Biomarkers & Prevention*, *22*(5), 773-781. doi:10.1158/1055-9965
- Piccininni, M., Falsini, C., & Pizzi, A. (2004). Quality of life in hereditary neuromuscular diseases. *Acta Neurologica Scandinavica*, *109*(2), 113-119. doi:10.1046/j.1600-0404.2003.00185.x
- Pino, M. A., Belenchón, M., Sierra, P., & Livianos, L. (2008). *Trastorno bipolar y psicoeducación: Desarrollo de un programa para clínicos*. Alicante, España: Club Universitario.

- Pinto, A., Almeida, J. P., Pinto, S., Pereira, J., Oliveira, A. G., & De Carvalho, M. (2010). Home telemonitoring of non-invasive ventilation decreases healthcare utilisation in a prospective controlled trial of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *81*(11), 1238-1242. doi:10.1136/jnnp.2010.206680
- Pitschel-Walz, G., Leucht, S., Bäuml, J., Kissling, W., & Engel, R. R. (2001). The effect of family interventions on relapse and rehospitalization in schizophrenia: A meta-analysis. *Schizophrenia Bulletin*, *27*(1), 73-92. doi:10.1093/oxfordjournals.schbul.a006861
- Polisena, J., Tran, K., Cimon, K., Hutton, B., McGill, S., & Palmer, K. (2009). Home telehealth for diabetes management: A systematic review and meta-analysis. *Diabetes, Obesity & Metabolism*, *11*(10), 913-930. doi:10.1111/j.1463-1326.2009.01057.x
- Powell, J. A., Darvell, M., & Gray, J. A. M. (2003). The doctor, the patient and the world-wide web: How the internet is changing healthcare. *Journal of the Royal Society of Medicine*, *96*(2), 74-76. doi:10.1258/jrsm.96.2.74
- Prem, V., Sahoo, R. C., & Adhikari, P. (2013). Effect of diaphragmatic breathing exercise on quality of life in subjects with asthma: A systematic review. *Physiotherapy Theory and Practice*, *29*(4), 271-277. doi:10.3109/09593985.2012.731626
- Primdahl, J., Wagner, L., Holst, R., & Hørslev-Petersen, K. (2012). The impact on self-efficacy of different types of follow-up care and disease status in patients with

- rheumatoid arthritis - A randomized trial. *Patient Education and Counseling*, 88(1), 121-128. doi:10.1016/j.pec.2012.01.012
- Prufer, A., Galante, V., & Hernán, P. (2005). Dificultades diagnósticas na atrofia muscular espinhal. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 63(1), 145–149. doi:10.1590/s0004-282x2005000100026
- Puig de la Bellacasa, R. (1993). *La discapacidad y la rehabilitación en Juan Luis Vives: Homo homini par*. Madrid, España: Real Patronato de Prevención y de Atención a Personas con Minusvalía.
- Rabinowitz, T., Murphy, K. M., Amour, J. L., Ricci, M. A., Caputo, M. P., & Newhouse, P. A. (2010). Benefits of a telepsychiatry consultation service for rural nursing home residents. *Telemedicine and e-Health*, 16(1), 34-40. doi:10.1089/tmj.2009.0088
- Raggi, A., Leonardi, M., Antozzi, C., Confalonieri, P., Maggi, L., Cornelio, F., & Mantegazza, R. (2010). Concordance between severity of disease, disability and health-related quality of life in myasthenia gravis. *Neurological Sciences*, 31(1), 41-45. doi:10.1007/s10072-009-0167-y
- Raggi, A., Leonardi, M., Cabello, M., & Bickenbach, J. E. (2010). Application of ICF in clinical settings across Europe. *Disability & Rehabilitation*, 32(S1), S17-S22. doi:10.3109/09638288.2010.511692

- Raggi, A., Leonardi, M., Mantegazza, R., Casale, S., & Fioravanti, G. (2010). Social support and self-efficacy in patients with myasthenia gravis: A common pathway towards positive health outcomes. *Neurological Sciences, 31*(2), 231-235. doi:10.1007/s10072-009-0194-8
- Ramírez, R. (2007). Calidad de vida relacionada con la salud como medida de resultados en salud: Revisión sistemática de la literatura. *Revista Colombiana de Cardiología, 14*(4), 207-222.
- Ray, R. A., Fried, O., & Lindsay, D. (2014). Palliative care professional education via video conference builds confidence to deliver palliative care in rural and remote locations. *BMC Health Services Research, 14*(1), 272. doi:10.1186/1472-6963-14-272
- Rees, C. S., & Haythornthwaite, S. (2004). Telepsychology and videoconferencing: Issues, opportunities and guidelines for psychologists. *Australian Psychologist, 39*(3), 212-219. doi:10.1080/00050060412331295108
- Rehm, L. P., & Rokke, P. (1988). Self-management therapies. En Dobson, K. S. (Ed.), *Handbook of cognitive-behavioral therapies* (pp. 136-166). Nueva York, Estados Unidos: The Guilford Press.
- Rehse, B., & Pukrop, R. (2003). Effects of psychosocial interventions on quality of life in adult cancer patients: Meta analysis of 37 published controlled outcome studies. *Patient Education and Counseling, 50*(2), 179-186. doi:10.1016/S0738-3991(02)00149-0

- Reilly, M. M., & Rossor, A. M. (2014). Charcot-Marie-Tooth disease. En Hilton-Jones, D., & Turner, M. R. (Eds.), *Oxford textbook of neuromuscular disorders* (61-74). Oxford, Reino Unido: Oxford University Press.
- Rejeski, W. J., Craven, T., Ettinger, W. H., McFarlane, M., & Shumaker, S. (1996). Self-efficacy and pain in disability with osteoarthritis of the knee. *The Journals of Gerontology Series B: Psychological Sciences and Social Sciences*, *51*(1), P24-P29. doi:10.1093/geronb/51B.1.P24
- Revicki, D. A., Osoba, D., Fairclough, D., Barofsky, I., Berzon, R., Leidy, N. K., & Rothman, M. (2000). Recommendations on health-related quality of life research to support labeling and promotional claims in the United States. *Quality of Life Research*, *9*(8), 887-900. doi:10.1023/A:1008996223999
- Riazi, A., Thompson, A. J., & Hobart, J. C. (2004). Self-efficacy predicts self-reported health status in multiple sclerosis. *Multiple Sclerosis*, *10*(1), 61-66. doi:10.1191/1352458504ms986oa
- Rigby, S. A., Domenech, C., Thornton, E. W., Tedman, S., & Young, C. A. (2003). Development and validation of a self-efficacy measure for people with multiple sclerosis: The multiple sclerosis self-efficacy scale. *Multiple Sclerosis*, *9*(1), 73-81. doi:10.1191/1352458503ms870oa
- Rodríguez-Marín, J., Pastor, M. A., & Lopez-Roig, S. (1993). Afrontamiento, apoyo social, calidad de vida y enfermedad. *Psicothema*, *5*, 349-372.

- Roffe, L., Schmidt, K., & Ernst, E. (2005). A systematic review of guided imagery as an adjuvant cancer therapy. *Psycho-Oncology*, *14*(8), 607-617. doi:10.1002/pon.889
- Rogers, M. T. (2004). Facioscapulohumeral muscular dystrophy: Historical background and literature review. En Upadhyaya, M., & Cooper, D. N. (Eds.), *FSHD Facioscapulohumeral muscular dystrophy. Clinical medicine and molecular cell biology* (pp. 17-38). Londres, Reino Unido: BIOS Scientific Publishers.
- Rooks, D. S., Gautam, S., Romeling, M., Cross, M. L., Stratigakis, D., Evans, B.,...Katz, J. N. (2007). Group exercise, education, and combination self-management in women with fibromyalgia: A randomized trial. *Archives of Internal Medicine*, *167*(20), 2192-2200. doi:10.1001/archinte.167.20.2192
- Ruehlman, L. S., Karoly, P., & Enders, C. (2012). A randomized controlled evaluation of an online chronic pain self management program. *Pain*, *153*(2), 319-330. doi:10.1016/j.pain.2011.10.025
- Rummans, T. A., Clark, M. M., Sloan, J. A., Frost, M. H., Bostwick, J. M., Atherton, P. J.,...Hanson, J. (2006). Impacting quality of life for patients with advanced cancer with a structured multidisciplinary intervention: A randomized controlled trial. *Journal of Clinical Oncology*, *24*(4), 635-642. doi:10.1200/JCO.2006.06.209
- Russell, J., & Cohn, R. (2012). *Becker's muscular dystrophy*. Edimburgo, Reino Unido: LENNEX Corp.

- Russman, B. S. (2007). Spinal Muscular Atrophy: Clinical Classification and Disease Heterogeneity. *Journal of Child Neurology*, 22(8), 946-951. doi:10.1177/0883073807305673
- Sanford, J. A., Griffiths, P. C., Richardson, P., Hargraves, K., Butterfield, T., & Hoenig, H. (2006). The effects of in-home rehabilitation on task self-efficacy in mobility-impaired adults: A randomized clinical trial. *Journal of the American Geriatrics Society*, 54(11), 1641-1648. doi:10.1111/j.1532-5415.2006.00913.x
- Sanjuán, P., Pérez, A. M., & Bermúdez, J. (2000). Escala de autoeficacia general: Datos psicométricos de la adaptación para población española. *Psicothema*, 12(2), 509-513.
- Sansone, V. A., Panzeri, M., Montanari, M., Apolone, G., Gandossini, S., Rose, M. R.,...Meola, G. (2010). Italian validation of INQoL, a quality of life questionnaire for adults with muscle diseases. *European Journal of Neurology*, 17(9), 1178-1187. doi:10.1111/j.1468-1331.2010.02992.x
- Schalock, R. L., Brown, I., Brown, R., Cummins, R. A., Felce, D., Matikka, L.,...Parmenter, T. (2002). Conceptualization, measurement, and application of quality of life for persons with intellectual disabilities: Report of an international panel of experts. *Mental Retardation*, 40(6), 457-470. doi:10.1352/0047-6765(2002)040<0457:cmaaoq>2.0.co;2
- Schalock, R. L., & Verdugo, M. A. (2003). *Calidad de vida: Manual para profesionales de la educación, salud y servicios sociales*. Madrid, España: Alianza.

- Schalock, R. L., & Verdugo, M. A. (2006). Revisión actualizada del concepto de calidad de vida. En Verdugo, M. A. (Dir.), *Cómo mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad. Instrumentos y estrategias de evaluación* (pp. 29-41). Salamanca, España: Amarú ediciones.
- Schneiderman, N., Antoni, M. H., Saab, P. G., & Ironson, G. (2001). Health psychology: Psychosocial and biobehavioral aspects of chronic disease management. *Annual Review of Psychology*, 52(1), 555-580. doi:10.1146/annurev.psych.52.1.555
- Scholz, U., Gutiérrez Doña, B., Sud, S., & Schwarzer, R. (2002). Is general self-efficacy a universal construct? Psychometric findings from 25 countries. *European Journal of Psychological Assessment*, 18(3), 242-251. doi:10.1027//1015-5759.18.3.242
- Schwartz, C., & Frohner, R. (2005). Contribution of demographic, medical, and social support variables in predicting the mental health dimension of quality of life among people with multiple sclerosis. *Health & Social Work*, 30(3), 203-212. doi:10.1093/hsw/30.3.203
- Schwartz, L. B., Devine, P. A., Schechter, C. B., & Bender, A. N. (1991). Section I: Psychosocial aspects of neuromuscular disorders. En Charash, L. I., Lovelace, R. E., Leach, C. F., Kutscher, A. H., Goldberg, R. J., & Roye, D. P. (Eds.), *Muscular dystrophy and other neuromuscular diseases. Psychosocial issues* (pp. 3-21). Londres, Reino Unido: The Haworth Press.

- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: Aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería*, 9(2), 9-21. doi:10.4067/S0717-95532003000200002
- Schwarzer, R., & Jerusalem, M. (1995). Generalized self-efficacy scale. En Weinman, J., Wright, S., & Johnston, M., *Measures in health psychology: A user's portfolio. Causal and control beliefs* (pp. 35-37). Windsor, Reino Unido: NFER-Nelson.
- Sharpe, M., Hawton, K., Simkin, S., Surawy, C., Hackmann, A., Klimes, I.,...Seagroatt, V. (1996). Cognitive behaviour therapy for the chronic fatigue syndrome: A randomised controlled trial. *BMJ*, 312(7022), 22-26. doi:10.1136/bmj.312.7022.22
- Shaw, A. (1977). Defining the quality of life. *Hastings Center Report*, 7(5), 11-11. doi:10.2307/3560715
- Shepherd, L., Goldstein, D., Whitford, H., Thewes, B., Brummell, V., & Hicks, M. (2006). The utility of videoconferencing to provide innovative delivery of psychological treatment for rural cancer patients: Results of a pilot study. *Journal of Pain and Symptom Management*, 32(5), 453-461. doi:10.1016/j.jpainsymman.2006.05.018
- Shevil, E., & Finlayson, M. (2009). Process evaluation of a self-management cognitive program for persons with multiple sclerosis. *Patient Education and Counseling*, 76(1), 77-83. doi:10.1016/j.pec.2008.11.007
- Shore, J. H. (2013). Telepsychiatry: Videoconferencing in the delivery of psychiatric care. *American Journal of Psychiatry*, 170(3), 256-262. doi:10.1176/appi.ajp.2012.12081064

- Silk, E., & Golden, C. (2012). Familial spastic paraplegia. En Noggle, C. A., Dean, R. S., & Horton Jr., A. M. (Eds.), *The encyclopedia of neuropsychological disorders* (pp. 308-310). Nueva York, Estados Unidos: Springer Publishing Company.
- Simons, L. E., Sieberg, C. B., & Claar, R. L. (2012). Anxiety and functional disability in a large sample of children and adolescents with chronic pain. *Pain Research & Management: The Journal of the Canadian Pain Society*, 17(2), 93-97.
- Simpson, S. (2001). The provision of a telepsychology service to Shetland: Client and therapist satisfaction and the ability to develop a therapeutic alliance. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 7(1), 34-36. doi:10.1177/1357633X010070S114
- Sinclair, V. G., & Scroggie, J. (2005). Effects of a cognitive-behavioral program for women with multiple sclerosis. *Journal of Neuroscience Nursing*, 37(5), 249-257, 276. doi:10.1097/01376517-200510000-00004
- Smith, A. C., Bensink, M., Armfield, N., Stillman, J., & Caffery, L. (2005). Telemedicine and rural health care applications. *Journal of Postgraduate Medicine*, 51(4), 286-293.
- Soto, J. (2003). Incorporación de estudios de calidad de vida relacionada con la salud en los ensayos clínicos: Bases y recomendaciones prácticas. Uso de una lista-guía para su correcto diseño y/o evaluación. *Anales de Medicina Interna*, 20(12), 633-644. doi:10.4321/s0212-71992003001200009

- Soutter, J., Hamilton, N., Russell, P., Russell, C., Bushby, K., Sloper, P., & Bartlett, K. (2004). The Golden Freeway: A preliminary evaluation of a pilot study advancing information technology as a social intervention for boys with Duchenne muscular dystrophy and their families. *Health & Social Care in the Community*, *12*(1), 25-33. doi:10.1111/j.1365-2524.2004.00465.x
- Spuler, S., Stroux, A., Kuschel, F., Kuhlmeier, A., & Kendel, F. (2011). Delay in diagnosis of muscle disorders depends on the subspecialty of the initially consulted physician. *BMC Health Services Research*, *11*, 91. doi:10.1186/1472-6963-11-91
- Steca, P., Abela, J. R., Monzani, D., Greco, A., Hazel, N. A., & Hankin, B. L. (2014). Cognitive vulnerability to depressive symptoms in children: The protective role of self-efficacy beliefs in a multi-wave longitudinal study. *Journal of Abnormal Child Psychology*, *42*(1), 137-148. doi:10.1007/s10802-013-9765-5
- Steel, K., Cox, D., & Garry, H. (2011). Therapeutic videoconferencing interventions for the treatment of long-term conditions. *Journal of Telemedicine and Telecare*, *17*(3), 109-117. doi:10.1258/jtt.2010.100318
- Stefane, T., Munari dos Santos, A., Marinovic, A., & Hortense, P. (2013). Chronic low back pain: Pain intensity, disability and quality of life. *Acta Paulista de Enfermagem*, *26*(1), 14-20. doi:10.1590/S0103-21002013000100004
- Stensman, R. (1985). Severely mobility-disabled people assess the quality of their lives. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*, *17*(2), 87-99.

- Stevenson, W. G., Perloff, J. K., Weiss, J. N., & Anderson, T. L. (1990). Facioscapulohumeral muscular dystrophy: Evidence for selective, genetic electrophysiologic cardiac involvement. *Journal of the American College of Cardiology*, *15*(2), 292-299. doi:10.1016/s0735-1097(10)80052-x
- Strecher, V. J., DeVellis, B. M., Becker, M. H., & Rosenstock, I. M. (1986). The role of self-efficacy in achieving health behavior change. *Health Education & Behavior*, *13*(1), 73-92. doi:10.1177/109019818601300108
- Stubbings, D. R. (2012). *The effectiveness of videoconference-based cognitive-behavioural therapy* (Tesis Doctoral). Curtin University, Australia.
- Stübgen, J. P., & Stipp, A. (2010). Facioscapulohumeral muscular dystrophy: A prospective study of weakness and functional impairment. *Journal of Neurology*, *257*(9), 1457-1464. doi:10.1007/s00415-010-5544-1
- Suárez, P. S., García, A. M. P., & Moreno, J. B. (2000). Escala de autoeficacia general: Datos psicométricos de la adaptación para población española. *Psicothema*, *12*(2), 509-513.
- Szobor, A. (1970). *Crises in myasthenia gravis*. Nueva York, Estados Unidos: Hafner Publishing Company.
- Taal, E., Rasker, J. J., Seydel, E. R., & Wiegman, O. (1993). Health status, adherence with health recommendations, self-efficacy and social support in patients with rheumatoid

- arthritis. *Patient Education and Counseling*, 20(2), 63-76. doi:10.1016/0738-3991(93)90122-d
- Taal, E., Rasker, J. J., & Wiegman, O. (1997). Group education for rheumatoid arthritis patients. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 26(6), 805-816. doi:10.1016/S0049-0172(97)80024-8
- Tabak, M., Brusse-Keizer, M., van der Valk, P., Hermens, H., & Vollenbroek-Hutten, M. (2014). A telehealth program for self-management of COPD exacerbations and promotion of an active lifestyle: A pilot randomized controlled trial. *International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease*, 9(1), 935-944. doi:10.2147/copd.s60179
- Tawil, R. (2008). Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurotherapeutics*, 5(4), 601-606. doi:10.1016/j.nurt.2008.07.005
- Tawil, R. N., & Venance, S. (Eds.) (2011). *Neuromuscular disorders*. Oxford, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Taylor, L., Wicks, P., Leigh, P. N., & Goldstein, L. H. (2010). Prevalence of depression in amyotrophic lateral sclerosis and other motor disorders. *European Journal of Neurology*, 17(8), 1047-1053. doi:10.1111/j.1468-1331.2010.02960.x

- Tesar, N., Baumhackl, U., Kopp, M., & Günther, V. (2003). Effects of psychological group therapy in patients with multiple sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica*, *107*(6), 394-399. doi:10.1034/j.1600-0404.2003.00077.x
- Théberge-Lapointe, N., Marchand, A., Langlois, F., Gosselin, P., & Watts, S. (2015). Efficacy of a cognitive-behavioural therapy administered by videoconference for generalized anxiety disorder. *Revue Européenne de Psychologie Appliquée/European Review of Applied Psychology*, *65*(1), 9-17. doi:10.1016/j.erap.2014.10.001
- Thomas, S., Kersten, P., & Thomas, P. W. (2014). The Multiple Sclerosis-Fatigue Self-Efficacy (MS-FSE) scale: Initial validation. *Clinical Rehabilitation*, *29*(4), 376-387. doi:10.1177/0269215514543702
- Tirado Zafra-Polo, M., Pastor-Mira, M. A., & López-Roig, S. (2014). Autoeficacia, catastrofismo, miedo al movimiento y resultados de salud en la fibromialgia. *Anales de Psicología*, *30*(1), 104-113. doi:10.6018/analesps.30.1.151541
- Titov, N., Andrews, G., Schwencke, G., Drobny, J., & Einstein, D. (2008). Shyness 1: Distance treatment of social phobia over the Internet. *Australasian Psychiatry*, *42*(7), 585-594. doi:10.1080/00048670802119762
- Tizzano, E. F. (2007). *Atrofia muscular espinal: Contribuciones para el conocimiento, prevención y tratamiento de la enfermedad y para la organización de familias*. Madrid, España: Real Patronato sobre Discapacidad.

- Torres, N. (2008). Psicoeducación. En Gómez-Restrepo, C., Hernández, G., Rojas, A., Santacruz, H., & Uribe, M. (Eds.), *Psiquiatría clínica: Diagnóstico y tratamiento en niños, adolescentes y adultos* (pp. 681-683). Bogotá, Colombia: Médica Panamericana.
- Tulbure, B. T. (2011). The efficacy of internet-supported intervention for social anxiety disorder: A brief meta-analytic review. *Procedia – Social and Behavioral Sciences*, 30, 552-557. doi:10.1016/j.sbspro.2011.10.108
- Turner, K. J., & McGee-Lennon, M. R. (2013). Advances in telecare over the past 10 years. *Smart Homecare Technology and Telehealth*, 1, 21-34. doi:10.2147/shtt.s42674
- Twork, S., Wiesmeth, S., Klewer, J., Pöhlau, D., & Kugler, J. (2010). Quality of life and life circumstances in German myasthenia gravis patients. *Health and Quality of Life Outcomes*, 8, 129. doi:10.1186/1477-7525-8-129
- Twork, S., Wiesmeth, S., Spindler, M., Wirtz, M., Schipper, S., Pöhlau, D.,...Kugler, J. (2010). Research disability status and quality of life in multiple sclerosis: Non-linearity of the Expanded Disability Status Scale (EDSS). *Health and Quality of Life Outcomes*, 8(1), 55. doi:10.1186/1477-7525-8-55
- Upadhyaya, M., & Cooper, D. N. (2002). Molecular diagnosis of facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Expert Review of Molecular Diagnostics*, 2(2), 160-171. doi:10.1586/14737159.2.2.160

- Upadhyaya, M., & Cooper, D. N. (Eds.) (2004). *FSHD Facioscapulohumeral muscular dystrophy. Clinical medicine and molecular cell biology*. Londres, Reino Unido: BIOS Scientific Publishers.
- Upadhyaya, M., Lunt, P. W., Sarfarazi, M., Broadhead, W., Daniels, J., Owen, M., & Harper, P. S. (1990). DNA marker applicable to presymptomatic and prenatal diagnosis of facioscapulohumeral disease. *Lancet*, 336(8726), 1320-1321. doi:10.1016/0140-6736(90)93005-A
- Urzúa, A. (2010). Calidad de vida relacionada con la salud: Elementos conceptuales. *Revista Médica de Chile*, 138(3), 358-365. doi:10.4067/S0034-98872010000300017
- Urzúa, A., & Jarne, A. (2008). Calidad de vida y estilos de afrontamiento en personas con patologías crónicas. *Interamerican Journal of Psychology*, 42(1), 151-160.
- Van den Berg, J. P., Kalmijn, S., Lindeman, E., Veldink, J. H., De Visser, M., Van der Graaff, M. M.,...Van den Berg, L. H. (2005). Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*, 65(8), 1264-1267. doi:10.1212/01.wnl.0000180717.29273.12
- Van den Berg, N., Grabe, H. J., Baumeister, S. E., Freyberger, H. J., & Hoffmann, W. (2015). A Telephone-and Text Message-Based Telemedicine Concept for Patients with Mental Health Disorders: Results of a Randomized Controlled Trial. *Psychotherapy and Psychosomatics*, 84(2), 82-89. doi:10.1159/000369468

- Van Eijk-Hustings, Y., Kroese, M., Tan, F., Boonen, A., Bessems-Beks, M., & Landewé, R. (2013). Challenges in demonstrating the effectiveness of multidisciplinary treatment on quality of life, participation and health care utilisation in patients with fibromyalgia: A randomised controlled trial. *Clinical Rheumatology*, 32(2), 199-209. doi:10.1007/s10067-012-2100-7
- Van Groenestijn, A. C., Schröder, C. D., Visser-Meily, J. M., Reenen, E. T. K. V., Veldink, J. H., & van den Berg, L. H. (2015). Cognitive behavioural therapy and quality of life in psychologically distressed patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers: Results of a prematurely stopped randomized controlled trial. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 1-7. doi:10.3109/21678421.2015.1038276
- Van Kessel, K., Moss-Morris, R., Willoughby, E., Chalder, T., Johnson, M. H., & Robinson, E. (2008). A randomized controlled trial of cognitive behavior therapy for multiple sclerosis fatigue. *Psychosomatic Medicine*, 70(2), 205-213. doi:10.1097/PSY.0b013e3181643065
- Van Swieten, J. C., Koudstaal, P. J., Visser, M. C., Schouten, H. J., & Van Gijn, J. (1988). Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. *Stroke*, 19(5), 604-607. doi:10.1161/01.str.19.5.604
- Varvogli, L., & Darviri, C. (2011). Stress Management Techniques: Evidence-based procedures that reduce stress and promote health. *Health Science Journal*, 5(2), 74-89.

- Vázquez-Barquero, J. L., Arias, M. A., Peña, C., Díez, J. F., Ayesterán, A., & Miró, J. (1991). El cuestionario “perfil de impacto de la enfermedad” (SIP): Versión española de una medida del estado de salud. *Actas Luso-Españolas de Neurología, Psiquiatría y Ciencias Afines*, 19(2), 127-134.
- Vázquez-Barquero, J. L., Herrera, S., Vázquez, E., & Gaité, L. (2006). *Cuestionario para la evaluación de discapacidad de la Organización Mundial de la Salud (Versión española del World Health Organization Disability Assessment Schedule II). WHO-DAS II*. Madrid, España: Subdirección General de Información Administrativa y Publicaciones.
- Velarde-Jurado, E., & Avila-Figueroa, C. (2002). Evaluación de la calidad de vida. *Salud Pública de México*, 44(4), 349-361. doi:10.1590/s0036-36342002000400009
- Venance, S. L. (2011). Dystrophinopathies. En Tawil, R. N., & Venance, S. (Eds.), *Neuromuscular disorders* (pp. 51-56). Oxford, Reino Unido: Blackwell Publishing.
- Venkatesh K. G., & Lissamma, S. (2011). Impact of CBT on self efficacy and academic achievement in adolescent students. *Journal of the Indian Academy of Applied Psychology*, 37, 134-139.
- Verdugo, M. A., & Schalock, R. L. (2006). Aspectos clave para medir la calidad de vida. En Verdugo, M. A. (Dir.), *Cómo mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad. Instrumentos y estrategias de evaluación* (pp. 43-58). Salamanca, España: Amarú ediciones.

- Vilagut, G., Ferrer, M., Rajmil, L., Rebollo, P., Permanyer-Miralda, G., Quintana, J. M.,...Alonso, J. (2005). El cuestionario de salud SF-36 español: Una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gaceta Sanitaria*, 19(2), 135-150. doi:10.1157/13074369
- Vilhena, E., Pais-Ribeiro, J., Silva, I., Pedro, L., Meneses, R. F., Cardoso, H.,...Mendonça, D. (2014). Psychosocial factors as predictors of quality of life in chronic portuguese patients. *Health and Quality of Life Outcomes*, 12(1), 3. doi:10.1186/1477-7525-12-3
- Villamarín, F., & Sanz, A. (2004). Autoeficacia y salud: Investigación básica y aplicaciones. En Salanova, M., Grau, R., Martínez, I. M., Cifre, E. Llorens, S., & García-Renedo, M. (Eds.), *Nuevos horizontes en la investigación sobre la autoeficacia* (pp. 119-132). Castelló de la Plana, España: Universitat Jaume I.
- Vinaccia, S., Contreras, F., Palacio, C., Marín, A., Tobon, S., & Moreno-San Pedro, E. (2005). Disposiciones fortalecedoras: Personalidad resistente y autoeficacia en pacientes con diagnóstico de artritis reumatoide. *Terapia Psicológica*, 23(1), 15-24.
- Vinaccia, S., & Orozco, L. M. (2005). Aspectos psicosociales asociados con la calidad de vida de personas con enfermedades crónicas. *Diversitas*, 1(2), 125-137. doi:10.15332/s1794-9998.2005.0002.01
- Vincent, K. A., Carr, A. J., Walburn, J., Scott, D. L., & Rose, M. R. (2007). Construction and validation of a quality of life questionnaire for neuromuscular disease (INQoL). *Neurology*, 68(13), 1051-1057. doi:10.1212/01.wnl.0000257819.47628.41

- Visschedijk, M. A., Collette, E. H., Pfenning, L. E., Polman, C. H., & van der Ploeg, H. M. (2004). Development of a cognitive behavioral group intervention programme for patients with multiple sclerosis: An exploratory study. *Psychological Reports, 95*(3), 735-746. doi:10.2466/pr0.95.3.735-746
- Vitacca, M., Bazza, A., Bianchi, L., Gilè, S., Assoni, G., Porta, R.,...Scalvini, S. (2010). Tele-assistance in chronic respiratory failure (CRF): Patients' characterization and staff workload of five-years activity. *Telemedicine and e-Health, 16*(3), 299-305. doi:10.1089/tmj.2009.0115
- Vitacca, M., Bianchi, L., Guerra, A., Fracchia, C., Spanevello, A., Balbi, B., & Scalvini, S. (2009). Tele-assistance in chronic respiratory failure patients: A randomised clinical trial. *European Respiratory Journal, 33*(2), 411-418. doi:10.1183/09031936.00005608
- Vitacca, M., Comini, L., Tentorio, M., Assoni, G., Trainini, D., Fiorenza, D.,...Scalvini, S. (2010). A pilot trial of telemedicine-assisted, integrated care for patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of Telemedicine and Telecare, 16*(2), 83-88. doi:10.1258/jtt.2009.090604
- Wade, S. L., Walz, N. C., Carey, J. C., & Williams, K. M. (2009). Brief report: Description of feasibility and satisfaction findings from an innovative online family problem-solving intervention for adolescents following traumatic brain injury. *Journal of Pediatric Psychology, 34*(5), 517-522. doi:10.1093/jpepsy/jsn081

- Wade, S. L., Wolfe, C. R., & Pestian, J. P. (2004). A web-based family problem-solving intervention for families of children with traumatic brain injury. *Behavior Research Methods, Instruments, & Computers*, 36(2), 261-269. doi:10.3758/bf03195572
- Wang, H. M., Beyer, M., Gensichen, J., & Gerlach, F. M. (2008). Health-related quality of life among general practice patients with differing chronic diseases in Germany: Cross sectional survey. *BMC Public Health*, 8(1), 246. doi:10.1186/1471-2458-8-246
- Wangberg, S. C. (2008). An Internet-based diabetes self-care intervention tailored to self-efficacy. *Health Education Research*, 23(1), 170-179. doi:10.1093/her/cym014
- Ware, J. E. (2000). SF-36 health survey update. *Spine*, 25(24), 3130-3139. doi:10.1097/00007632-200012150-00008
- Ware, J. E. (2003). Conceptualization and measurement of health-related quality of life: Comments on an evolving field. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 84(2), S43–S51. doi:10.1053/apmr.2003.50246
- Ware, J. E., & Sherbourne, C. D. (1992). The MOS 36-item short-form health survey (SF-36): I. Conceptual framework and item selection. *Medical Care*, 30(6), 473-483. doi:10.1097/00005650-199206000-00002
- Watson, A., Bickmore, T., Cange, A., Kulshreshtha, A., & Kvedar, J. (2012). An Internet-based virtual coach to promote physical activity adherence in overweight adults:

Randomized controlled trial. *Journal of Medical Internet Research*, 14(1), 44-55.
doi:10.2196/jmir.1629

WHO (1980). *International Classification of Impairments, Disabilities, and Handicaps. A manual of classification relating to the consequences of disease*. Ginebra, Suiza: World Health Organization.

WHOQoL Group. (1998). Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. *Psychological Medicine*, 28(3), 551-558.
doi:10.1017/s0033291798006667

Wigal, J. K., Creer, T. L., & Kotses, H. (1991). The COPD self-efficacy scale. *Chest Journal*, 99(5), 1193-1196. doi:10.1378/chest.99.5.1193

Wijmenga, C., Frants, R. R., Brouwer, O. F., Moerer, P., Weber, J. L., & Padberg, G. W. (1990). Location of facioscapulohumeral muscular dystrophy gene on chromosome 4. *Lancet*, 336(8716), 651-653. doi:10.1016/0140-6736(90)92148-B

Wijmenga, C., Padberg, G. W., Moerer, P., Wiegant, J., Liem, L., Brouwer, O. F.,...Frants, R. R. (1991). Mapping of facioscapulohumeral muscular dystrophy gene to chromosome 4q35-qter by multipoint linkage analysis and in-situ hybridization. *Genomics*, 9(4), 570-575. doi:10.1016/0888-7543(91)90348-I

Winter, Y., Schepelmann, K., Spottke, A. E., Claus, D., Grothe, C., Schröder, R.,...Dodel, R. (2010). Health-related quality of life in ALS, myasthenia gravis and

facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Journal of Neurology*, 257(9), 1473-1481.
doi:10.1007/s00415-010-5549-9

Winters, C. A., Cudney, S. A., Sullivan, T., & Thuesen, A. (2006). The rural context and women's self-management of chronic health conditions. *Chronic Illness*, 2(4), 273-289.
doi:10.1177/17423953060020040801

Wirth, B., Brichta, L., & Hahnen, E. (2006). Spinal muscular atrophy: From gene to therapy. *Seminars in Pediatric Neurology*, 13(2), 121-131. doi:10.1016/j.spen.2006.06.008

Wong, E., Backholer, K., Gearon, E., Harding, J., Freak-Poli, R., Stevenson, C., & Peeters, A. (2013). Diabetes and risk of physical disability in adults: A systematic review and meta-analysis. *The Lancet Diabetes & Endocrinology*, 1(2), 106-114.
doi:10.1016/s2213-8587(13)70046-9

Yamaguti, W. P., Claudino, R. C., Neto, A. P., Chammas, M. C., Gomes, A. C., Salge, J. M.,...Carvalho, C. R. (2012). Diaphragmatic breathing training program improves abdominal motion during natural breathing in patients with chronic obstructive pulmonary disease: A randomized controlled trial. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 93(4), 571-577. doi:10.1016/j.apmr.2011.11.026

Yamanaka, G., Goto, K., Matsumura, T., Funakoshi, M., Komori, T., Hayashi, Y. K., & Arahata, K. (2001). Tongue atrophy in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology*, 57(4), 733-735. doi:10.1212/wnl.57.4.733

- Yates, P., Aranda, S., Hargraves, M., Mirolo, B., Clavarino, A., McLachlan, S., & Skerman, H. (2005). Randomized controlled trial of an educational intervention for managing fatigue in women receiving adjuvant chemotherapy for early-stage breast cancer. *Journal of Clinical Oncology*, *23*(25), 6027-6036. doi:10.1200/JCO.2005.01.271
- Ybarra, M. I., Kummer, A., Frota, E. R. C., Oliveira, J. T., Gomez, R. S., & Teixeira, A. L. (2011). Psychiatric disorders in myasthenia gravis. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, *69*(2a), 176-179. doi:10.1590/S0004-282X2011000200006
- Yilmaz, Ö., Düger, T., Aki, E., Karaduman, A., & Kayihan, H. (2004). The effect of physical impairment on low back pain and disability on mothers of children with and without neuromuscular disorders. *The Pain Clinic*, *16*(3), 353–358. doi:10.1163/1568569041798399
- Yohannes, A. M. (2014). Disability in patients with COPD. *CHEST Journal*, *145*(2), 200-202. doi:10.1378/chest.13-1703
- Yoo, S. J. C., Nyman, J. A., Cheville, A. L., & Kroenke, K. (2014). Cost effectiveness of telecare management for pain and depression in patients with cancer: results from a randomized trial. *General Hospital Psychiatry*, *36*(6), 599-606. doi:10.1016/j.genhosppsy.2014.07.004
- Yuen, E. K., Goetter, E. M., Herbert, J. D., & Forman, E. M. (2012). Challenges and opportunities in internet-mediated telemental health. *Professional Psychology: Research and Practice*, *43*(1), 1-8. doi:10.1037/a0025524

- Yuen, E. K., Herbert, J. D., Forman, E. M., Goetter, E. M., Juarascio, A. S., Rabin, S.,...Bouchard, S. (2013). Acceptance based behavior therapy for social anxiety disorder through videoconferencing. *Journal of Anxiety Disorders*, 27(4), 389-397. doi:10.1016/j.janxdis.2013.03.002
- Zamarrón, C., Morete, E., & González, F. (2014). Telemedicine system for the care of patients with neuromuscular disease and chronic respiratory failure. *Archives of Medical Science*, 10(5), 1047-1051. doi:10.5114/aoms.2014.46223
- Zarranz, J. J. (2001). *Compendio de neurología*. Madrid, España: Harcourt.
- Zebracki, K., & Drotar, D. (2008). Pain and activity limitations in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 50(7), 546-552. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03005.x
- Zerres, K., & Rudnik-Schöneborn, S. (1995). Natural history in proximal spinal muscular atrophy: clinical analysis of 445 patients and suggestions for a modification of existing classifications. *Archives of Neurology*, 52(5), 518-523. doi:10.1001/archneur.1995.00540290108025
- Zerres, K., Rudnik-Schöneborn, S., Forrest, E., Lusakowska, A., Borkowska, J., & Hausmanowa-Petrusewicz, I. (1997). A collaborative study on the natural history of childhood and juvenile onset proximal spinal muscular atrophy (type II and III SMA): 569 patients. *Journal of the Neurological Sciences*, 146(1), 67-72. doi:10.1016/s0022-510x(96)00284-5

Anexos

Anexo 1. Consentimiento informado de evaluación**CONSENTIMIENTO INFORMADO EVALUACIÓN**

Su firma en este documento de Consentimiento Informado significa que usted autoriza a realizar un proceso de evaluación en el marco de una tesis doctoral becada por el Gobierno Vasco y desarrollada en la Universidad de Deusto (Efectos de la teleasistencia en la calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de personas con enfermedades neuromusculares), habiendo sido informado sobre las características y condiciones de dicha evaluación:

1. Me han informado que seré evaluado con diferentes pruebas psicológicas.
2. Me han informado que mi participación es voluntaria, pudiendo abandonar la evaluación cuando lo desee, por cualquier razón y sin ninguna consecuencia.
3. Me han informado que la confidencialidad de los datos está plenamente asegurada. Mis datos serán registrados en el ordenador de forma anónima, sin que figuren mi nombre y apellidos, y los ficheros mostrarán una clave en vez de mi nombre.
4. Me han informado que sólo el investigador de este estudio tendrá acceso a mis datos y que su uso estará estrictamente limitado a los propósitos de la investigación.
5. Me han informado que no existe ninguna contribución material o económica por participar en esta evaluación. Mi colaboración es absolutamente voluntaria y gratuita.
6. Me han informado que podré formular cualquier pregunta sobre el estudio al investigador Oscar Martínez Gutiérrez llamando al teléfono 94 413 93 77 o enviando un e-mail a oscar.martinez@deusto.es

He leído la información anterior y estoy de acuerdo en participar en este proyecto.

Fecha:

Nombre y Apellidos

Firma del participante (Manuscrita)

Anexo 2. Consentimiento informado de intervención

CONSENTIMIENTO INFORMADO INTERVENCIÓN

Su firma en este documento de Consentimiento Informado significa que usted autoriza al psicólogo investigador a realizar un proceso de intervención de apoyo psicosocial en el marco de una tesis doctoral becada por el Gobierno Vasco y desarrollada en la Universidad de Deusto (Efectos de la teleasistencia en la calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de personas con enfermedades neuromusculares), habiendo sido informado sobre las características y condiciones de dicha intervención:

1. Me han informado que mi participación es voluntaria, pudiendo abandonar el proceso de intervención y participación en el citado proyecto cuando lo desee, por cualquier razón y sin ninguna consecuencia.
2. Me han informado que la confidencialidad de los datos está plenamente asegurada. Mis datos serán registrados en el ordenador de forma anónima para su posterior utilización en la investigación, sin que figuren mi nombre y apellidos, y los ficheros mostrarán una clave en vez de mi nombre.
3. Me han informado que sólo el investigador de este estudio tendrá acceso a mis datos y que su uso estará estrictamente limitado a los propósitos de la investigación.
4. Del mismo modo, yo me hago responsable de las consecuencias que puedan derivarse de los datos y opiniones personales que yo mismo/a ofrezca a los demás participantes del estudio durante las sesiones o a terceras personas.
5. Me comprometo a participar activamente, en la medida en que me sea posible, en las actividades que pertenezcan a este proyecto de investigación, en las fechas y días que me sean asignadas.
6. Me han informado que no existe ninguna contribución material o económica por participar en este proyecto de investigación. Mi colaboración es absolutamente voluntaria y gratuita.
7. Me han informado que podré formular cualquier pregunta sobre el estudio al investigador Oscar Martínez Gutiérrez llamando al teléfono 94 413 93 77 o enviando un e-mail a oscar.martinez@deusto.es

He leído la información anterior y estoy de acuerdo en participar en este proyecto.

Fecha:

Nombre y Apellidos

Firma del participante (Manuscrita)

Anexo 3. Entrevista inicial**ENTREVISTA INICIAL**

Nº de entrevista: _____	Fase entrevista: _____	Fecha: _____
-------------------------	------------------------	--------------

1.- DATOS DE FILIACIÓN:

1. Apellidos: _____
2. Nombre: _____
3. Edad: _____ 4. Fecha de nacimiento: _____ 5. Sexo: Hombre Mujer
6. Estado civil: Casado/a; Viviendo en pareja; Divorciado/a; Separado/a;
 Soltero/a; Viudo/a
7. Hijos/as: SÍ, ¿Cuántos? _____ NO
8. Número de personas que viven en casa, incluyéndole a usted: _____
9. Dirección: _____
10. Localidad: _____ 11. Nacionalidad: _____
12. Teléfonos de contacto: _____
13. E-mail: _____

2.- DATOS SOCIOEDUCATIVOS:

1. Nivel académico:
 - EGB Bachiller-FP1 FP2 Diplomatura Licenciatura
2. Ocupación:
 - Asalariado/a Autónomo/a Trabajo no remunerado (voluntario/a, obras de caridad, etc.) Desempleado/a (por motivos de salud) Desempleado/a (por otros motivos) Jubilado/a Labores del hogar Estudiante Incapacitado/a
 - Otros _____

3.- DATOS MÉDICOS:

1. ¿Cuál es su diagnóstico? _____
2. Edad a la que le confirmaron el diagnóstico: _____ Aún no tengo diagnóstico
3. Edad a la que se iniciaron los síntomas: _____
4. Tiempo aproximado desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico:
 - Menos de 3 meses De 3 a 6 meses De 6 a 12 meses De 1 a 2 años
 - De 2 a 4 años De 4 a 6 años De 6 a 10 años Más de 10 años

5. Por favor, lea el listado de enfermedades que se adjunta a continuación, titulado “*Historia médica general*”, e indique si padece alguna otra enfermedad diferente a la descrita anteriormente. Si padece una enfermedad que no aparece en ese listado, por favor, señálela aquí:

SÍ, ¿Cuál/es? _____ NO

3.2. Historia médica general.

A. ¿Ha estado alguna vez hospitalizado?		SI ___ NO ___	Año y Duración: _____
Indicar razones:			Año y Duración: _____
_____			Año y Duración: _____
B. ¿Ha recibido tratamiento médico para cualquiera de las siguientes enfermedades o síntomas?			
1. Enfermedad cardiovascular:			
a. Circulación deficiente	SI ___ NO ___	Local _____ General _____	
b. Alta presión sanguínea	SI ___ NO ___		
c. Baja presión sanguínea	SI ___ NO ___		
2. Enfermedad pulmonar	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
3. Enfermedad hepática	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
4. Trastornos intestinales (crónicos o severos)	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
5. Trastornos del tiroides, adrenales u otros trastornos hormonales	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
a. Diabetes	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
6. Enfermedad renal	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
7. Deformidades	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
8. Enfermedades infecciosas (severas, crónicas o recurrentes)	SI ___ NO ___		
a. Meningitis	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
b. Encefalitis	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
c. Fiebre elevada	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
d. Fiebre elevada en la infancia	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
e. Enfermedades venéreas	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
f. Infecciones de oídos	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
g. Enfermedades tropicales	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
9. Cáncer (especificar): _____	SI ___ NO ___	Tipo y duración: _____	
10. Enfermedades neurológicas	SI ___ NO ___		
a. Convulsiones	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
b. Daño cerebral con pérdida de conciencia o con otros déficit cognitivos	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
c. Migrañas.	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
d. Cefaleas.	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
e. Otras: _____		Año y Duración: _____	
11. Reacciones alérgicas.	SI ___ NO ___		
a. Envenenamiento o sobredosis	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
b. Problemas con drogas	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
c. Problemas con el alcohol	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
d. Deficiencia vitamínica	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
e. Otras (alimentos..) _____		Año y Duración: _____	
12. Enfermedad psiquiátrica.	SI ___ NO ___		
a. Medicación para los "nervios"/sueño	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
b. Depresión.	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
c. Ansiedad.	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
d. Trastornos de alimentación	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
e. Tratamientos psicoterapéuticos	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
f. Hospitalización por enfermedad psiquiátrica	SI ___ NO ___	Año y Duración: _____	
13. Otras condiciones no descritas en los apartados anteriores:			
_____		Año y Duración: _____	
_____		Año y Duración: _____	
_____		Año y Duración: _____	

6. A lo largo de su vida ¿le han practicado alguna intervención quirúrgica?

SÍ, ¿Cuál/es? _____ NO

7. ¿Actualmente toma algún tipo de medicación?

SÍ. Por favor, especifique el nombre de la medicación, la dosis y la pauta.

¿Desde cuándo? _____ NO

8. ¿Actualmente recibe algún tipo de apoyo psicológico o psiquiátrico, como por ejemplo: acude a algún tipo de psicoterapia o toma medicación psiquiátrica?

SÍ ¿Cuál/es? _____

¿Desde cuándo? _____

NO

9. Por favor, señale si actualmente consume alguna de las siguientes sustancias, y si es así, con qué frecuencia lo hace:

Bebidas alcohólicas:	Tabaco:	Cafeína:
Todos los días (nº de copas):	Todos los días (nº de cigarros):	Todos los días (nº de tazas):
Fines de semana (nº de copas):	Fines de semana (nº de cigarros):	Fines de semana (nº de tazas):
Ocasionalmente (nº de copas):	Ocasionalmente (nº de cigarros):	Ocasionalmente (nº de tazas):
Nunca:	Nunca:	Nunca:

4.- DATOS SOBRE CONOCIMIENTOS INFORMÁTICOS:

1. ¿En su hogar dispone de un ordenador? SÍ NO

2. ¿En su hogar dispone de una cámara web, micrófono y altavoces? SÍ NO

3. ¿En su hogar dispone de conexión a Internet? SÍ NO

4. ¿Utiliza o ha utilizado alguna vez Internet para alguna de las siguientes opciones?

a.- Navegar por Internet SÍ NO

b.- Enviar y recibir e-mails SÍ NO

c.- Participar en chats SÍ NO

d.- Participar en foros SÍ NO

e.- Participar en videollamadas SÍ NO

f.- Buscar información sobre su enfermedad o sus síntomas SÍ NO

5. Si ha respondido **NO** en alguna de las opciones de la pregunta anterior, ¿estaría interesado/a en aprender a utilizar dichos recursos? SÍ NO
6. ¿En la actualidad sufre de alguna dificultad que le impida poder utilizar el ordenador (por ej.: dificultad para escribir a través de un teclado, utilizar el ratón, leer textos en la pantalla del ordenador, etc.)?
- SÍ ¿Cuál/es? _____
- NO

5. DISPONIBILIDAD HORARIA:

¿En qué franjas horarias podría participar en las sesiones de videoconferencia? (Puede indicar más de una opción):

Días: _____

Horas: _____

Anexo 4. Entrevista de satisfacción**ENTREVISTA DE SATISFACCIÓN**

1. Considera que la duración de cada sesión grupal ha sido:
 Demasiado breve Un poco breve Adecuada Un poco larga
 Demasiado larga

2. Considera que la frecuencia más adecuada entre sesión y sesión grupal sería:
 Una sesión por semana Una sesión cada 2 semanas Una sesión cada 3 semanas
 Una sesión al mes Otras: _____

3. ¿Por qué considera que la frecuencia que ha elegido en la pregunta anterior es la más adecuada?
 No necesito más sesiones
 Estoy muy ocupado/a y no tengo tiempo
 No serviría de nada hacer más sesiones
 Con sesiones más frecuentes no tendríamos nada nuevo de qué hablar, me aburriría o me sentiría incómodo/a
 Menos sesiones serían demasiado pocas y las necesito
 Estoy desocupado/a, tengo mucho tiempo libre
 Participar en las sesiones me ayuda, hace que me sienta mejor
 Con sesiones más espaciadas cada uno tendría demasiadas cosas que contar y no nos daría tiempo a hablar a todos los participantes del grupo
 Otras: _____

4. Considera que los temas propuestos por la persona que moderaba su grupo han sido:
 Nada adecuados Algo adecuados Adecuados Muy adecuados

5. ¿Considera que los textos utilizados a lo largo de las sesiones han sido adecuados?
 Nada adecuados Algo adecuados Adecuados Muy adecuados

6. ¿Se ha sentido identificado/a con los miembros de su grupo?
 Nada Algo Bastante Mucho ¿Por qué? _____

7. ¿En qué medida o grado se ha sentido usted escuchado/a, comprendido/a, apoyado/a por los componentes de su grupo?
 Nada Algo Bastante Mucho

-
8. ¿Qué grado de satisfacción o bienestar le ha provocado esto?
 Nada Algo Bastante Mucho
9. ¿En qué medida o grado se ha sentido usted escuchado/a, comprendido/a, apoyado/a por la persona que moderaba su grupo?
 Nada Algo Bastante Mucho
10. ¿Qué grado de satisfacción o bienestar le ha provocado esto?
 Nada Algo Bastante Mucho
11. ¿En qué medida o grado considera usted que ha escuchado/a, comprendido/a, apoyado/a a los demás componentes de su grupo?
 Nada Algo Bastante Mucho
12. ¿Qué grado de satisfacción o bienestar le ha provocado esto?
 Nada Algo Bastante Mucho
13. ¿En qué medida o grado considera usted que la escucha, comprensión o apoyo que usted ha ofrecido a los demás componentes de su grupo ha provocado en ellos alivio, satisfacción o bienestar?
 Nada Algo Bastante Mucho
14. ¿Estaría interesado/a en continuar participando en sesiones grupales con los mismos participantes de su grupo?
 Sí No Quizás
15. ¿Estaría interesado en continuar participando en sesiones grupales con diferentes participantes?
 Sí No Quizás
16. En general, ¿diría que se ha sentido satisfecho/a con las sesiones grupales?
 Nada Algo Bastante Mucho
17. ¿Hubiese preferido realizar sesiones individuales con el moderador/a?
 Sí, además de las grupales Sí, únicamente sesiones individuales y ninguna grupal
 No, no quiero realizar sesiones individuales
18. ¿Tendría alguna sugerencia para mejorar las sesiones grupales en el futuro?
 Sí No ¿Cuáles? _____

19. ¿Desearía participar en futuros estudios que utilicen la teleasistencia (videoconferencia) como herramienta de intervención?
 Sí No

20. ¿Considera adecuado el método online utilizado (videoconferencia y correo electrónico) para recibir apoyo psicosocial desde su hogar?

Nada Algo Bastante Mucho ¿Por qué? _____

21. ¿Cree que seguir recibiendo apoyo online le ayudaría en el futuro?

Nada Algo Bastante Mucho

22. ¿Qué beneficios cree que puede tener este programa online según su experiencia personal?

Anexo 5. Transcripción visualización guiada

Vamos a realizar una visualización guiada. Por favor, para que puedas concentrarte y realizar esta visualización guiada, tumbate o siéntate en un lugar cómodo. Si hay alguien a tu alrededor, dile que no te interrumpa durante unos minutos, unos minutos que van a ser para ti, para que puedas llegar a relajarte y tener unos momentos de tranquilidad.

Cierra los ojos. Toma conciencia de los sonidos, ruidos, voces, que hay a tu alrededor. Deja que entren en tu mente. Imagínate de dónde vienen, qué los provoca, y a medida que lo imaginas, observa cómo te vas relajando. Date cuenta de cómo estos sonidos te ayudan a relajarte cada vez más y más.

Mientras sigues atento a los sonidos que llegan a ti, imagínate que entras en un amplio ascensor, donde te sientes muy cómodo. Este ascensor te va a llevar a un lugar donde vas a disfrutar de un momento de tranquilidad. Para ello, voy a contar del 10 al uno lentamente, y a medida que lo haga, descenderás varios pisos en este ascensor imaginario, y eso hará que te sientas más y más tranquilo.

Diez, nueve, ocho, vas bajando en este ascensor imaginario y te sientes cada vez más y más tranquilo. Siete, seis, cinco, sientes que entras en un estado de relajación cada vez más y más profundo. Cuatro, tres, dos, uno, ya estás más relajado que antes y te sientes cómodo y a gusto.

Ahora, observa cómo las puertas del ascensor se abren lentamente y empiezas a ver un pequeño camino de arena que llega hasta una preciosa playa. Sales del ascensor y empiezas a recorrer este camino. La arena es blanca y muy agradable al tacto. Imagínate lo suave y cálida que es. Esto hace que te sientas muy a gusto.

Te deslizas por ella suavemente, como si el viento te llevase, como si te ayudase a recorrer el camino. Prácticamente sientes que vuelas por encima de la arena. Llegas al final

del camino y ves una playa paradisíaca, de aguas claras y cristalinas, una playa completamente vacía, sólo para ti.

Te tumbas o te sientas en la suave arena. Sientes cómo tu cuerpo se hunde agradablemente en ella. Sientes el calor del sol en tu piel, es un calor agradable, que te relaja, que te renueva, que hace que te sientas bien.

De vez en cuando, una brisa fresca llega hasta ti y te hace sentir aún más cómodo y relajado. Puedes observar el azul del cielo y las pequeñas nubes blancas que están a lo lejos. Puedes imaginar que el olor del mar llega hasta a ti. Y puedes imaginar el mar que está en calma, en calma, igual que tú.

También puedes imaginar el sonido de las pequeñas olas acariciando suavemente la orilla, y esto te relaja y hace que te sientas bien. Dejas que todas estas sensaciones recorran todo tu cuerpo. Te permites permanecer en este estado de bienestar durante unos minutos.

Sigues sintiéndote relajado y tranquilo. Sientes que es el momento de volver. Te levantas de la arena poco a poco y te diriges al camino que conduce al ascensor. La brisa te ayudará a deslizarte de nuevo por él. Llegas al amplio ascensor y entras en él. Introduces la mano en uno de tus bolsillos y notas un poco de arena en su interior; es la arena que te recuerda esos momentos de relajación que has vivido.

Permítete regresar cuando quieras a ese estado de relajación. Ahora, mientras cuento del uno al diez, comienzas a ascender poco a poco, muy lentamente, en este ascensor imaginario.

Uno, dos, tres, vas tomando conciencia de dónde estás. Cuatro, cinco, seis, tomas conciencia de los objetos que hay a tu alrededor. Siete, ocho, nueve y diez, comienzas a abrir los ojos lentamente.

Dejas que tu vista se adapte a la luz del entorno. Te mueves lentamente para despejarte poco a poco. Te sientes completamente relajado. Recuerdas la playa, la arena

blanca, el olor del mar, la agradable brisa, y entiendes que puedes volver a ese estado de calma y tranquilidad cuando lo desees.

Anexo 6. Texto reacciones emocionales

REACCIONES EMOCIONALES MÁS FRECUENTES ANTE UNA ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR O DE LARGA EVOLUCIÓN

Todo cambio en la vida de una persona conlleva una serie de reacciones emocionales. Recibir un diagnóstico de una enfermedad neuromuscular implica la aparición de una serie de emociones más o menos adaptativas que necesitaremos comprender y expresar. Para esto, a continuación os describimos varias de estas reacciones emocionales, que pueden darse consecutiva o simultáneamente, con las cuales trabajaremos más detalladamente en las sesiones grupales.

1. Estrés:

- Se pueden diferenciar dos tipos de estrés: positivo o adaptativo, y negativo. El primero es el que se utiliza en la vida cotidiana para superar ciertas tareas que conlleven la activación del organismo. El segundo, el negativo, puede afectar al estado de salud físico y/o emocional de la persona y puede manifestarse en los siguientes casos:
 - a) Cuando el primer estrés se prolonga excesivamente en el tiempo y la persona se ve en la obligación de adaptarse continuamente a nuevas situaciones.
 - b) Cuando la persona cree que no dispone de las habilidades necesarias para afrontar la situación, a pesar de intentarlo.
 - c) Cuando la persona carece de situaciones nuevas a las que adaptarse (teniendo las habilidades para hacerlo), es decir, cuando su día a día es rutinario, excesivamente predecible, durante demasiado tiempo.

2. Ansiedad:

- Reacción emocional caracterizada por la presencia de:
 - a) Síntomas físicos: vértigos, palpitaciones, dolor de pecho, etc.
 - b) Síntomas cognitivos: pensamientos recurrentes y negativos, dificultades para mantener la atención y la concentración, olvidos, etc.

- c) Síntomas conductuales: hiperactividad e inquietud, hipervigilancia (estado de alerta excesivo), evitación (evitar una conducta o situación para evitar la ansiedad pero sin resolver el problema), etc.

3. Rabia:

- Dirigida hacia los demás: Hacia los profesionales sanitarios (por ej.: por la demora en el diagnóstico y la falta de un tratamiento eficaz), hacia la sociedad (por ej.: por la falta de conocimiento de la enfermedad, por las barreras y obstáculos arquitectónicos), hacia la familia (por ej.: por la reacción de frustración ante un cambio en el estilo de vida que puede implicar el aumento de la necesidad de ayuda de los seres más cercanos).
- Dirigida hacia uno mismo: Por ej., por la frustración, la pérdida de control, el cambio en el modo de realizar las actividades diarias, etc. En estos casos, algunas personas pueden manifestar pensamientos y reacciones, tales como infravalorarse, reducir el cuidado personal, desatender las citas médicas, no tomar la medicación, lo cual, puede dar lugar a un aumento de los niveles de estrés y ansiedad explicados anteriormente.

4. Tristeza:

- Puede ser una reacción normal y adaptativa ante una situación desagradable. Expresar la tristeza y hablar sobre ella con otros puede ser beneficioso.

5. Temor:

- Es una reacción común y adaptativa ante los acontecimientos inesperados y la incertidumbre frente al futuro.
- Puede darse por diversos motivos, como por ejemplo: ante el diagnóstico de la enfermedad, ante la cronicidad de la enfermedad, ante los cambios de las condiciones de vida personales y familiares.

6. Esperanza:

- Esta emoción puede aparecer, en muchos casos, ante la remisión y/o estabilidad de los síntomas. El avance de la medicina y las investigaciones

destinadas al tratamiento de las enfermedades poco frecuentes también son aspectos que pueden suscitar esta emoción.

7. Alegría:

- Esta emoción puede surgir ante la aceptación de la enfermedad o el desarrollo de una vida personal rica en objetivos y actividades al margen de la enfermedad.

Estas y otras reacciones emocionales se manifiestan y afectan de manera diferente a cada persona. Por eso, es importante pararse a pensar en uno mismo, en cómo estamos reaccionando ante esa situación desconocida, qué habilidades tenemos para afrontarla y qué ayuda necesitamos solicitar.

Anexo 7. Autorregistro de emociones adaptativas y desadaptativas

Situación	Emociones adaptativas	Emociones desadaptativas

Anexo 8. Texto creencias irracionales

CREENCIAS IRRACIONALES

Las creencias irracionales son aquellas ideas que solemos expresar en forma de *debería*, *tengo que*, *debo de*. Estas creencias juegan un papel muy importante en la forma que tenemos de ver la realidad. De hecho, aunque no nos demos cuenta, muchos de nuestros problemas vienen marcados por dichas creencias.

En este sentido, es importante explicaros el esquema A-B-C para saber cómo actúan estas creencias irracionales. Según este esquema, cuando nos enfrentamos a algún acontecimiento o situación que nos activa (A) pueden surgir una serie de consecuencias emocionales y conductuales, por ejemplo, sentirse triste o evitar dicha situación (C). En este sentido, estas consecuencias no van a aparecer debido a la situación directamente, sino a las creencias que cada uno tenemos (B), las cuales pueden ser racionales o irracionales y desadaptativas.

Por ejemplo: Si mientras nos despedimos de un amigo nos dice que no podrá quedar en las próximas semanas (A), un sinnúmero de creencias pueden aparecer en nuestra mente. Podemos pensar “debería ser un mejor amigo; por eso la gente no quiere quedar conmigo” (B). Como consecuencia de esta idea irracional podemos sentirnos tristes, rabiosos, etc. (C).

De esta forma, vemos cómo las creencias irracionales pueden afectar la realidad de los acontecimientos que vivimos cada día.

Para que esto no ocurra, debemos cambiar estas creencias irracionales por otras más racionales y adaptativas.

Aquí tenéis un ejemplo:

Situación: Estoy en la calle. Me encuentro bastante cansado. Voy a una cafetería a sentarme y pedir algo caliente. Me encuentro con un viejo amigo y comenzamos a hablar. Me cuenta que ha tenido una niña y que le va muy bien todo.

Creencias irracionales: “Debería de haber tenido hijos ya”, “todo en la vida me va mal”, “tengo que cambiar o acabaré solo toda la vida”, etc.

Consecuencias emocionales y/o conductuales: Ansiedad, tristeza, rabia, etc.

Fijaos en cómo sustituyendo estas creencias por otras más adaptativas y positivas las reacciones emocionales también van a cambiar. Por ejemplo:

Creencias alternativas racionales y eficaces:

- “A mí también me gustaría tener hijos.” → *Consecuencias:* sentirse animado/a, feliz, etc.
- “La vida se compone de momentos de felicidad y cada día intento hacer todo lo posible por disfrutar al máximo de ellos.” → *Consecuencias:* sentirse orgulloso, con deseos de superación y ánimo, etc.
- “Tengo a muchas personas a mi alrededor. Desearía tener hijos, pero no tenerlos ahora mismo no significa que no los vaya a tener en el futuro.” → *Consecuencias:* sentirse arropado y apoyado por otras personas, esperanzado, etc.

Anexo 9. Autorregistro de pensamientos y creencias irracionales

Día y hora	Situación (A)	Pensamiento irracional (B)	Consecuencias emocionales y de conducta (C)

Anexo 10. Formulario de autoayuda de la TREC

Día y hora	Situación (A)	Pensamiento irracional (B)	Consecuencias emocionales y de conducta (C)	Refutación y creencia racional eficaz (D)	Sentimientos y conductas experimentados con la nueva creencia racional (E)

Anexo 11. Texto estrategias de solución de problemas

ESTRATEGIAS DE SOLUCIÓN DE PROBLEMAS

En el día a día nos enfrentamos a una serie de obstáculos o dificultades y encontramos soluciones a los mismos de manera automática y útil. Sin embargo, otras veces, algunas dificultades pueden llegar a ser más problemáticas. Las estrategias de solución de problemas son una forma de especificar los pasos que pueden darse para tomar una decisión adecuada cuando nos enfrentamos a uno de estos problemas. Los pasos que os citamos a continuación pueden ayudaros a afrontarlos.

1.- Orientación hacia el problema: Es necesario prepararse mental, física y emocionalmente para poder enfrentarnos a una situación problemática.

2.- Definición y formulación del problema: Una vez nos hemos orientado hacia el problema pasamos a definirlo, es decir, describir con detalle el problema y la respuesta habitual ante el mismo, cómo solemos actuar. Para que esto sea más simple, podemos responder a las siguientes preguntas:

- Situación problemática: quién está implicado, qué sucede o sucedió, dónde, cómo, por qué.
- Respuesta: qué hago, dónde, cuándo, cómo lo hago, cómo me siento al hacerlo, por qué lo hago, qué objetivos quiero conseguir.

3.- Generación de soluciones alternativas: En este paso intentaremos buscar varias alternativas de solución al problema que nos hemos planteado. Para esto tendremos que evaluar si las estrategias que solemos utilizar son o no adecuadas y pensar en otras alternativas, cuantas más mejor.

4.- Toma de decisiones: Para completar este paso, elegiremos de entre esas soluciones las más adecuadas ante nuestro problema. Es útil preguntarse: ¿cómo te afectará, cómo te sentirás al elegir esa situación?, ¿qué resultados puede generar?, ¿crees que será útil?.

5.- Puesta en práctica y verificación de la solución: En este último paso el objetivo es poner en marcha esa solución, llevarla a cabo y comprobar si las consecuencias son las esperadas.

EJEMPLO

1.- Orientación hacia el problema: Mala relación con vecino

2.- Definición y formulación del problema:

- Situación: Soy el presidente de la comunidad. El otro día un vecino me dijo que no estaba haciendo bien mi trabajo. Estaba muy enfadado con el cuidado del jardín comunitario. Apenas se habían hecho cambios y el coste mensual era muy elevado. Me empezó a gritar delante del resto de vecinos y la situación fue muy tensa. Me sentí incomprendido y me puse nervioso. No sé cómo actuar en la próxima reunión.
- Respuesta: En la próxima reunión no le dirijo la palabra. Voy a esquivar el tema si es posible y hablaré de la derrama para el tejado.

3.- Generación de soluciones alternativas:

- Respiraré hondo para tranquilizarme antes de hablar y le contestaré poniéndome en su situación y exponiendo mis ideas o disculpas: “Con respeto a lo que pasó el otro día, siento no haberte respondido pero me puse algo nervioso. Comprendo que quizás no se vean muchos cambios aún, pero he estado un poco liado con otros asuntos últimamente. He llamado al jardinero y mañana mismo viene a poner lo que teníamos acordado.”
- Le diré que el otro día fue muy grosero, que no puede hablar así a nadie y no pienso seguir trabajando en esas condiciones.
- Renunciaré a mi cargo como presidente.
- Echaré la culpa a terceros (empresa de contratación, jardinero, etc.).
- Le diré que lo siento y que hablaré del tema al final de la reunión para preparar el terreno.
- Pediré la opinión de los demás vecinos y, en el caso de que le diesen la razón, me disculparé e intentaré buscar alguna solución (llamar a la empresa, al jardinero, etc.).

4.- Toma de decisiones:

Si elegimos la primera:

Respiraré hondo para tranquilizarme antes de hablar y le contestaré poniéndome en su situación y exponiendo mis ideas o disculpas: “Con respeto a lo que pasó el otro día, siento no haberte respondido pero me puse algo nervioso. Comprendo que quizás no se vean muchos cambios aún, pero he estado un poco liado con otros asuntos últimamente. He llamado al jardinero y mañana mismo viene a poner lo que teníamos acordado.”

Con esta respuesta es posible que la otra persona se sienta comprendida y escuchada, ya que me estoy poniendo en su lugar, me estoy disculpando por lo sucedido y estoy dando una solución útil y accesible. Me sentiría tranquilo, orgulloso de mi mismo y responsable con mis obligaciones como presidente.

5.- Puesta en práctica y verificación de la solución:

Llevo a cabo la solución elegida. Compruebo que mi vecino se ha sentido escuchado y comprendido. Yo estaba tranquilo y me sentía orgulloso de mi labor como presidente.

Anexo 12. Hoja informativa



IMPLEMENTACIÓN DE UN PROGRAMA DE TELEASISTENCIA EN PERSONAS CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Equipo de Investigación en Enfermedades Neuromusculares, Neuromotoras y del Neurodesarrollo

Estimado/a Sr/a.:

Somos un equipo de investigación formado por psicólogos y neuropsicólogos pertenecientes a la Universidad de Deusto. Nos dirigimos a usted con la intención de informarle sobre las actividades que realizamos. Nuestro equipo de investigación trabaja en el ámbito de las *Enfermedades Poco Frecuentes, Neuromusculares y del Neurodesarrollo*. Llevamos a cabo diferentes actividades, como por ejemplo, las que van dirigidas a la evaluación e intervención sobre la calidad de vida mediante las nuevas tecnologías en las personas afectadas por enfermedades de baja prevalencia.

Si usted es mayor de 18 años de edad y está diagnosticado/a de algún tipo de enfermedad neuromuscular, puede colaborar en este estudio: *Efectos de la teleasistencia en la calidad de vida, discapacidad y autoeficacia de personas con enfermedades neuromusculares*.

Si quisiese participar, podría elegir entre dos formas de hacerlo:

Por un lado, la **participación activa** incluiría la cumplimentación de unos cuestionarios sobre calidad de vida y discapacidad, y la posterior participación online, desde su hogar, a través de videoconferencia, en siete sesiones grupales de apoyo psicosocial. En estas sesiones podrá hablar e intercambiar vivencias y experiencias con otras personas afectadas por alguna enfermedad neuromuscular, además de recibir el apoyo de un psicólogo que le guiará a lo largo del proceso.

Por otro lado, en la **participación menos activa** podría colaborar únicamente cumplimentando los cuestionarios sobre calidad de vida y discapacidad.

La cumplimentación de los cuestionarios se realizará de forma **online**, por videoconferencia, sin la necesidad de desplazarse de su hogar. Aquellos que residan en Bizkaia también tendrán la opción de acudir a la Universidad de Deusto para realizar dichos cuestionarios. Excepcionalmente, se valorará la posibilidad de desplazarnos a su localidad en el caso de residir cerca de Bilbao.

Si usted está interesado en participar en este estudio, podrá informarse y, si lo desea, concertar una cita para cumplimentar los cuestionarios, contactando con nosotros en el siguiente e-mail: oscar.martinez@deusto.es a la atención de Oscar Martínez Gutiérrez. También puede contactar con nosotros llamando al teléfono 94 413 93 77.

Muchas gracias por la atención prestada. Un cordial saludo.

Equipo de Investigación en Enfermedades Neuromusculares, Neuromotoras y del Neurodesarrollo.

Neuro-e-Motion
Facultad de Psicología y Educación / Universidad de Deusto
Avda. Universidades 24 / 48007 Bilbao