

ENTRENAMIENTO CONCURRENTE EN PACIENTES ADULTOS DIAGNOSTICADOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

**GRADO EN CIENCIAS DE LA ACTIVIDAD
FÍSICA Y DEL DEPORTE**

**FACULTAD CIENCIAS DE LA ACTIVIDAD
FÍSICA Y EL DEPORTE**



Realizado por: Pablo Hernández Carranza y Patricia Navalón Sánchez

Grupo TFG: MIX61

Año Académico: 2022-2023

Tutor/a: Susana Moral González

Área: diseño de un estudio experimental

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que no tiene cura. Afecta a la movilidad tanto de miembros superiores como inferiores, la deglución y la respiración, por lo que poco a poco estas personas van perdiendo calidad de vida y la capacidad de realizar sus actividades diarias, dejando de ser independientes.

Hay escasa información y evidencia de los beneficios que puede conllevar la realización de ejercicio físico para pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica. Aunque está demostrado que genera mejoras, no están claros aspectos como qué ejercicios hacer o a qué intensidad. Es por ello por lo que la finalidad de la elaboración de este protocolo es generar un entrenamiento y una batería de ejercicios que reduzcan y mejoren los síntomas y los signos de la enfermedad y, por consiguiente, mejore la calidad de vida.

Contaremos con un total de 84 personas que, de forma aleatoria, se distribuirán en dos grupos (control y experimental). El protocolo de entrenamiento constará de un periodo de 12 meses en los que el grupo experimental realizará dos entrenamientos a la semana. Cada sesión tendrá tres partes diferenciadas: aeróbica, fuerza y flexibilidad/movilidad. Mientras, el grupo control seguirá con los cuidados y las recomendaciones habituales pautadas por su facultativo especialista.

La duración total del estudio será de 12 meses, más el tiempo en el que se realizarán los test y cuestionarios. Estos se llevarán a cabo al principio, a mitad y al final del protocolo.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica (ELA), entrenamiento concurrente, fatiga, fuerza, resistencia.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease that has no cure. It affects the mobility of both upper and lower limbs, swallowing and breathing, which causes these patients to lose quality of life and the ability to carry out their daily activities, ceasing to be independent people.

There is limited information and evidence on the benefits that physical exercise can bring to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis. Although it has been shown to generate improvements, aspects such as what exercises to do or at what intensity are not clear. That is why the purpose of developing this protocol is to generate training and a battery of exercises that reduce and improve the symptoms and signs of the disease and, consequently, improve the quality of life.

We will have a total of 84 people who, randomly, will be distributed into two groups (control and experimental). The training protocol will consist of a period of 12 months in which the experimental group will perform two training sessions a week. Each session will have three distinct parts: aerobic, strength, and flexibility/mobility. Meanwhile, the control group will continue with the usual care and recommendations prescribed by their specialist physician.

The total duration of the study will be 12 months, plus the time in which the tests and questionnaires will be carried out. These will take place at the beginning, middle, and end of the protocol.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), concurrent training, fatigue, strength, endurance.

ÍNDICE

1.	INTRODUCCIÓN	4
1.1.	Esclerosis lateral amiotrófica	4
1.2.	Ejercicio físico	5
1.3.	Entrenamiento concurrente.....	6
2.	JUSTIFICACIÓN	7
3.	OBJETIVOS E HIPÓTESIS DEL ESTUDIO	9
4.	METODOLOGÍA	10
4.1.	Diseño	10
4.2.	Muestra y formación de grupos	10
4.3.	Variables y material de medida.....	12
4.4.	Procedimiento	14
4.5.	Análisis de datos.....	20
5.	EQUIPO INVESTIGADOR.....	20
6.	VIABILIDAD DEL ESTUDIO	22
7.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	24
8.	ANEXOS	28

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1.	18
Tabla 2.	19
Tabla 3.	21

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Esclerosis lateral amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad de la neurona motora de origen desconocido que va avanzando progresivamente hasta causar la muerte, ya que no tiene cura (Lisle y Tennison, 2015). Es neurodegenerativa, lo que implica que vaya apareciendo atrofia muscular (van Groenestijn et al., 2019). Esto supone que, con el paso del tiempo, estas personas perderán la independencia teniendo que disponer de ayuda externa (Kalron et al., 2021).

Afecta a la movilidad tanto de miembros superiores como inferiores, la deglución y la respiración, pudiendo llegar a provocar una insuficiencia respiratoria. Esta última es causa principal de la mayoría de muertes, las cuales se producen normalmente entre los dos y cinco años desde que se diagnostica la enfermedad (Gibbons et al., 2018).

Poco a poco van perdiendo calidad de vida y la capacidad de realizar sus actividades diarias y, tener una baja capacidad aeróbica, empeora aún más esta situación. Es por ello por lo que es fundamental trabajarlas de manera multidisciplinar para que sean capaces de realizarlas de la forma más óptima posible (van Groenestijn et al., 2019).

Todos estos avances y procesos que se van logrando conllevan la posibilidad de alargar el tiempo de vida (Zucchi et al., 2019). Enfocar el tratamiento al músculo puede ser una estrategia para paliar la atrofia que provoca esta enfermedad (Ferri et al., 2019).

Además, existen algunos medicamentos como Riuzole o Edaravone que ayudan a disminuir el avance de la enfermedad (Kalron et al., 2021). Hasta el momento, la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) solo ha aprobado estos dos (Zucchi et al., 2019).

La fatiga es una de las principales preocupaciones por parte de los médicos ya que puede tener diferentes orígenes (Gibbons et al., 2018).

1.2. Ejercicio físico

No realizar actividad física puede empeorar la situación producida por la esclerosis lateral amiotrófica, provocando posibles contracturas o dolores que limiten la realización de actividades cotidianas (Clawson et al., 2018).

Durante muchos años se ha pensado que el ejercicio no era beneficioso para aquellas personas que padecían esta enfermedad, ya que podía afectar negativamente a nivel muscular provocando una aceleración de los daños propios de esta. Por el contrario, desde hace unos años se considera una herramienta importante para ayudar a ralentizar los efectos de la ELA y mejorar la calidad de vida de los pacientes (Lisle y Tennison, 2015).

Diversas pruebas realizadas de ejercicio con ratones muestran mejoras en diferentes aspectos de esta enfermedad (Dal Bello-Haas, 2007).

Un buen tratamiento para estos pacientes es realizar entrenamientos individualizados, ya que esto generaría un incremento de los niveles de fuerza y de la función oxidativa del músculo (Ferri et al., 2019). De lo contrario, mantener niveles altos de inactividad generaría problemas a nivel muscular, articular, tendinoso, ligamentoso y óseo, además de afectar psicológicamente más aún a estas personas y a su entorno (Zucchi et al., 2019).

Realizar ejercicio a intensidades vigorosas ha empeorado el avance de la enfermedad en personas y animales. Por el contrario, a intensidades moderadas ha mejorado su funcionalidad y sintomatología (Lunetta et al., 2016).

A diferencia de la mayoría de las patologías neuromusculares en las que se recomienda un ejercicio moderado constante, la actividad física en la ELA sigue siendo muy debatida (Merico et al., 2018). Aunque está demostrado que el ejercicio genera mejoras, no está claramente estudiado ni estipulado específicamente qué ejercicios se deben realizar, a qué intensidad, ni qué variables medir diariamente para llevar a cabo una correcta y segura intervención terapéutica a través de este (Zucchi et al., 2019). Quedan muchas preguntas por aclarar acerca del ejercicio y la ELA (Meng et al., 2020).

1.3. Entrenamiento concurrente

Realizar entrenamiento de fuerza y resistencia simultáneamente en el mismo periodo de entrenamiento, típicamente llamado entrenamiento concurrente, es una estrategia popular para desarrollar varios aspectos de las capacidades fisiológicas en la mayoría de los deportes (Murlasits et al., 2018).

La recomendación de realizar tanto trabajo aeróbico como de fuerza es importante porque estas actividades, en cierta medida, inducen distintas adaptaciones y beneficios para la salud.

Por ejemplo, el entrenamiento aeróbico promueve una mayor capacidad aeróbica (es decir, adaptaciones centrales) y cambios metabólicos en el músculo esquelético, como una mayor densidad mitocondrial y capilarización. Por el contrario, el entrenamiento de fuerza regular produce hipertrofia muscular y aumenta la fuerza y la potencia, pero también puede mejorar la densidad mineral ósea.

Además, recientemente se ha destacado que el papel de la fuerza muscular está fuertemente asociado con un menor riesgo de lesiones relacionadas con caídas en adultos mayores, lo que subraya aún más la importancia tanto de la masa muscular como de la función muscular como indicadores de la salud física e independencia en la vida diaria.

Se ha demostrado que el entrenamiento aeróbico interfiere con el desarrollo de la fuerza máxima cuando el volumen total de entrenamiento es alto (Schumann et al., 2022). En contraste, no se observó interferencia en la fuerza máxima cuando este volumen se redujo a dos sesiones semanales de entrenamiento aeróbico y de fuerza, respectivamente (Schumann et al., 2022). Sin embargo, es importante destacar que incluso los volúmenes bajos de entrenamiento aeróbico concurrente han demostrado disminuir las ganancias en la producción de fuerza rápida, lo que podría traducirse en una reducción de los beneficios relacionados con la potencia muscular (Schumann et al., 2022).

2. JUSTIFICACIÓN

Tras analizar la información recopilada acerca del ejercicio físico y la esclerosis lateral amiotrófica, es evidente que es escasa para poder concluir cuáles son los beneficios concretos y la manera de realizar este ejercicio. Además, la cantidad de sujetos en la mayoría de los estudios es demasiado baja (Lisle y Tennison, 2015).

Durante muchos años se ha dialogado sobre la introducción o no del ejercicio en el tratamiento de la ELA (Zucchi et al., 2019). Esto se debe a que había dudas por si este podía dañar aún más los tejidos musculares y agravar la enfermedad (Kalron et al., 2021).

Es cierto que hay muestras de que al mismo tiempo que los músculos van perdiendo su capacidad oxidativa, la capacidad de aguante respecto al ejercicio disminuye (Zucchi et al., 2019). Por el contrario, en 2013 ya se plantea que este puede disminuir el avance y secuelas de la esclerosis lateral amiotrófica (Kalron et al., 2021).

Hay estudios en animales que sostienen que los efectos del ejercicio son positivos, aunque no se cerciora por completo. En personas humanas se han llevado a cabo ejercicios aeróbicos y de resistencia, pero no todos han mostrados cambios beneficiosos (Shefner, 2019).

Son escasos los ensayos controlados aleatorios que estudian la realización de ejercicios de resistencia y respiratorios como método de intervención para disminuir la fatiga (Gibbons et al., 2018). Además, una de las principales limitaciones que encontramos es que los grupos son muy reducidos y las medidas valoradas difieren de manera significativa (Shefner, 2019). Es por ello por lo que es necesario poder realizar más estudios teniendo muestras mayores de pacientes y así obtener resultados más óptimos y fiables (Lisle y Tennison, 2015).

Dentro de la evidencia que encontramos, predomina el ejercicio físico de intensidad leve a moderada como intervención beneficiosa sobre diferentes sistemas corporales (Lisle y Tennison, 2015). Entre estos beneficios encontramos una mejora de la capacidad funcional y del sistema pulmonar (Kalron et al., 2021).

En un estudio en el que se realizaron entrenamientos de fuerza durante 6 meses se observó un aumento de la fuerza (Dal Bello-Haas, 2007). Observamos también ensayos en los que no aparecen o incrementan efectos adversos durante la realización de un programa de entrenamiento (Dal Bello-Haas y Florence, 2013).

El primer metaanálisis realizado hace una década demostró que el pico de potencia se atenuó con el entrenamiento concurrente en comparación con el entrenamiento de fuerza solo, mientras que el desarrollo de la hipertrofia muscular y la fuerza máxima no se vieron comprometidos (Schumann et al., 2022).

Un metaanálisis más reciente tuvo como objetivo comparar el efecto del entrenamiento aeróbico y de fuerza concurrente con el entrenamiento de fuerza solo en el desarrollo de la fuerza máxima en individuos desentrenados, moderadamente entrenados y entrenados (Schumann et al., 2022).

Los resultados sugirieron que el entrenamiento concurrente puede tener un efecto negativo en el desarrollo de la fuerza de la parte inferior del cuerpo en individuos entrenados, pero no en moderadamente entrenados o desentrenados (Schumann et al., 2022).

Se ha demostrado que el entrenamiento aeróbico y de fuerza simultáneo no interfiere con el desarrollo de la fuerza máxima y la hipertrofia muscular en comparación con el entrenamiento de fuerza solo (Schumann et al., 2022). Esto parece ser independiente del tipo de entrenamiento aeróbico (ciclismo frente a carrera), la frecuencia del entrenamiento concurrente (>5 frente a <5 sesiones semanales), el estado de entrenamiento (sin entrenamiento frente a activo) y la edad media (<40 años). vs (>40 años) (Schumann et al., 2022).

3. OBJETIVOS E HIPÓTESIS DEL ESTUDIO

OBJETIVO PRINCIPAL:

- Mejorar la calidad de vida de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.

OBJETIVOS SECUNDARIOS:

- Mejorar la fuerza de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.
- Mejorar la capacidad funcional de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.
- Disminuir la fatiga de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.

HIPÓTESIS CONCEPTUAL: el entrenamiento concurrente mejora la calidad de vida de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.

HIPÓTESIS ALTERNATIVA: el entrenamiento concurrente mejorará la calidad de vida de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.

HIPÓTESIS NULA: el entrenamiento concurrente no mejorará la calidad de vida de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.

4. METODOLOGÍA

4.1. Diseño

Se llevará a cabo una investigación experimental aleatorizada. Para ello, dispondremos de un grupo control y un grupo experimental, ambos formados por pacientes de diferentes hospitales de todo el territorio de España. La duración total del estudio será de aproximadamente catorce meses, en los cuales se llevarán a cabo las tomas de datos y las sesiones de entrenamiento dos días a la semana.

El grupo control seguirá los cuidados habituales y las recomendaciones de actividad física y estilo de vida pautadas por sus médicos especialistas.

Por otro lado, el grupo experimental realizará sesiones de actividad física guiadas y pautadas por un profesional graduado en las Ciencias de la Actividad Física y el Deporte.

4.2. Muestra y formación de grupos

Para realizar la selección de la muestra, el equipo de investigación será el encargado de ponerse en contacto con los siguientes hospitales madrileños: Hospital 12 de Octubre, Hospital La Paz, Hospital Gregorio Marañón, Hospital Carlos III y Hospital Clínico San Carlos. Del mismo modo, será obtenida en otros hospitales de España como son: el Hospital de Basurto (Vizcaya), el Hospital de Bellvitge (Barcelona), el Hospital Universitario de La Fe (Valencia) y el Hospital Virgen del Rocío (Sevilla).

La muestra ha sido elegida por los médicos especialistas de estos pacientes considerándose los siguientes criterios de inclusión para la selección de los sujetos:

- Pacientes con ELA diagnosticados en los últimos cinco años
- Pacientes con ELA que no hayan realizado ningún tipo de ejercicio desde el diagnóstico
- Pacientes con ELA que hayan entrenado fuerza/aeróbico alguna vez antes de ser diagnosticados
- Adultos mayores de 18 años
- Pacientes que hayan asistido a revisión médica una vez al año en los últimos cinco años

Por otro lado, se han tenido en cuenta también como criterios de exclusión:

- Pacientes que hayan sufrido brotes en los últimos cinco meses
- Pacientes que tengan problemas de movilidad y necesiten el uso de una órtesis
- Pacientes con lesión musculoesquelética activa
- Pacientes con problemas respiratorios graves

El cumplimiento de estos criterios será necesario para poder realizar una intervención segura con los pacientes. Se les entregará una hoja de información al paciente (anexo 1) en la que vendrá descrito el estudio y deberán firmar el consentimiento informado (anexo 2).

El tamaño de la muestra se ha calculado según una calculadora de tamaño muestral (Pita, 2010). Será de 84 personas, de las cuales 42 irán al grupo experimental y 42 al grupo control. Uno de los mayores problemas que se han encontrado al realizar la búsqueda bibliográfica es el pequeño tamaño muestral de los artículos. Es por ellos por lo que nuestra muestra será seleccionada a lo largo de todo el territorio nacional.

Para la selección de la muestra, se realizará un muestreo probabilístico aleatorio simple, de forma que todos los pacientes que cumplan los criterios de inclusión tendrán las mismas posibilidades de entrar a formar parte del estudio.

El protocolo de entrenamiento estará avalado por el Comité de Ética de la Investigación del Hospital de la Paz de Madrid, ciñéndose a la actual normativa legal y seguirá los criterios de la declaración de Helsinki (The World Medical Association (WMA), 2013).

En caso de resultar beneficiosa la intervención llevada a cabo en el grupo experimental, posteriormente a la finalización del estudio se realizará también a los pacientes pertenecientes al grupo control.

Así mismo, se seguirá el procedimiento para garantizar la confidencialidad de los datos del paciente de acuerdo con la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales.

4.3. Variables y material de medida

Para dar respuesta al objetivo principal, la variable a medir será la calidad de vida. Para dar respuesta a los objetivos secundarios, las variables a medir serán la fuerza, la capacidad funcional, la fatiga, el esfuerzo percibido, la frecuencia cardíaca y la variabilidad de frecuencia cardíaca.

Variables independientes:

- Entrenamiento concurrente

Variables dependientes:

- Calidad de vida: cuantitativa discreta. Realizaremos el cuestionario de McGill (anexo 3) para evaluar la calidad de vida de los pacientes con una enfermedad potencialmente mortal (Cohen et al., 1995). Consta de 17 ítems valorados del 1 (peor) al 7 (mejor).
- Fuerza: cuantitativa continua. Se evaluará mediante la MRC (Muscle Grading Scale) y un dinamómetro capaz de cuantificar la fuerza muscular de manera fiable. El rango de la escala MRC irá de 0 a 5 (Ploeg et al., 1984). La fuerza muscular se evaluará por medio de tres contracciones consecutivas de los músculos deltoides, bíceps, extensores de muñeca, psoasílfaco, cuádriceps, tibial anterior, gemelos y extensores de cadera. La puntuación total de la suma MRC va de 0 (parálisis total) a 60 (fuerza normal). Se obtendrá de la suma de los seis músculos de manera bilateral, calificando cada músculo de 0 (no contracción) a 5 (fuerza normal). Además, para ir ajustando progresivamente las cargas durante las sesiones de entrenamiento concurrente, utilizaremos la prueba de 1RM (Grgic et al., 2020).
- Capacidad funcional: cuantitativa continua. Utilizaremos la escala de calificación funcional de ALS revisada (ALSFRS-R, Cedarbaum et al., 1999) (anexo 4). Contiene 12 preguntas que se valoran del 0 = no poder hacerlo al

4 = capacidad normal. Se hace una suma global que puede ir del 0 = peor al 48 = mejor.

Realizaremos también el Test de la Caminata de 6 min (6MWT, Guyatt et al., 1985) para observar la deambulación funcional y los efectos de la fatiga en la capacidad de caminar de los pacientes midiendo la distancia en metros recorrida.

- Fatiga: cuantitativa discreta. Mediremos el grado de fatiga mediante la Fatigue Severity Scale (FSS), de tal forma que los pacientes tendrán que valorar del 0 (muy en desacuerdo) al 7 (muy de acuerdo) nueve ítems (Krupp et al., 1989).
- Esfuerzo percibido: cuantitativa continua. Utilizaremos la escala de Borg modificada al final de cada sesión de entrenamiento.
- Frecuencia cardíaca: cuantitativa discreta. Utilizaremos un pulsómetro.

Variables control:

- Edad: cuantitativa discreta. Se obtendrá la información mediante el cuestionario inicial.
- Sexo: cualitativa nominal. Se obtendrá la información mediante el cuestionario inicial.

Los test que se realizarán en este estudio serán una prueba de esfuerzo cardiopulmonar en cicloergómetro, el test "Timed Up and GO" (TUG; Podsiadlo y Richardson, 1991), el Test de la Caminata de 6 min (6MWT, Guyatt et al., 1985) y test de fuerza 1RM y dinamometría manual.

Los pacientes serán testados mediante estas pruebas antes de comenzar el estudio, a mitad y al final de este. Durante su realización estarán presentes un médico facultativo en medicina deportiva y los investigadores del estudio.

Material de medida:

Para la realización de estos test, los materiales de medición necesarios ya utilizados en otros estudios para las valoraciones iniciales, media y final son los siguientes:

- Cronómetro
- Dinamómetro (Wika) (medidor de fuerza CIT Technics BV)

- Pulsómetro Polar
- Cicloergómetro tipo (Monark-LC6: Monark, Varberg, Suecia).
- Vmax SPECTRA 229: SensorMedics Corporation Yorba Linda, Yorba Linda, CA, Estados Unidos
- RAD 9 Signal Extraction Pulse Oxímetro: Masimo Corporation, Irvine, CA, Estados Unidos
- Sensor de flujo másico
- Material de gimnasio de la Universidad Europea de Madrid

Espacios e instalaciones:

Los diferentes espacios e instalaciones que usaremos para llevar a cabo el estudio serán parte de la Universidad Europea, en su campus de Villaviciosa de Odón, Madrid:

- Laboratorio de la Universidad Europea de Madrid
- Gimnasio de la Universidad Europea de Madrid

4.4. Procedimiento

Este estudio se llevará a cabo en Madrid, en las instalaciones de la Universidad Europea de Madrid y tendrá una duración de 12 meses de entrenamiento efectivo dentro del protocolo creado para el estudio. En este tiempo efectivo no están incluidas las sesiones de evaluación (valoración inicial, media y final) ni las semanas de acondicionamiento al ejercicio que se realizarán al principio del estudio y que constarán de cinco sesiones.

Las sesiones de entrenamiento presencial se llevarán a cabo dos días a la semana, los cuales podrán variar en función de la disponibilidad del paciente para facilitar principalmente la conciliación familiar de todas aquellas personas que viven en otras ciudades.

La duración de la sesión será variable, siendo lo normal un tiempo oscilatorio entre 50-70 minutos, ya que durante la realización de los ejercicios no se comenzará una nueva serie o ejercicio hasta que el paciente declare un 5/10 o menos en la escala modificada de Borg.

El entrenamiento concurrente planteado para este protocolo se basa en la alternancia del entrenamiento de varias capacidades físicas dentro de la misma sesión, en este caso: entrenamiento aeróbico, de fuerza y de flexibilidad y movilidad. El protocolo sigue los principios del American College of Sport Medicine (ACSM) Exercise Management Guidelines para personas con enfermedades crónicas y discapacidades (Webborn, 1997).

Las pruebas que vamos a realizar previo a comenzar el entrenamiento para la evaluación de la condición física de los pacientes serán: una prueba de esfuerzo cardiopulmonar en cicloergómetro, “Timed Up and GO” (TUG; Podsiadlo y Richardson, 1991) y el Test de la Caminata de 6 min (6MWT, Guyatt et al., 1985) y test de fuerza 1RM y una dinamometría manual.

Además de los test físicos se pasará a los pacientes el Fatigue Severity Scale (FSS) para medir el grado de fatiga.

Previo a las pruebas de condición física, realizaremos una sesión de familiarización con los protocolos de medición, a excepción de la prueba de esfuerzo.

Las pruebas de condición física se realizarán en días distintos. El primer día realizaremos la prueba de esfuerzo y el cuestionario para medir el grado de fatiga ya que es el test más exigente y el que más demandas a nivel físico y cognitivo tendrá para los pacientes. A su vez, este test nos servirá para ir introduciendo el uso de la escala perceptiva del esfuerzo (Escala Borg), y el cuestionario tendrá un valor más riguroso, al realizarse post ejercicio.

El segundo día de evaluaciones realizaremos el resto de los test físicos. A su vez, los usaremos para seguir habituando a los pacientes a la Escala de Borg y los cuestionarios de medición de la fatiga, aunque estos últimos no los evaluaremos. Solo se realizarán para acostumar a los pacientes y que puedan ser más exactos para el resto de las mediciones.

En caso de fatiga ($>7/10$ en la escala Borg) al finalizar ambas pruebas, el TUG y el 6MWT, los test de fuerza y dinamometría se realizarán en otro día. Aquellos pacientes que hayan sido evaluados en tres días y no en dos en la primera medición, lo harán del mismo modo en la valoración intermedia y la final, siendo así más rigurosos en las mediciones.

A partir de la valoración inicial, los pacientes empezarán una familiarización con los procedimientos de entrenamiento que serán usados a lo largo de los doce meses de duración del estudio. Esta será de un total de cinco sesiones y tendrán una duración de entre 45-50 minutos.

Tras la primera evaluación de los test físicos y los cuestionarios y la consecuente división aleatoria en el grupo experimental y grupo control, los participantes realizarán dos sesiones a la semana siguiendo la misma distribución con ejercicios muy similares durante los primeros días. A medida que se vayan dominando los primeros, se irá aumentando la variabilidad de estos, así como su dificultad

Las sesiones constarán de tres partes: una aeróbica, una de fuerza y una última de flexibilidad y movilidad articular, tanto activa como pasiva. Además, antes y después de llevar a cabo cada una, se le preguntará al paciente su RPE (índice de esfuerzo percibido) para ver el estado inicial y final en el que se encuentran. Esta será una medida más para cuantificar el esfuerzo realizado pre y post sesión.

La estructura de la sesión será la siguiente:

En primer lugar, encontraremos la parte de calentamiento/aeróbica. Tendrá una duración de 20 a 30 minutos en bicicleta estática al 40-60% de la frecuencia cardíaca de reserva (Kalron et al., 2021). Esta se variará entre bicicleta estática, cinta de andar y elíptica en función del momento y de las necesidades del paciente.

En segundo lugar, se realizará el entrenamiento de fuerza que tendrá una duración de 20 minutos. Se llevarán a cabo ejercicios funcionales utilizando el propio peso corporal y cargas externas, no superando el 60% del RM según la valoración más cercana hecha (Rahmati y Malakoutinia, 2021). Los ejercicios estarán repartidos en bloques de ejercicios de miembros superiores y miembros inferiores.

En último lugar, trabajaremos la flexibilidad y movilidad logrado mediante ejercicios de estiramiento y rango de movilidad pasivo y activo (Kalron et al., 2021).

Según los resultados que se obtengan en las mediciones de los test y los resultados y puntuaciones de los cuestionarios, así como las sensaciones y observaciones que se hagan de los pacientes acerca del proceso de entrenamiento, iremos aumentando tanto la intensidad como los tiempos de algunas partes de las sesiones.

En el caso de la parte de calentamiento/aeróbica, aumentaremos el tiempo o variaremos el porcentaje de la frecuencia cardíaca de reserva estando más cercano al 60% que al 40% de la primera fase. Respecto a la fuerza, podremos variar el perfil de fuerza utilizado e ir acercándonos a un RM más próximo al 60%.

Con este protocolo de entrenamiento concurrente tenemos como objetivo crear y dar directrices que mejoren la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica gracias al entrenamiento de fuerza y resistencia pautado y guiado.

Al mismo tiempo, podremos llegar a conseguir una adherencia al ejercicio físico en aquellos pacientes que han participado en el estudio, de forma que de manera regular, autónoma y segura puedan incluirlo en sus hábitos diarios para evitar lesiones y atenuar los síntomas y signos de su patología.

A continuación, se muestran dos ejemplos de sesiones tipo. La sesión de la tabla 1 más enfocada a las primeras semanas de entrenamiento y la de la tabla 2 a la fase más final del estudio:

Tabla 1.

Sesión entrenamiento tipo 1.

SESIÓN TIPO 1			
DISTRIBUCIÓN	EJERCICIOS	% RM	SERIES // Nº REPETICIONES // TIEMPO
CALENTAMIENTO	Caminar en cinta	35% FC reserva	20 minutos
PARTE PRINCIPAL	Empuje guiado en máquina	30% 1RM	3 series: 8-10 reps
	Tracción guiada en máquina	30% 1RM	3 series: 8-10 reps
	Sentadilla + empuje por encima de la cabeza con balón medicinal 3-5kg		3 series: 10 reps
	Prensa de pierna	40% 1RM	4 series: 6-8 reps
VUELTA A LA CALMA	Movilidad de cadera en triple flexión		1 serie: 12 reps
	Rotación interna de cadera en posición de parto		1 serie: 12 reps
	Cat-camel		1 serie: 12 reps
	Estiramiento activo del raquis		12 seg
	Estiramiento activo de extensores de cadera		12 seg
	Estiramiento activo de flexores de cadera		12 seg

Nota: Elaboración propia.

Tabla 2.

Sesión entrenamiento tipo 2.

SESIÓN TIPO 2			
DISTRIBUCIÓN	EJERCICIOS	% RM	SERIES // Nº REPETICIONES // TIEMPO
CALENTAMIENTO	Caminar en cinta	55% FC reserva	25 minutos
PARTE PRINCIPAL	Press banca en multipower guiado	50% 1RM	3 series: 8-10 reps
	Jalón al pecho	50% 1RM	3 series: 8-10 reps
	Sentadilla en multipower guiada	60% 1RM	4 series: 8-10 reps
	Bisagra dominante de cadera con kettlebell	50% 1RM	4 series: 8-10 reps
VUELTA A LA CALMA	Movilidad para la rotación externa de cadera en posición de triple flex		1 serie: 12 reps
	Movilidad de cadera para la flexión y la ABD		1 serie: 12 reps
	Movilidad toraco-lumbar en decúbito prono		1 serie: 12 reps
	Estiramiento activo del raquis		12 seg
	Estiramiento activo de extensores de cadera		12 seg
	Estiramiento activo de flexores de cadera		12 seg

Nota: Elaboración propia.

4.5. Análisis de datos

El análisis de los datos obtenidos se realizará mediante el programa de análisis estadístico SPSS versión 27.0.

Se llevará a cabo un análisis estadístico descriptivo en el que se analizarán las medidas de tendencia central y sus rangos de dispersión.

Se estudiará la normalidad de la distribución de los datos mediante el test Kolmogorov Smirnov ya que el tamaño de la muestra es superior a 30 para, posteriormente, emplear para las variables cuantitativas pruebas paramétricas (T-Student) en caso de que los datos sean normales o no paramétricas (U de Mann-Whitney) en caso de que los datos no sean normales. El nivel de diferenciación estadística significativa será de un valor $p \leq 0,05$.

Se realizará el análisis de asociación mediante la prueba de Correlación de Pearson.

5. EQUIPO INVESTIGADOR

Como investigadores principales de este estudio nos encontramos Pablo Hernández Carranza y Patricia Navalón Sánchez. Para llevar a cabo la selección de los pacientes, necesitaremos la colaboración de los médicos correspondientes de los diferentes hospitales con los que nos pondremos en contacto.

Dispondremos también para poder desarrollar las pruebas de condición física a los pacientes de un médico deportivo, el cual será remunerado por su participación. Para guiar y hacer el seguimiento de las sesiones de entrenamiento, contaremos con el apoyo de tres profesionales CAFyD.

En último lugar, se hará un análisis de todos los resultados obtenidos a lo largo del estudio para sacar las conclusiones. De esta parte final se encargará un experto en análisis de datos.

Toda la organización del cronograma de tareas y del equipo investigador se encuentra en la siguiente tabla:

Tabla 3.

Cronograma de la organización de tareas y equipo investigador.

ACTIVIDADES /TAREAS	RECLUTAMIENTO	FIRMA CONSENTIMIENTO GENERAL DEL ESTUDIO	ALEATORIZACIÓN	PRUEBAS DE CONDICIÓN FÍSICA	ENTRENAMIENTOS	ANÁLISIS DE RESULTADOS
PERSONA RESPONSABLE Y OTRAS INVOLUCRADAS	<u>Investigadores principales</u> y médicos principales de cada hospital	<u>Médico deportivo</u>	<u>Investigadores principales</u>	<u>Médico deportivo</u> e investigadores deportivos	<u>3 expertos en CAFyD</u> e investigadores principales	<u>Profesional del análisis de datos</u> e investigadores principales
MES 1	X	X	X	X		
MES 2					X	
MES 3					X	
MES 4					X	
MES 5					X	
MES 6					X	
MES 7				X	X	
MES 8					X	
MES 9					X	
MES 10					X	
MES 11					X	
MES 12					X	
MES 13					X	
MES 14				X		X

Nota: Elaboración propia.

6. VIABILIDAD DEL ESTUDIO

Para la posibilidad de realización de un estudio de investigación es necesaria la financiación, principalmente por entidades financieras privadas o entidades públicas.

Para la realización del estudio contamos con las becas que otorga el Ministerio de Educación y Formación Profesional. Es una beca de colaboración destinada a estudiantes de postgrado y dotada con un valor de 2.000€.

A su vez contaremos con la beca otorgada por la Fundación Mapfre, que otorga 30.000€ (dotación máxima) a proyectos de investigación que estén relacionados con la promoción de la salud. Esta entidad será la financiera principal.

En nuestro caso, con la asociación de las dos becas contaremos con un presupuesto de 20.000€, que se empleará en los gastos de material y personal necesarios para la realización viable del estudio.

Junto con la financiación económica contamos con un acuerdo con la Universidad Europea de Madrid que nos cederá sus instalaciones para la realización de los entrenamientos en el gimnasio, así como de los test de evaluación inicial, intermedia y final en sus laboratorios.

Respecto a las limitaciones que hemos encontrado para nuestro estudio, encontramos las siguientes:

En primer lugar, no existen las suficientes becas específicas para enfermedades crónicas y con baja incidencia, lo que lleva a que no se realicen apenas investigaciones ya que este tipo de estudios requieren de una gran inversión en profesionales y equipamiento.

En segundo lugar, una limitación para el estudio es que, al ser una enfermedad con poca incidencia, el tamaño muestral es reducido debido a la dificultad del reclutamiento de pacientes. Así mismo, respecto al tamaño muestral, otra limitación a la que nos enfrentamos es la alta posibilidad de pérdida de pacientes por la complicada logística de nuestro estudio y por las posibles complicaciones propias de la enfermedad. Además, existen pocas unidades específicas de esclerosis lateral amiotrófica donde estos pacientes puedan ser tratados y, por consiguiente, de donde extraer la muestra.

Dadas estas limitaciones, como investigadores principales podríamos incidir en aumentar los criterios de inclusión para conseguir que la muestra fuese más amplia. Junto con este aumento en los criterios de inclusión, otra opción que podríamos llevar a cabo sería la ampliación de los hospitales donde se reclutaran los pacientes.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cedarbaum, J. M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., y Nakanishi, A. (1999). The ALSFRS-R: A revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the Neurological Sciences*, 169(1-2), 13-21. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(99\)00210-5](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(99)00210-5)
- Clawson, L. L., Cudkowicz, M., Krivickas, L., Brooks, B. R., Sanjak, M., Allred, P., Atassi, N., Swartz, A., Steinhorn, G., Uchil, A., Riley, K. M., Yu, H., Schoenfeld, D. A., y Maragakis, N. J. (2018). A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(3-4), 250-258. <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1404108>
- Cohen, S. R., Mount, B. M., Strobel, M. G., y Bui, F. (1995). The McGill Quality of Life Questionnaire: A measure of quality of life appropriate for people with advanced disease. A preliminary study of validity and acceptability. *Palliative Medicine*, 9(3), 207-219. <https://doi.org/10.1177/026921639500900306>
- Dal Bello-Haas, V., y Florence, J. M. (2013). Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD005229.pub3>
- Dal Bello-Haas, V. (2007). *A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS*. 6.
- Ferri, A., Lanfranconi, F., Corna, G., Bonazzi, R., Marchese, S., Magnoni, A., y Tremolizzo, L. (2019). Tailored Exercise Training Counteracts Muscle Disuse and Attenuates Reductions in Physical Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Physiology*, 10, 1537. <https://doi.org/10.3389/fphys.2019.01537>
- Gibbons, C., Pagnini, F., Friede, T., y Young, C. A. (2018). Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2018(1). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011005.pub2>
- Grgic, J., Lazinica, B., Schoenfeld, B. J., y Pedisic, Z. (2020). Test-Retest Reliability of the One-Repetition Maximum (1RM) Strength Assessment: a Systematic Review. *Sports medicine - open*, 6(1), 31. <https://doi.org/10.1186/s40798-020-00260-z>

- Guyatt, G. H., Sullivan, M. J., Thompson, P. J., y Fallen, E. L. (1985). The 6-minute walk: A new measure of exercise capacity in patients with chronic heart failure. *CAN MED ASSOC J*, 132, 5.
- Kalron, A., Mahameed, I., Weiss, I., Rosengarten, D., Balmor, G. R., Heching, M., y Kramer, M. R. (2021). Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: A randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, 268(5), 1857-1866. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10354-z>
- Krupp, L. B., LaRocca, N. G., Muir-Nash, J., y Steinberg, A. D. (1989). The Fatigue Severity Scale: Application to Patients With Multiple Sclerosis and Systemic Lupus Erythematosus. *Archives of Neurology*, 46(10), 1121-1123. <https://doi.org/10.1001/archneur.1989.00520460115022>
- Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales. 6 de diciembre de 2018. B.O.E. No. 294.
- Lisle, S., y Tennison, M. (2015). Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Role of Exercise. *Current Sports Medicine Reports*, 14(1), 45-46. <https://doi.org/10.1249/JSR.0000000000000122>
- Lunetta, C., Lizio, A., Sansone, V. A., Cellotto, N. M., Maestri, E., Bettinelli, M., Gatti, V., Melazzini, M. G., Meola, G., y Corbo, M. (2016). Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: Preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, 263(1), 52-60. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7924-z>
- Meng, L., Li, X., Li, C., Tsang, R. C. C., Chen, Y., Ge, Y., y Gao, Q. (2020). Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, 99(9), 801-810. <https://doi.org/10.1097/PHM.0000000000001419>
- Merico, A., Cavinato, M., Gregorio, C., Lacatena, A., Gioia, E., Piccione, F., y Angelini, C. (2018). Effects of combined endurance and resistance training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A pilot, randomized, controlled study. *European Journal of Translational Myology*, 28(1). <https://doi.org/10.4081/ejtm.2018.7278>
- Murlasits, Z., Kneffel, Z., y Thalib, L. (2018). The physiological effects of concurrent strength and endurance training sequence: A systematic review and meta-

- analysis. *Journal of Sports Sciences*, 36(11), 1212-1219.
<https://doi.org/10.1080/02640414.2017.1364405>
- Pita, S. (2010, 1 de diciembre). Determinación del tamaño muestral. *Fisterra*.
<https://www.fisterra.com/formacion/metodologia-investigacion/determinacion-tamano-muestral/#sec4>
- Ploeg, R. J. O., Oosterhuis, H. J. G. H., y Reuvekamp, J. (1984). Measuring muscle strength. *Journal of Neurology*, 231(4), 200-203.
<https://doi.org/10.1007/BF00313939>
- Podsiadlo, D., y Richardson, S. (1991). The timed "Up & Go": a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *Journal of the American Geriatrics Society*, 39(2), 142–148. <https://doi.org/10.1111/j.1532-5415.1991.tb01616.x>
- Rahmati, M., y Malakoutinia, F. (2021). Aerobic, resistance and combined exercise training for patients with amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy*, 113, 12-28.
<https://doi.org/10.1016/j.physio.2021.04.005>
- Schumann, M., Feuerbacher, J. F., Sünkeler, M., Freitag, N., Rønnestad, B. R., Doma, K., y Lundberg, T. R. (2022). Compatibility of Concurrent Aerobic and Strength Training for Skeletal Muscle Size and Function: An Updated Systematic Review and Meta-Analysis. *Sports Medicine*, 52(3), 601-612.
<https://doi.org/10.1007/s40279-021-01587-7>
- Shefner, J. M. (2019). Effects of Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: How Much Do We Know?: Editorial. *Muscle & Nerve*, 59(1), 6-7.
<https://doi.org/10.1002/mus.26347>
- The World Medical Association (2013). World Medical Association. Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. *JAMA*, 310(20), 2191-2194. <https://doi.org/10.1001/jama.2013.281053>
- van Groenestijn, A. C., Schröder, C. D., van Eijk, R. P. A., Veldink, J. H., Kruitwagen-van Reenen, E. T., Groothuis, J. T., Grupstra, H. F., Tepper, M., van Vliet, R. O., Visser-Meily, J. M. A., y van den Berg, L. H. (2019). Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: A Randomized Controlled Trial. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 33(2), 153-164.
<https://doi.org/10.1177/1545968319826051>

- Webborn A. D. J. (1997). ACSM's exercise management for persons with chronic diseases and disabilities. *British Journal of Sports Medicine*, 31(4), 354.
- Zucchi, E., Vinceti, M., Malagoli, C., Fini, N., Gessani, A., Fasano, A., Rizzi, R., Sette, E., Cavazza, S., Fiocchi, A., Buja, S., Faccioli, T., Storani, S., y Mandrioli, J. (2019). High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: A randomized clinical trial. *Annals of Clinical and Translational Neurology*, 6(5), 893-901. <https://doi.org/10.1002/acn3.765>

8. ANEXOS

ANEXO 1. Hoja de información al paciente. Elaboración propia.

Nombre del estudio: Entrenamiento concurrente en pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica.

Investigadores principales: Pablo Hernández Carranza y Patricia Navalón Sánchez

Participación voluntaria

El personal que le atiende le ha propuesto participar en un estudio para saber si un programa de entrenamiento concurrente puede mejorar la calidad de vida de pacientes con ELA. Para ello realizaremos un acondicionamiento al ejercicio, un programa de entrenamiento concurrente y test iniciales, intermedios y finales de condición física. Necesitaremos su consentimiento para la realización de dicho estudio, siendo su participación absolutamente voluntaria y pudiendo retirarse en cualquier momento.

El protocolo de entrenamiento está avalado por el Comité de Ética de la Investigación del Hospital de la Paz de Madrid, ciñéndose a la actual normativa legal.

Información general

Hay escasa información y evidencia de los beneficios que puede conllevar la realización de ejercicio físico para pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica. Aunque está demostrado que genera mejoras, no están claros aspectos como qué ejercicios hacer o a qué intensidad. Es por ello por lo que la finalidad de la elaboración de este protocolo es generar un entrenamiento y una batería de ejercicios que reduzcan y mejoren los síntomas y los signos de la enfermedad y, por consecuente, mejore la calidad de vida.

A lo largo de todo el periodo se realizarán diferentes test y cuestionarios para observar si verdaderamente se producen esos efectos positivos en los pacientes que decidan formar parte.

Propósito de este proyecto

Este estudio tiene como objetivo principal: mejorar la calidad de vida de pacientes adultos diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica mediante la realización de un programa de entrenamiento concurrente.

Descripción de las pruebas

Los test que se realizarán en este estudio serán una prueba de esfuerzo cardiopulmonar en cicloergómetro, el test "Timed Up and GO" (TUG; Podsiadlo y Richardson, 1991), el Test de la Caminata de 6 min (6MWT, Guyatt et al., 1985) y test de fuerza 1RM y dinamometría manual. Los pacientes serán testados mediante estas pruebas antes de comenzar el estudio, a mitad y al final de este. Durante su realización estarán presentes un médico facultativo en medicina deportiva y los investigadores del estudio.

Los diferentes espacios e instalaciones que usaremos para llevar a cabo el estudio serán parte de la Universidad Europea, en su campus de Villaviciosa de Odón, Madrid. Este tendrá una duración de 12 meses de entrenamiento efectivo dentro del protocolo creado. En este tiempo efectivo no están incluidas las sesiones de evaluación (valoración inicial, media y final) ni las semanas de acondicionamiento al ejercicio que se realizarán al principio del estudio y que constarán de cinco sesiones.

Las sesiones de entrenamiento presencial se llevarán a cabo dos días a la semana, los cuales podrán variar en función de la disponibilidad del paciente para facilitar principalmente la conciliación familiar de todas aquellas personas que viven en otras ciudades.

Los datos que se recogerán de forma anónima de cada participante son: resultados de los test de condición física y de diferentes cuestionarios.

Beneficios y riesgos previstos

Gracias a su participación tendremos más información acerca de aspectos tanto positivos como negativos respecto a los efectos del ejercicio físico en la esclerosis lateral amiotrófica.

ANEXO 2. Consentimiento informado. Elaboración propia.

Consentimiento Informado

He sido invitado a participar en la investigación de un nuevo estudio en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Entiendo que se llevarán a cabo sesiones de ejercicio físico supervisadas por profesionales. He sido informado de que los riesgos son mínimos. Sé que puede que no haya beneficios para mi persona y que no se me recompensará. Se me ha proporcionado el nombre de los investigadores que pueden ser fácilmente contactados usando el nombre y la dirección que se me ha dado.

He leído la información proporcionada o me ha sido leída. He tenido la oportunidad de preguntar sobre ella y se me ha contestado satisfactoriamente las preguntas que he realizado. Consiento voluntariamente participar en esta investigación como participante y entiendo que tengo el derecho de retirarme de esta en cualquier momento sin que me afecte en ninguna manera mi cuidado médico.

Nombre del Participante _____

Firma del Participante _____

Fecha _____

Nosotros hemos explicado personalmente el estudio de investigación al participante y a su representante legal y hemos respondido a todas sus preguntas. Creo que él/ella entiende la información descrita en este documento de consentimiento informado y consiente libremente en participar en esta investigación.

Nombre de los Investigadores _____

Firma de los Investigadores _____

Fecha _____

ANEXO 3. Cuestionario calidad de vida McGill.

MCGILL QUALITY OF LIFE QUESTIONNAIRE (September 1993)

THIS QUESTIONNAIRE HAS 17 QUESTIONS, WHICH WILL HELP US KNOW HOW YOU ARE FEELING.
PLEASE DO NOT LEAVE OUT ANY QUESTIONS, IT IS IMPORTANT THAT THEY ALL BE ANSWERED.

- For the next three questions, please list the physical symptoms that are the biggest problem to you.
- Choose the number that best shows how much of a problem each one was for you IN THE PAST TWO DAYS.
- Some examples are: pain, tiredness, weakness, nausea, constipation, diarrhoea, trouble sleeping, shortness of breath, lack of appetite. Feel free to use others if necessary.
- If you have less than three physical problems, write 'none' for that question.

- 1) My troublesome symptom 1 is: _____
no problem 1 2 3 4 5 6 7 tremendous problem
- 2) My troublesome symptom 2 is: _____
no problem 1 2 3 4 5 6 7 tremendous problem
- 3) My troublesome symptom 3 is: _____
no problem 1 2 3 4 5 6 7 tremendous problem

Please choose the number that best describes how you felt
in THE PAST TWO DAYS.

- 1) Physically, I felt:
terrible 1 2 3 4 5 6 7 well
- 2) I was:
not at all depressed 1 2 3 4 5 6 7 extremely depressed
- 3) I was:
not at all anxious
or worried 1 2 3 4 5 6 7 extremely anxious or
worried

The next group of questions concerns your feelings and thoughts.

Please pick the number which is most true for you IN THE PAST TWO DAYS.

- 4) How much of the time do you feel sad?^a:
never 1 2 3 4 5 6 7 always
- 5) Rate the degree to which you are frightened of the future^b:
not afraid 1 2 3 4 5 6 7 constantly terrified
- 6) My personal existence is^c:
utterly meaningless
and without purpose 1 2 3 4 5 6 7 very purposeful and
meaningful
- 7) In achieving life goals I have^c:
made no progress
whatsoever 1 2 3 4 5 6 7 progressed to complete
fulfilment
- 8) My life to this point has been^d:
completely worthless 1 2 3 4 5 6 7 very worthwhile
- 9) My life is^d:
out of my hands and
out of my control 1 2 3 4 5 6 7 in my hands and I am in
control of it
- 10) I feel close to people.^e
completely disagree 1 2 3 4 5 6 7 completely agree
- 11) I feel good about myself as a person.^e
completely agree 1 2 3 4 5 6 7 completely disagree
- 12) To me, every day seems to be^e:
a burden 1 2 3 4 5 6 7 a gift
- 13) The world is^f:
an impersonal
unfeeling place 1 2 3 4 5 6 7 caring and responsive to
my needs
- 14) Considering all parts of my life – physical, emotional, social, spiritual and financial – MY
QUALITY OF LIFE IN THE PAST TWO DAYS WAS^g:
very bad 1 2 3 4 5 6 7 excellent

^aBased on FLIC.

^bFrom FLIC.

^cFrom PIL.

^dBased on PIL.

^eBased on Missoula–Vitas.

^fByock, personal communication.

^gMQOL SIS.

ANEXO 4. Escala de Valoración Funcional para ELA Revisada (ALSFRS-R).

<p>1. Lenguaje</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Procesos de habla normales</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Trastornos del habla detectables</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Habla inteligible con repeticiones</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Habla complementada con comunicación no verbal</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Pérdida del habla útil</p>
<p>2. Salivación</p> <p><input type="checkbox"/> 4. normal</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Aunque leve, definitivo exceso de saliva en la boca, puede haber sialorrea nocturna mínima</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Exceso de saliva moderado, puede haber sialorrea mínima</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Marcado exceso de saliva con algo de sialorrea</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Sialorrea marcada; requiere constante limpieza con pañuelo</p>
<p>3. Deglución</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Hábitos alimenticios normales</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Problemas alimenticios tempranos, ahogamientos ocasionales</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Requiere cambios en la consistencia de la dieta</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Necesita alimentación suplementaria por tubo</p> <p><input type="checkbox"/> 0. NPO (Nil Per Os) Alimentación exclusivamente enteral o parenteral</p>
<p>4. Escritura manual</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Normal</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Un poco lenta y torpe, pero todas las palabras son legibles</p> <p><input type="checkbox"/> 2. No todas las palabras son legibles</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Capaz de empuñar una pluma, pero incapaz de escribir</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Incapaz de empuñar un bolígrafo</p>
<p>5A. Cortar comida y manejo de cubiertos <u>SIN</u> Gastrotomía</p> <p><input type="checkbox"/> 4. normal</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Puede cortar la mayoría de los alimentos, aunque torpe y lentamente, necesita algo de ayuda</p> <p><input type="checkbox"/> 1. El alimento debe ser cortado por alguien más, aunque puede alimentarse lentamente</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Necesita a alguien para ser alimentado</p>
<p>5B. Cortar comida y manejo de cubiertos... Si seleccionamos <u>CON</u> Gastrotomía, aparecen estas opciones</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Normal</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Torpe, pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Ayuda necesaria con los cierres y broches (botones)</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Aporta poca ayuda para el cuidador</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Incapaz para realizar cualquier aspecto de la tarea</p>
<p>6. Vestido e Higiene</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Función normal</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Capaz de autocuidado con eficiencia disminuída</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Requiere asistencia intermitente, o utilización de métodos sustitutos</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Necesidad de asistencia para su auto-cuidado personal</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Dependencia total</p>
<p>7. Voltarse en la cama y ajustar las cobijas</p> <p><input type="checkbox"/> 4. normal</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Puede girar solo o ajustarse la sábana, pero con gran dificultad</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Puede iniciar el movimiento del giro pero no puede completarlo, no puede ajustar las sábanas,</p> <p><input type="checkbox"/> 0. Dependencia total</p>

8. Caminar

- 4. normal
- 3. Dificultades tempranas de la marcha
- 2. Puede caminar con ayuda
- 1. No hay marcha pero conserva el movimiento funcional
- 0. No hay movimiento voluntario de las piernas

9. Subir escaleras

- 4. normal
- 3. Lento
- 2. Inestabilidad moderada o fatiga
- 1. Necesita asistencia
- 0. Incapaz de subir escaleras

10. Disnea

- 4. Sin disnea
- 3. Aparece cuando camina
- 2. Ocurre con una o más de estas opciones: al comer, al bañarse, o en el arreglo personal
- 1. Ocurre en reposo, dificultad respiratoria cuando está sentado o acostado
- 0. Dificultad significativa, consideración de uso de soporte respiratorio mecánico

11. Ortopnea (Sueño Correcto)

- 4. Ninguna
- 3. Algo de dificultad para conciliar el sueño en la noche debido a breves cortes de la respiración, normalmente no utiliza más de dos almohadas
- 2. Necesita una fila de almohadas para poder dormir (más de 2)
- 1. Solo puede dormir sentado
- 0. Incapaz de dormir

12. Insuficiencia respiratoria

- 4. Ninguna
- 3. Uso intermitente de BiPAP
- 2. Uso continuo de BiPAP por las noches
- 1. Uso continuo de BiPAP de día y de noche
- 0. Ventilación mecánica invasiva, con intubación o traqueostomía

13. Número de años desde el inicio de los síntomas? []