

Evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de atrofia muscular espinal y distrofia muscular de Duchenne. Traducción y validación de la escala *Egen Klassifikation 2* para la población española

Joaquín Fagoaga, Montserrat Girabent-Farrés, Caritat Bagur-Calafat, Anna Febrer, Birgit F. Steffensen

Introducción. La escala *Egen Klassifikation 2* (EK2), ampliación de la escala EK, evalúa la capacidad funcional de personas con atrofia muscular espinal (AME) y distrofia muscular de Duchenne (DMD) que están en fase de silla de ruedas. Esta versión es más específica para la AME que su antecesora.

Objetivo. Analizar la validez y fiabilidad de la versión española de dicha escala como instrumento de medición de la capacidad funcional en pacientes afectos de AME y DMD que están en silla de ruedas.

Pacientes y métodos. Primeramente se realizó una traducción-retrotraducción al español de la versión en inglés de la EK2 y, posteriormente, se estudió la fiabilidad de la versión traducida. Para ello, se seleccionaron 39 pacientes, de edades comprendidas entre 4 y 60 años, que fueron valorados por dos observadores. Para evaluar la concordancia intraobservador se realizaron dos evaluaciones por un mismo observador, y para la interobservador, se realizó una tercera evaluación por un segundo observador.

Resultados. Los valores obtenidos referidos a la puntuación total de los ítems de la escala (suma EK2) reflejan una fiabilidad intra e interobservador excelente, de 0,993 y 0,988, respectivamente. Asimismo, para cada uno de los ítems, la fiabilidad fue excelente, a excepción de un ítem, en el que fue buena.

Conclusiones. La versión española de la escala EK2 es un instrumento válido y fiable para la población española como herramienta de medición de la capacidad funcional en pacientes con AME y DMD que están en silla de ruedas.

Palabras clave. Atrofia muscular espinal. Capacidad funcional. Distrofia muscular de Duchenne. Escala EK2. Traducción. Validación.

Introducción

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular, neurodegenerativa y hereditaria, de carácter autosómico recesivo, ligada al gen *SMN1* (*survival motoneuron*), y es la enfermedad neuromuscular con mayor índice de mortalidad en la infancia [1,2]. Hasta el momento no hay ningún tratamiento específico que sea capaz de mejorar los síntomas de la enfermedad, a pesar de los avances que se han producido en los últimos años [2,3]. La AME se caracteriza por una afectación de las células del asta anterior de la médula espinal que causa debilidad y atrofia en la musculatura esquelética. Se describen cuatro tipos de AME: AME de tipo I o Werdnig-Hoffman, AME de tipo II o forma intermedia, AME de tipo III o enfermedad de Kugelberg-Welander, y AME de tipo IV o enfermedad de Kennedy o atrofia muscular bulboespinal.

La incidencia media en la última década es aproximadamente de 1 por 1.000 [4]. Se estima que exis-

ten más de 1.000 familias afectadas por esta enfermedad en la población española. En España se producen 60-80 casos nuevos por año, de los cuales, aproximadamente el 50% padecerá la forma grave de tipo I y fallecerá antes de los dos años de vida, y existen unos 800.000-1.000.000 de portadores de la enfermedad [5].

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la enfermedad neuromuscular hereditaria más común, con una incidencia de 1 por 3.500-6.000 varones nacidos vivos. Se caracteriza por una rápida degeneración de las fibras musculares que ocasiona una parálisis progresiva, una limitación muy importante en las actividades cotidianas y que lleva a una muerte prematura.

Históricamente ha habido diferentes etapas y formas de afrontar el tratamiento de dichas enfermedades neuromusculares, y el propósito principal es elaborar protocolos de tratamiento que permitan mantener un nivel óptimo de independencia funcional a las personas que las padecen [6]. La capaci-

Departamento de Fisioterapia (J. Fagoaga, C. Bagur-Calafat); Departamento de Bioestadística (M. Girabent-Farrés); Universitat Internacional de Catalunya; Sant Cugat del Vallès, Barcelona. Servicio de Rehabilitación y Medicina Física; Hospital Universitari Sant Joan de Déu (J. Fagoaga, A. Febrer); Esplugues de Llobregat, Barcelona, España. Rehabiliteringscenter for Muskelsvind; Aarhus, Dinamarca (B.F. Steffensen).

Correspondencia:

Sr. Joaquín Fagoaga Mata. Servicio de Rehabilitación y Medicina Física. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Pg. Sant Joan de Déu, 2. E-08950 Esplugues de Llobregat (Barcelona).

Fax:

+34 932 532 144.

E-mail:

jfagoaga@hsjdbcn.org

Agradecimientos:

Al Hospital Universitari Sant Joan de Déu, por el apoyo y colaboración en el estudio; a M. Juncà y C. Bou, por su ayuda en el desarrollo del estudio; y a los niños, adultos y sus familias que han participado.

Aceptado tras revisión externa:

15.01.15.

Cómo citar este artículo:

Fagoaga J, Girabent-Farrés M, Bagur-Calafat C, Febrer A, Steffensen BF. Evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de atrofia muscular espinal y distrofia muscular de Duchenne. Traducción y validación de la escala *Egen Klassifikation 2* para la población española. *Rev Neurol* 2015; 60: 439-46.

© 2015 Revista de Neurología

dad funcional se entiende como el potencial que tiene el individuo para interactuar con su medio ambiente, de manera que le permita realizar de forma competente las tareas de la vida diaria. En las personas que padecen enfermedad neuromuscular, esta capacidad funcional está cada vez más reducida y las actividades de la vida diaria les resultan imposibles de realizar sin la ayuda de un cuidador. Además, en la evolución natural de dichas enfermedades se pasa por diferentes etapas, en la que la fase de silla de ruedas puede ocupar toda o gran parte de su vida. De ahí, la gran importancia de realizar una valoración global de las capacidades funcionales y de tener herramientas que midan estos cambios, de forma precisa, válida y fiable. En este sentido, es de suma importancia que los diferentes profesionales actúen con herramientas y objetivos comunes [2] según las diferentes patologías y sus etapas de evolución.

Actualmente, las escalas de valoración utilizadas para personas con enfermedad neuromuscular evalúan aspectos que hay que tener en cuenta para determinar su evolución, y son cada vez más específicas y precisas. Existen las que valoran la actividad de los miembros superiores en la DMD [7,8], las que valoran la funcionalidad en niños con AME de tipo II [9-11], las que evalúan la resistencia al ejercicio o la fatiga [12], o los test de marcha en niños con AME y DMD [13].

La escala *Egen Klassifikation 2* (EK2) es un cuestionario que sirve para valorar la capacidad funcional de personas con AME y DMD que están en silla de ruedas. Consta de 17 ítems (Tabla I) que definen diferentes actividades que implican habilidades motoras gruesas y finas, actividades regidas por el bulbo y el estado funcional de la persona. Entre los años 1997 y el 2002, la escala EK, antecesora de la EK2, fue validada con respecto a su contenido y validez discriminatorias [14] y su fiabilidad [15]. Después de varios años de utilización de la escala EK, se comprobó que no era tan sensible a los cambios en el tiempo en las personas con AME como en el caso de las personas con DMD. En la actualidad, los avances en los tratamientos farmacológicos necesitan herramientas robustas y sensibles que puedan medir dichos cambios. Así es como se planteó un estudio para mejorar la capacidad discriminatoria de la escala EK en las personas afectas de AME no ambulantes. Un grupo internacional de 10 expertos identificaron 10 nuevos ítems que representaban aspectos característicos de la progresión de la enfermedad durante la fase de silla de ruedas de personas con AME. Después de estudiar la consistencia de los nuevos ítems en 58 pacientes de Dinamarca,

Italia y el Reino Unido, se redujeron a siete y se revisó el manual del usuario.

Se evaluó la validez discriminatoria y de contenido de los nuevos siete ítems, en relación con la escala original, en 81 pacientes no ambulatorios de los tres países, con edades entre 2 y 70 años. Los resultados, además, mostraron que la suma de la EK2 se correlacionaba significativamente con la capacidad vital forzada ($r = 0,77$; $p < 0,01$) y el test manual de la valoración de la fuerza muscular como MMT ($r = 0,87$; $p < 0,01$).

En cuanto al poder discriminatorio, se pudo constatar que la nueva escala EK2 tiene un mayor poder explicativo y discriminatorio que la escala EK para las personas con AME no ambulantes [16].

En el estudio de Cano et al [17], se comparó, con un modelo Rash, la consistencia de los ítems de la escala EK2 con los de otras ocho escalas que se utilizan actualmente para valorar diferentes aspectos de la evolución de las personas afectas de AME. Los resultados permitieron concluir que esta escala es una herramienta excelente para la evaluación clínica de la capacidad funcional.

En otro estudio se utilizó la escala EK2 para evaluar la actividad funcional de los miembros superiores en comparación con otras escalas, como la dimensión D3 de la *Mesure de la Fonction Motrice*, la valoración muscular manual y la dinamometría de la mano. En éste, se pudo constatar que la escala EK2 es una buena escala para valorar las actividades diarias funcionales de los miembros superiores en las personas afectas de AME [18].

Cabe destacar la proyección internacional de esta escala; así, en la actualidad, se está ya validando su última versión, por ejemplo, al japonés.

Actualmente, existen ensayos clínicos con el fin de evaluar la eficacia de nuevos tratamientos para las personas afectas de AME iniciados en Estados Unidos e implementados en distintos países europeos, entre los cuales se encuentra España. En este sentido, disponer de instrumentos como la EK2, válidos y fiables para la valoración de las variables de resultado de los ensayos, se hace imprescindible.

El objetivo de este trabajo fue analizar la validez y fiabilidad de la versión española de la escala funcional EK2, como instrumento de medición de la capacidad funcional en pacientes con AME y DMD que están en silla de ruedas.

Pacientes y métodos

La metodología de este trabajo se basa en los procedimientos de validación y fiabilidad de escalas de me-

Tabla I. Escala *Egen Klassifikation 2*, versión española (puntuación total: 51).

<p>Ítem 1. Capacidad para utilizar la silla de ruedas. ¿Cómo te mueves por interiores y al aire libre?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m < 1 min (0 puntos) • Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m > 1 min (1 punto) • Incapaz de utilizar una silla de ruedas manual, utiliza una silla de ruedas eléctrica (2 puntos) • Utiliza una silla de ruedas eléctrica, pero a veces tiene dificultades para dirigirla (3 puntos) 	<p>Ítem 9. Capacidad para hablar. ¿Puedes hablar de manera que lo que dices puede ser entendido si te colocas en la parte de atrás de una gran habitación?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Voz potente. Capaz de cantar y hablar en voz alta (0 puntos) • Habla con normalidad, pero no puede elevar el tono de su voz (1 punto) • Habla en voz baja y necesita respirar después de tres a cinco palabras (2 puntos) • Discurso difícil de comprender, salvo para los parientes cercanos (3 puntos)
<p>Ítem 2. Capacidad de transferencia desde la silla de ruedas. ¿Cómo pasas desde tu silla de ruedas a una cama?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de realizar la transferencia desde la silla de ruedas sin ayuda (0 puntos) • Capaz de realizar la transferencia de forma independiente desde la silla de ruedas con el uso de alguna ayuda técnica sin ayuda de otra persona (1 punto) • Necesidad de ayuda o asistencia en la transferencia de otra persona y con o sin ayudas técnicas adicionales (polipasto, plano deslizante...) (2 puntos) • Debe ser levantado por otra persona sujetándole la cabeza cuando es transferido desde la silla de ruedas (3 puntos) 	<p>Ítem 10. Bienestar físico. Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria (véase el manual). Use las categorías como preguntas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ninguna queja, se siente bien (0 puntos) • Se cansa fácilmente. Tiene dificultad para descansar en una silla o en la cama (1 punto) • Tiene pérdida de peso y pérdida de apetito asociados a sueño deficiente (2 puntos) • Experimenta síntomas adicionales: palpitaciones, sudoración y dolor de estómago (3 puntos)
<p>Ítem 3. Capacidad de mantenerse de pie. ¿En ocasiones eres capaz de mantenerte de pie? ¿Cómo lo haces?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de mantenerse de pie con las rodillas sujetas (fijación de rodillas) igual que sucede cuando se utilizan ortesis (bitutores largos...) (0 puntos) • Capaz de mantenerse de pie con las rodillas y las caderas fijas, igual que sucede cuando se utilizan los bipedestadores (1 punto) • Capaz de estar de pie con sujeción de todo el cuerpo (2 puntos) • Incapaz de mantenerse de pie de ninguna manera (3 puntos) 	<p>Ítem 11. Fatiga durante el día. ¿Tienes que organizar tu día o tomarte algún descanso para evitar cansarte en exceso?</p> <ul style="list-style-type: none"> • No se cansa durante el día (0 puntos) • Necesita limitar la actividad para evitar cansarse en exceso (1 punto) • Necesita limitar la actividad y descansar un tiempo para no cansarse en exceso (2 puntos) • Se cansa durante el día, aunque descansa y limite sus actividades (3 puntos)
<p>Ítem 4. Capacidad para mantenerse en equilibrio en la silla de ruedas. ¿Puedes inclinarte hacia adelante y hacia los lados y volver a la posición vertical?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de enderezarse a la posición vertical, empujándose con las manos después de una flexión completa del tronco (0 puntos) • Capaz de mover la parte superior del cuerpo > 30° en todas las direcciones a partir de la posición vertical, pero no puede enderezarse como en el caso anterior (1 punto) • Capaz de mover la parte superior del cuerpo < 30° hacia ambos lados (2 puntos) • Incapaz de cambiar la posición de la parte superior del cuerpo, no mantiene la sedestación sin soporte total del tronco y la cabeza (3 puntos) 	<p>Ítem 12. Control cefálico. ¿Qué tipo de soporte para la cabeza necesitas en tu silla de ruedas?</p> <ul style="list-style-type: none"> • No necesita soporte para la cabeza (0 puntos) • Necesita soporte para la cabeza para subir o bajar una cuesta (rampa estándar, 15°) (1 punto) • Necesita soporte para la cabeza al maniobrar la silla (2 puntos) • Necesita soporte para la cabeza estando sentado en una silla de ruedas (3 puntos)
<p>Ítem 5. Capacidad para mover los brazos. ¿Puedes mover los dedos, manos y brazos en contra de la gravedad?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de levantar los brazos por encima de la cabeza, con o sin movimientos compensatorios (0 puntos) • No puede levantar los brazos por encima de la cabeza, pero es capaz de elevar los antebrazos en contra de la gravedad, por ejemplo, llevar la mano a la boca con o sin apoyo del codo (1 punto) • No puede levantar el antebrazo en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar las manos en contra de la gravedad cuando el antebrazo está apoyado (2 puntos) • No puede mover las manos en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar los dedos (3 puntos) 	<p>Ítem 13. Capacidad de control del joystick. ¿Qué tipo de joystick utilizas para el control de la silla de ruedas eléctrica?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Utiliza un joystick estándar sin adaptaciones especiales (0 puntos) • Utiliza un joystick adaptado o se ha adaptado la silla para el uso del joystick (1 punto) • Utiliza otros métodos para maniobrar la silla además del joystick, como, por ejemplo, sistemas de soplar/absorber o de escáner (2 puntos) • Incapaz de manejar la silla de ruedas. Necesita otra persona para conducirla (3 puntos)
<p>Ítem 6. Capacidad de utilizar manos y brazos para comer. ¿Puedes describir cómo comes?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de comer y beber sin el apoyo del codo (0 puntos) • Come o bebe con el codo apoyado (1 punto) • Come y bebe con el codo apoyado, con el refuerzo de la mano opuesta con más o menos ayudas (2 puntos) • Tiene que ser alimentado (3 puntos) 	<p>Ítem 14. Textura de los alimentos. ¿Necesitas alterar los alimentos de alguna forma para poder ingerirlos?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Come alimentos sin alterar su textura (0 puntos) • Come alimentos cortados en trozos muy pequeños o evita alimentos difíciles de masticar (1 punto) • Come alimentos triturados o en puré (2 puntos) • Apenas ingiere alimentos (3 puntos)
<p>Ítem 7. Capacidad para girarse en la cama. ¿Cómo te giras en la cama durante la noche?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de girarse él solo con ropa de cama (0 puntos) • Puede girarse en algunas direcciones en la cama (1 punto) • No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado de 0 a 3 veces durante la noche (2 puntos) • No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado > 4 veces durante la noche (3 puntos) 	<p>Ítem 15. Alimentación (con o sin ayuda). ¿Cuánto tiempo tardas en completar una comida?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros que lo acompañan (0 puntos) • Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros si se le anima, o precisa un poco más de tiempo (< 10 min más) (1 punto) • Es capaz de completar una comida completa, pero necesita bastante más de 10 min en comparación con otros, o reduce la cantidad de alimento (2 puntos) • No es capaz de completar una comida completa, incluso con tiempo adicional o asistencia (3 puntos)
<p>Ítem 8. Capacidad para toser. ¿Cómo toses cuando tienes necesidad?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de toser de manera efectiva (0 puntos) • Tiene dificultad para toser, pero es capaz de carraspear (1 punto) • Siempre necesita ayuda para toser (2 puntos) • Es incapaz de toser, necesita aspiración o técnicas de hiperventilación, con el fin de mantener limpias las vías respiratorias (3 puntos) 	<p>Ítem 16. Deglución. ¿Tienes, en ocasiones, dificultades para tragar?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nunca tiene problemas para tragar y nunca se atraganta con la comida/bebida (0 puntos) • A veces tiene problemas (menos de una vez al mes) para tragar ciertos tipos de alimentos o se atraganta (1 punto) • A menudo tiene problemas para tragar la comida/bebida o se atraganta con la comida/bebida (más de una vez al mes) (2 puntos) • Tiene problemas para tragar saliva o secreciones (3 puntos)
<p>Ítem 9. Capacidad para toser. ¿Cómo toses cuando tienes necesidad?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capaz de toser de manera efectiva (0 puntos) • Tiene dificultad para toser, pero es capaz de carraspear (1 punto) • Siempre necesita ayuda para toser (2 puntos) • Es incapaz de toser, necesita aspiración o técnicas de hiperventilación, con el fin de mantener limpias las vías respiratorias (3 puntos) 	<p>Ítem 17. Funcionalidad de las manos. ¿Cuál de estas actividades puedes hacer?</p> <ul style="list-style-type: none"> • Puede desenroscar y quitar el plástico protector de un botellín de agua o bebida refrescante (0 puntos) • Puede escribir dos líneas o utilizar un teclado de ordenador (1 punto) • Puede firmar o enviar mensajes (SMS) o utilizar el mando a distancia (2 puntos) • No puede utilizar las manos (3 puntos)

dición. En primer lugar, se obtuvo el consentimiento de la Dra. Steffensen, autora de la versión original de la EK2, para realizar la versión española.

El siguiente paso fue la traducción y retrotraducción de los ítems que la conforman. En este sentido, cabe mencionar que sólo se sometieron a este proceso los siete ítems de la EK2 que se añadieron a la versión original de la EK, debido a que en 2013 también fue validada por los mismos autores la versión española de la EK [19]. Así pues, dos traductores bilingües realizaron de forma independiente una traducción de los siete nuevos ítems de la versión inglesa de la EK2 al castellano. Esta primera versión al español fue discutida por siete expertos de amplia trayectoria en el manejo y tratamiento de enfermedades neuromusculares, procedentes de diferentes ciudades de la geografía española. El debate y consenso entre los expertos se estableció mediante un grupo focal, a través de videoconferencia, que dio lugar a la versión definitiva de la escala EK2 (Tabla 1), así como a una revisión del manual del usuario. A continuación, esta versión fue traducida al inglés por otras dos personas bilingües que no tenían conocimiento previo de la versión original. De las dos traducciones al inglés, se consensó una versión definitiva que se presentó a la autora de la escala para que diera su conformidad y ratificara su equivalencia con la original.

De la versión definitiva de la EK2 al español, se realizó su análisis de la fiabilidad. Para ello se seleccionaron pacientes con AME o con DMD, diagnosticados siguiendo criterios tanto clínicos como genéticos, y que en la actualidad se encontraran en la fase de silla de ruedas. No se excluyeron los pacientes que hubieran sufrido intervenciones quirúrgicas de diferente índole.

El muestreo fue por voluntarios hasta obtener el tamaño de la muestra necesario, que se estimó en 75 individuos. Se fijó un nivel de significación del 5%, un error máximo del 5%, una potencia estadística del 80% y un coeficiente de correlación intraclassa (ICC) esperado del 0,8. Si se corrige teniendo en cuenta la incidencia de las patologías evaluadas, descritas en la introducción, el número de individuos necesario es de 39. En primer lugar, se contactó con las personas que habían participado en la validación de la escala EK durante el año 2011-12. Se obtuvo respuesta de 20 personas de los 30 participantes en el primer estudio. Los 10 participantes restantes no pudieron participar por diferentes razones, entre las cuales se encontraron tres casos de fallecimiento. El resto de la muestra para la validación de la EK2 se reclutó a través de las visitas de control en el servicio de rehabilitación y el servicio

de neurología del Hospital Materno Infantil Sant Joan de Déu de Barcelona.

El procedimiento para el análisis de fiabilidad se realizó como se detalla a continuación. Para la evaluación de la concordancia interobservador, dos observadores distintos valoraron a los mismos pacientes, habiendo recibido previamente un entrenamiento específico sobre el manejo de la EK2. Uno de los dos observadores realizó una segunda valoración, con un período superior a las cuatro semanas, para comprobar la concordancia intraobservador.

Para mantener las condiciones de valoración y, a la vez, evitar molestias innecesarias a los pacientes, la ejecución de la escala se registró en vídeo, sobre el que se realizaron las tres valoraciones para el estudio de la concordancia intra e interobservador.

Una ventaja que hay que destacar de la EK2 es que permite su valoración a distancia, usando las tecnologías de la información y la comunicación, ya que el paciente y su cuidador pueden responder a las preguntas de la misma manera que en directo. Para el presente estudio, algunas de las valoraciones se realizaron de esta forma, en concreto, a través del programa Skype.

A fin de respetar la confidencialidad de las grabaciones, éstas se depositaron en el servicio de fotografía clínica y medios audiovisuales del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. El tratamiento de los datos personales se realizó según lo dispuesto en el Real Decreto 15/1999, de 13 diciembre.

Análisis estadístico

El tratamiento de los datos se realizó con los programas SPSS v. 21.0 y Epidat v. 4.1. En primer lugar, se muestran las frecuencias absolutas y relativas para cada uno de los ítems, y la media y la desviación estándar de la suma EK2. Posteriormente se analizó la consistencia interna de la escala mediante el coeficiente α de Cronbach, la fiabilidad intra e interobservador a través del ICC, su intervalo de confianza al 95% (IC 95%) y el gráfico de Bland-Altman. Como criterios de referencia para los umbrales de fiabilidad se tomaron los que siguen, basados en los establecidos por Fleiss et al en 2004 [20]:

- Si el ICC > 0,8, la fiabilidad se considera excelente.
- Si $0,6 < \text{ICC} \leq 0,8$, la fiabilidad se considera buena.
- Si $0,4 < \text{ICC} \leq 0,6$, la fiabilidad se considera moderada.
- Si el ICC $\leq 0,4$, la fiabilidad se considera débil o pobre.

La presente investigación fue aprobada por el comité ético de investigación clínica de la Fundació

Sant Joan de Déu de Barcelona el 23 de mayo de 2013. Todos los participantes del estudio leyeron y firmaron el consentimiento informado y, en el caso de menores de 18 años, sus padres dieron la conformidad para la participación en el estudio.

Resultados

Los 39 participantes incluidos en el estudio procedían de 15 ciudades distintas pertenecientes a 12 comunidades autónomas del territorio español. De éstos, el 59% eran hombres y el 41%, mujeres, con una media de edad de $16,35 \pm 12,9$ años, comprendida entre 4 y 60 años. En cuanto al diagnóstico, 23 sujetos estaban diagnosticados de AME de tipo II, cuatro de AME de tipo III y 12 de DMD.

En la muestra estudiada, se encontró que el 12,08% utilizaba una silla de ruedas autopropulsable, el 87,2% utilizaba una silla de ruedas eléctrica y, de éstos, el 28,2% refería algún problema en su manejo. El 92,3% de los participantes necesitaba la ayuda de otra persona o ayudas técnicas para realizar una transferencia de la silla a la cama y viceversa, mientras que sólo el 7,7% de los sujetos estudiados podía realizarla de forma autónoma.

Asimismo, un 33,8% de los encuestados era capaz de girarse o de cambiar de posición en la cama durante la noche, y el resto dependía de su cuidador, quien tenía que cambiarlos de posición entre una y más de cuatro veces cada noche.

El 35,9% de los encuestados era capaz de toser de forma efectiva para eliminar secreciones de forma autónoma, el 30,8% podía eliminarlas sólo cuando éstas se encontraban en las vías aéreas superiores, y el 33,3% era incapaz de toser y necesitaba ayudas técnicas específicas o de otra persona.

Un dato a resaltar en el estudio es que una amplia mayoría de la población, el 76,9%, a pesar de su limitación, manifestaba una percepción de un buen estado de salud al ser interrogada sobre este aspecto.

Las características de la muestra presentadas hasta el momento derivan de la respuesta a los ítems comunes con la escala EK. A continuación se exponen las características estudiadas en la muestra correspondientes a la expresión de los nuevos ítems incorporados en la versión EK2 de la escala EK.

Se les preguntó en referencia al cansancio que sufren durante el día, y el 84,6% de las personas participantes dijo que no se cansaba, y sólo el 15,4% debía realizar algún descanso durante el día para poder llevar a cabo sus actividades rutinarias.

El 69,2% de los encuestados manifestó tener un suficiente control cefálico en la silla de ruedas como

Tabla II. Frecuencia de respuesta para cada uno de los ítems.

	0 puntos	1 punto	2 puntos	3 puntos
Ítem 1	12,08%	0%	59%	28,2%
Ítem 2	7,7%	2,6%	61,5%	28,2%
Ítem 3	28,2%	25,6%	7,7%	38,5%
Ítem 4	51,3%	12,8%	20,5%	15,4%
Ítem 5	33,3%	30,8%	20,5%	15,4%
Ítem 6	43,6%	23,1%	15,4%	17,9%
Ítem 7	15,4%	15,4%	41%	28,2%
Ítem 8	35,9%	30,8%	17,9%	15,4%
Ítem 9	87,2%	5,1%	2,6%	5,1%
Ítem 10	76,9%	15,4%	5,1%	2,6%
Ítem 11	84,6%	0%	12,8%	2,6%
Ítem 12	69,2%	12,8%	2,6%	15,4%
Ítem 13	92,3%	2,6%	2,6%	2,6%
Ítem 14	82,1%	12,8%	2,6%	2,6%
Ítem 15	53,8%	10,3%	33,3%	2,6%
Ítem 16	87,2%	10,3%	0%	2,6%
Ítem 17	5,1%	82,1%	7,7%	5,1%

para mantenerse sentado sin apoyo de la cabeza, el 15,4% necesitaba un soporte al maniobrar con la silla de ruedas y el 15,4% requería un apoyo constante de la cabeza en su silla con adaptadores específicos, ya que no podía mantener su posición.

Respecto al *joystick* que utilizaban para maniobrar la silla de ruedas eléctrica, el 92,3% utilizaba un *joystick* estándar, el 5,2% necesitaba adaptaciones especiales, y el 2,6% era incapaz de mover su silla de ruedas y necesitaba un cuidador para que la hiciese funcionar.

En esta escala EK2 se valoran también las funciones de alimentación. En este sentido, el 82,1% de los participantes en el estudio manifestó ser capaz de comer los alimentos sin modificar su textura, el 12,8% comía los alimentos cortados en trozos pequeños, el 2,6% comía los alimentos triturados o en purés y el 2,6% debía ser alimentado por sonda o con suplementos alimenticios.

Figura 1. Gráfico de Bland y Altman de la puntuación total de la *Egen Klassifikation 2* intraobservador.

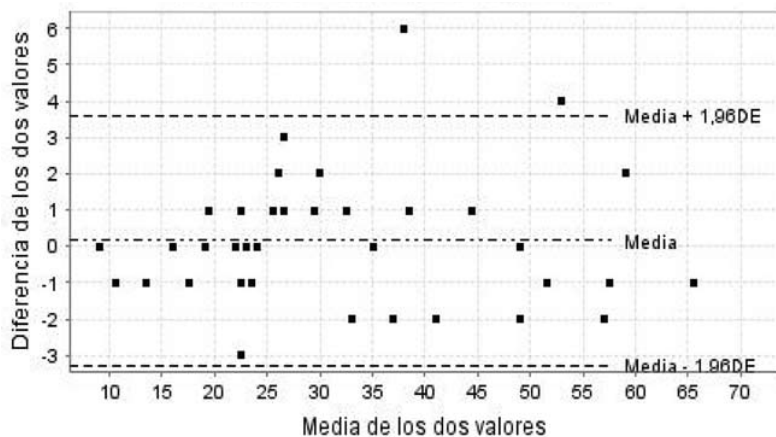


Figura 2. Gráfico de Bland y Altman de la puntuación total de la *Egen Klassifikation 2* interobservador.

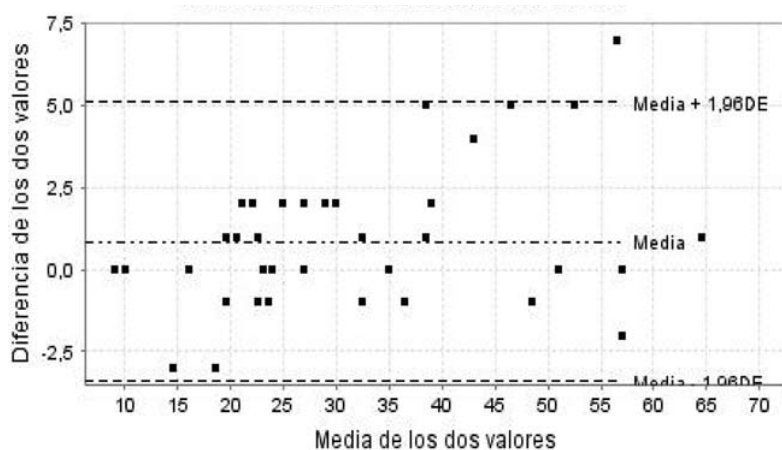


Tabla III. Suma de la *Egen Klassifikation 2*.

	Mínimo	Máximo	Media	Desviación estándar
Observador A	9	65	31,85	14,56
Observador A4	9	66	31,69	14,49
Observador B	9	64	31,00	13,76

Otra característica que se valora es el tiempo que tardan en completar una comida respecto al que emplean los familiares que les acompañan. El 53,8%

acababa su comida al mismo tiempo que los demás, el 10,3% tardaba algo más y el 35,9% empleaba más de 10 minutos adicionales en completar una comida con respecto a sus familiares. Respecto a problemas de deglución, el 87,2% manifestaba no tener problemas al tragar los alimentos, el 10,3% se atragantaba alguna vez al ingerir alimentos y el 2,6% tenía problemas para deglutir incluso la propia saliva.

La fuerza en las manos es una de las capacidades que se pierde más tarde y que resulta imprescindible para poder utilizar el *joystick* y desplazarse con la silla de ruedas o utilizar el ordenador para poder comunicarse. En este sentido, el 89,8% de los sujetos utilizaba el ordenador para escribir y comunicarse, el 5,1% era incapaz de utilizar sus manos para nada y el 7,7% podía utilizar sus manos, pero con ciertas restricciones (Tabla II).

En cuanto a los resultados del análisis de fiabilidad de la versión española de la escala EK2 realizado con la población anteriormente descrita, se observa que el ICC de cada uno de los ítems de la escala estuvo por encima de 0,877 con una amplitud del IC 95% muy pequeña, valores que indican una excelente precisión, lo que indica un valor excelente en la fiabilidad de la escala traducida.

Asimismo, para todos los ítems, a excepción del ítem 9, el valor del ICC fue superior a 0,887, lo que lo sitúa en el umbral de fiabilidad excelente. En el caso del ítem 9, el ICC fue de 0,693, lo que indica una fiabilidad buena. Cabe destacar que la amplitud del IC 95% del ICC es pequeña, lo que indica una buena precisión en la estimación de la fiabilidad.

La suma EK2 se incluyó, como puntuación total, en este estudio, porque se consideró, en la construcción de la escala en su versión original, como un valor relevante a la hora de valorar la capacidad funcional de la persona afectada de AME y DMD. En la tabla III se pueden observar la media (e IC 95%) y desviación estándar de la suma EK2 para cada una de las observaciones. La escala ha mostrado una consistencia interna excelente con un valor de α de Cronbach de 0,996. Los coeficientes de fiabilidad fueron de 0,993 para la concordancia intraobservador y de 0,988 para la interobservador, indicadores que se muestran en los gráficos de Bland y Altman representados en las figuras 1 y 2, respectivamente. En ambos casos, el IC 95% indicó una buena precisión en la estimación de estos valores (Tabla IV).

Discusión

Los resultados de este estudio muestran una excelente fiabilidad en todos los ítems, excepto en uno

en el que la fiabilidad es buena, para la aplicación de la escala EK2, resultados similares si se comparan los resultados obtenidos en la validación de la versión original de la escala con los obtenidos en el estudio de fiabilidad de la escala en la versión española. Destacan los resultados del valor de la suma EK2, que obtiene un índice de fiabilidad intra e interobservador excelente, de 0,993 y 0,988, respectivamente. Esto es importante porque globaliza el resultado final y aporta la información principal de la escala, que es valorar el grado de discapacidad de la persona evaluada. Teniendo en cuenta que la escala EK se diseñó para ayudar en la clínica y en la toma de decisiones, y poder utilizarse en un equipo multidisciplinario, la nueva escala EK2 mantiene estas propiedades de que puede ser aplicada por cualquier profesional sanitario con o sin experiencia en el trato de pacientes con AME y DMD. En este estudio, únicamente se llevó a cabo con dos fisioterapeutas con experiencia en el manejo de estas escalas.

Por otro lado, la EK2 es más sensible a los cambios en la personas afectas de AME, ya que en esta patología, los cambios son más lentos que en la DMD y la nueva escala es capaz de apreciarlos con mayor sensibilidad.

Además, al tener ítems que valoran la actividad funcional de los miembros superiores, se ha utilizado, como se ha dicho anteriormente, para evaluar la función del brazo y de la mano en todas las etapas de la evolución de la AME de tipo II.

En cuanto a los resultados de la escala en sus diferentes ítems, llama especialmente la atención la autoapreciación del estado de salud: una gran mayoría responde que no tiene ningún problema de salud y que se encuentra bien. A veces, esta autoapreciación difiere de la apreciación que tienen los profesionales de la salud o incluso los mismos familiares, por lo que hay preguntas que son muy personales y sólo se pueden obtener con la colaboración de la persona en situación de discapacidad. La ventaja que tiene el cuestionario es que puede medir lo que habitualmente puede hacer y no necesariamente lo que haga en el momento de la evaluación, y también datos que pueden ser confirmados por su cuidador, como en el caso del ítem que define la capacidad para girarse en la cama. En este estudio se observa que los cuidadores tienen problemas en la calidad de vida debido a los continuos cuidados que requieren las personas afectas. Esta afirmación coincide con estudios realizados en otras patologías, como es el caso de la parálisis cerebral y el *Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe* [21].

Tabla IV. Índice de correlación interclase e intraclase y suma total de la *Egen Klassifikation 2* (EK2).

	Interclase		Intraclase	
	ICC	IC 95%	ICC	IC 95%
Ítem 1	0,969	0,941-0,983	1,000	1,000-1,000
Ítem 2	0,929	0,869-0,962	0,954	0,913-0,975
Ítem 3	0,920	0,985-0,996	1,000	1,000-1,000
Ítem 4	0,972	0,948-0,985	1,000	1,000-1,000
Ítem 5	0,888	0,796-0,939	0,912	0,839-0,953
Ítem 6	0,918	0,848-0,956	0,905	0,826-0,949
Ítem 7	0,911	0,836-0,952	0,935	0,879-0,965
Ítem 8	0,920	0,852-0,957	0,942	0,892-0,969
Ítem 9	0,693	0,487-0,827	0,930	0,870-0,963
Ítem 10	0,887	0,795-0,939	0,974	0,950-0,986
Ítem 11	0,887	0,795-0,939	0,938	0,884-0,967
Ítem 12	0,968	0,941-0,983	0,980	0,961-0,989
Ítem 13	1,000	1,000-1,000	1,000	1,000-1,000
Ítem 14	0,940	0,889-0,968	0,877	0,778-0,934
Ítem 15	0,934	0,878-0,965	0,932	0,874-0,964
Ítem 16	0,929	0,869-0,962	0,963	0,930-0,980
Ítem 17	0,959	0,924-0,978	0,959	0,924-0,978
Suma de la EK	0,988	0,978-0,994	0,993	0,986-0,996

IC 95%: intervalo de confianza al 95% del ICC; ICC: coeficiente de correlación interclase e intraclase.

El uso de la grabación fue necesario para la recolección de los datos de la escala, debido a los problemas de movilidad de los pacientes, que pueden llevar al abandono final del estudio. En la validación de la escala original también se realizó con grabación de las respuestas por el mismo motivo. Ésta también fue útil para la estandarización de la calificación de la escala por los dos evaluadores.

En conclusión, la versión española de la escala EK2 es un instrumento válido y fiable para la población española como medición de la capacidad funcional en pacientes con AME y DMD que están en silla de

ruedas. La versión española de la escala EK2 muestra una fiabilidad excelente mayor de 0,877 en cada uno de los ítems a excepción del ítem 9, que es buena, de forma individual, así como en la puntuación total de la escala o suma EK2.

Bibliografía

1. Markowitz JA, Singh P, Darras BT. Spinal muscular atrophy: a clinical and research update. *Pediatr Neurol* 2012; 46: 1-12.
2. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007; 22: 1027-49.
3. Russman BS. Spinal muscular atrophy: clinical classification and disease heterogeneity. *J Child Neurol* 2007; 22: 946-51.
4. Werlauff U, Steffensen BF, Bertelsen S, Floytrup I, Kristensen B, Werge B. Physical characteristics and applicability of standard assessment methods in a total population of spinal muscular atrophy type II patients. *Neuromuscul Disord* 2010; 20: 34-43.
5. Tizzano EF. Atrofia muscular espinal: contribuciones para el conocimiento, prevención y tratamiento de la enfermedad y para la organización de familias. Documentos 70/2007. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad; 2007.
6. United Nations Department of Public Information, ed. Standard rules on the equalization of opportunities for persons with disabilities. Adopted by the United Nations General Assembly at its 48th session (resolution 48/96). New York: United Nations; 1994.
7. Vignos PJ Jr, Spencer GE Jr, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *JAMA* 1963; 184: 89-96.
8. Hiller LB, Wade CK. Upper extremity functional assessment scales in children with Duchenne muscular dystrophy: a comparison. *Arch Phys Med Rehabil* 1992; 73: 527-34.
9. Febrer A, Vigo M, Fagoaga J, Medina-Cantillo J, Rodríguez N, Tizzano E. Escala de valoración funcional de Hammersmith para niños con atrofia muscular espinal. Validación de la versión española. *Rev Neurol* 2011; 53: 657-63.
10. Main M, Kairon H, Mercuri E, Muntoni F. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. *Eur J Paediatr Neurol* 2003; 7: 155-9.
11. Mazzone E, De Sanctis R, Fanelli L, Bianco F, Main M, Van den Hauwe M, et al. Hammersmith Functional Motor Scale and Motor Function Measure-20 in non ambulant SMA patients. *Neuromuscul Disord* 2014; 24: 347-52.
12. Werlauff U, Hojberg A, Firla-Holme R, Steffensen BF, Vissing J. Fatigue in patients with spinal muscular atrophy type II and congenital myopathies: evaluation of the fatigue severity scale. *Qual Life Res* 2014; 23: 1479-88.
13. Mazzone E, Bianco F, Main M, Van den Hauwe M, Ash M, De Vries R, et al. Six minute walk test in type III spinal muscular atrophy: a 12 month longitudinal study. *Neuromuscul Disord* 2013; 23: 624-8.
14. Steffensen B, Hyde S, Lyager S, Mattsson E. Validity of the EK scale: a functional assessment of non-ambulatory individuals with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy. *Physiother Res Int* 2001; 6: 119-34.
15. Steffensen B, Hyde S, Attermann J, Mattsson E. Reliability of the EK Scale, a functional test for non-ambulatory persons with Duchenne dystrophy. *Adv Physiother* 2002; 4: 37-47.
16. Steffensen B, Mayhew A, Aloysius A, Eagle M, Mercuri E, Messina S, et al. Egen Klassifikation revisited in SMA. International Congress of Neurology. Sidney, 2012.
17. Cano SJ, Mayhew A, Glanzman AM, Krosschell KJ, Swoboda KJ, Main M, et al. Rasch analysis of clinical outcome measures in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve* 2014; 49: 422-30.
18. Werlauff U, Fynbo Steffensen B. The applicability of four clinical methods to evaluate arm and hand function in all stages of spinal muscular atrophy type II. *Disabil Rehabil* 2014; Mar 3. [Epub ahead of print].
19. Fagoaga J, Girabent-Farres M, Bagur-Calafat C, Febrer A, Steffensen BF. Traducción y validación de la escala *Egen Klassifikation* para la población española: evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal. *Rev Neurol* 2013; 56: 555-61.
20. Fleiss JL, Levin B, Paik MC. Statistical methods for rates and proportions. 3 ed. New York: Wiley; 2004.
21. Colver A, SPARCLE Group. Study protocol: SPARCLE – a multi-centre European study of the relationship of environment to participation and quality of life in children with cerebral palsy. *BMC Public Health* 2006; 6: 105.

Functional assessment for people unable to walk due to spinal muscular atrophy and Duchenne muscular dystrophy. Translation and validation of the Egen Klassifikation 2 scale for the Spanish population

Introduction. The Egen Klassifikation 2 Scale (EK2), expansion of the EK scale, assesses the functional capacity of people with spinal muscular atrophy (SMA) and Duchenne muscular dystrophy (DMD) that are in wheelchair phase. This version is more specific for SMA than its EK predecessor.

Aim. To examine the validity and reliability of the Spanish version of the scale as a tool for measuring the functional capacity in patients with DMD and SMA who are in wheelchairs.

Patients and methods. First, a translation-back-translation into Spanish of the English version of the EK2 was performed; later, we studied the reliability of the translated version. For this, 39 patients, aged between 4 and 60, who were evaluated by two observers, were recruited. To evaluate the intra-observer consistency, two assessments by the same observer were performed, and the inter-observer third assessment was performed by a second observer.

Results. The obtained values based on the total score of the scale items (sum EK2) reflect excellent intra- and inter-observer reliability, 0.993 and 0.988 respectively. Also, for each of the items, reliability was excellent except for one item in which it was good.

Conclusions. The Spanish version of the EK2 scale is a valid and reliable instrument for the Spanish population as a tool for measuring the functional capacity in patients with SMA and DMD who are in wheelchairs.

Key words. Duchenne muscular dystrophy. EK2 scale. Functional capacity. Spinal muscular atrophy. Translation. Validation.