

XII Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología. XXVII Jornadas de Investigación. XVI Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. II Encuentro de Investigación de Terapia Ocupacional. II Encuentro de Musicoterapia. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, 2020.

Resultados preliminares de la evaluación de la calidad de vida del niño con distrofia muscular de Duchenne y de su cuidador principal.

Ortega, Javiera.

Cita:

Ortega, Javiera (2020). Resultados preliminares de la evaluación de la calidad de vida del niño con distrofia muscular de Duchenne y de su cuidador principal. XII Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología. XXVII Jornadas de Investigación. XVI Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. II Encuentro de Investigación de Terapia Ocupacional. II Encuentro de Musicoterapia. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires.

Dirección estable: <https://www.aacademica.org/000-007/715>

ARK: <https://n2t.net/ark:/13683/etdS/bda>

Acta Académica es un proyecto académico sin fines de lucro enmarcado en la iniciativa de acceso abierto. Acta Académica fue creado para facilitar a investigadores de todo el mundo el compartir su producción académica. Para crear un perfil gratuitamente o acceder a otros trabajos visite: <https://www.aacademica.org>.

RESULTADOS PRELIMINARES DE LA EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DEL NIÑO CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE Y DE SU CUIDADOR PRINCIPAL

Ortega, Javiera
CONICET - Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Desde el marco de la psicología de la salud se ha investigado cómo el diagnóstico de ciertas condiciones médicas crónicas afecta significativamente al entorno familiar. La presente investigación se propuso analizar los niveles de calidad de vida de niños con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) y sus cuidadores. Se trata de un estudio de diseño no experimental, descriptivo, de corte transversal. El protocolo administrado consistió en un consentimiento informado, un cuestionario de datos sociodemográficos y el instrumento Pediatric Quality of Life 4.0. Como conclusiones preliminares del estudio puede decirse que la DMD tiene un impacto negativo tanto en la calidad de vida de los niños como la de sus padres.

Palabras clave

Calidad de vida - Distrofia Muscular Duchenne - Cuidadores - PedsQL

ABSTRACT

PRELIMINARY RESULTS OF QUALITY OF LIFE EVALUATION IN CHILDREN WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY AND THEIR CAREGIVERS

Health psychology has investigated how the diagnosis of certain chronic medical conditions significantly affects the family environment. The present investigation set out to analyze the quality of life levels of children with Duchenne Muscular Dystrophy and their caregivers (DMD). This is a descriptive, non-experimental, cross-sectional study. The administered protocol consisted of an informed consent, a sociodemographic data questionnaire and the Pediatric Quality of Life 4.0 instrument. As preliminary conclusions of the study, it can be said that DMD has a negative impact on both the quality of life of children and that of their parents.

Keywords

Quality of life - Duchenne Muscular Dystrophy - Caregivers - PedsQL

INTRODUCCIÓN

La presente investigación se propone presentar datos preliminares sobre la calidad de vida de niños con distrofia muscular y el impacto de esta enfermedad en la calidad de vida familiar. Para ello se entrevistó a 8 padres evaluando aspectos de su calidad de vida y la calidad de vida de sus hijos.

La calidad de vida es un concepto multidimensional que apunta a la percepción que una persona tiene sobre su posición en la vida, dentro de un contexto, cultura y sistema de valores, y en relación a sus expectativas, valores, intereses y expectativas (Organización Mundial de la Salud, 2002). De este concepto se desprende el de Calidad de Vida relacionada con la Salud. El aporte principal de este constructo es la incorporación de la percepción del paciente sobre las limitaciones en diferentes áreas, biológica, psicológica y social, que el desarrollo de una enfermedad le ha provocado (Schwartzmann, 2003). La diferencia entre los conceptos de calidad de vida y calidad de vida relacionada con la salud en pediatría estaría entonces en la presencia de enfermedad. La calidad de vida relacionada con la salud en contexto pediátrico sería entonces la valoración que tiene el niño/adolescente, de acuerdo con su desarrollo evolutivo y contexto cultural, de su funcionamiento físico, social y psicológico cuando este ha sido alterado por una enfermedad (Quinceno, 2007 citado en Quinceno & Vinaccia, 2013).

Un segundo concepto que se desprende de calidad de vida, es el concepto de la calidad de vida familiar. La calidad de vida familiar es la percepción de bienestar en el contexto familiar, cuyas relaciones inciden en la configuración de la calidad de vida de cada miembro, en especial en la de los hijos (Poston et al., 2004). Para su evaluación en familias de niños con enfermedades crónicas, Varni y colaboradores (2004) proponen una estructura multidimensional, que incluye el impacto en la calidad de vida del padre y el impacto en el funcionamiento familiar. La calidad de vida parental contiene las áreas de funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social, funcionamiento cognitivo, comunicación y preocupaciones; mientras que a nivel familiar se evalúan las actividades diarias y las relaciones familiares (Varni et al., 2004).

La Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) se encuentra dentro de las distrofias musculares más frecuentes y graves de la in-

fancia. Está relacionada a la alteración de la proteína distrofina, tiene una herencia recesiva ligada al cromosoma X (Amayra Caro et al., 2014). La prevalencia de esta enfermedad neuromuscular se estima en 1 en cada 3500 recién nacidos. Al tratarse de una enfermedad neuromuscular la DMD se caracteriza por ser una condición crónica y tener un deterioro progresivo. Dentro de las manifestaciones clínicas se encuentran la debilidad muscular, cardiopatías, complicaciones respiratorias y ortopédicas, discapacidad intelectual, entre otras (Emery et al., 2015). Si bien la DMD se encuentra presente desde el nacimiento, el diagnóstico suele realizarse cerca de los 5 a 7 años, cuando aparecen las primeras manifestaciones clínicas: debilidad y alteración de la marcha. Este diagnóstico se basa inicialmente en la historia clínica y el examen físico, siendo muy relevante la historia familiar de la línea materna (Amayra Caro et al., 2014).

Los antecedentes sobre los niveles de calidad de vida en niños DMD parecen indicar que la calidad de vida de estos niños se ve deteriorada, sobre todo en la dimensión física (Baiardini et al., 2011; Bendixen et al., 2012; Bhullar et al., 2019; Gocheva et al., 2019; Landfelt et al., 2016; Uzark et al., 2012). De igual forma, estos niños parecen limitados en las actividades físicas, provocándoles una limitación en las actividades sociales y recreativas, así como problemas con la escuela (Baiardini et al., 2011; Bendixen et al., 2012).

Dentro de los factores que se han investigado como asociados a la disminución en la calidad de vida en niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares uno de los más estudiados ha sido el dolor físico (López & Miro, 2013). Relacionado a este factor, aparece también la disminución en la función motora, el uso de silla de ruedas (Baiardini et al., 2011; Gocheva et al., 2019). Por último, la disminución de la calidad de vida también parecería relacionarse a problemas de sueño, principalmente el exceso de sueño durante el día (Ho et al., 2017). A su vez, estos niños parecerían presentar síntomas de desvalorización, depresión y ansiedad. Se ha encontrado una relación significativa entre la presencia de depresión en estos niños y sus madres (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014).

El impacto de la cronicidad de las enfermedades neuromusculares se evidencia también la calidad de vida de sus cuidadores, la cual se ve afectada sobre todo en las dimensiones psicosociales (Boyer et al., 2006; Landfeldt et al., 2016; Ortiz et al., 2013; Kenneson & Bobo, 2010; Souares de Moura et al., 2015; Zhi et al., 2019). En ocasiones, estos padres reportan niveles de calidad de vida incluso más bajas que las reportadas para sus hijos (Kaub-Wittemer et al., 2003). La percepción de una baja calidad de vida en los padres de niños con enfermedades neuromusculares parecería estar relacionada con los elevados niveles de sobrecarga experimentados por los padres (Boyer et al., 2006; Landfeldt et al., 2016; Moura et al. 2015; Peay et al., 2016).

OBJETIVOS

1. Describir los niveles de calidad de vida relacionada a la salud y sus dimensiones física, social, escolar y psicológica, de los niños con diagnóstico de DMD.
2. Describir los niveles de calidad de vida familiar, en cuanto a sus dimensiones de calidad de vida del cuidador y de repercusiones familiares.

METODOLOGÍA

Se trata de un estudio de diseño no experimental, descriptivo, de corte transversal.

Instrumentos y procedimientos

El protocolo que administrado consistió en un consentimiento informado, un cuestionario de datos sociodemográficos, y los módulos Genérico y Módulo de Impacto en la Calidad de Vida Familiar del instrumento Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL 4.0).

Para evaluar la calidad de vida del niño diagnosticado con enfermedad neuromuscular se utilizó el Módulo Genérico del PedsQL 4.0 (Varni et al., 2001). El Módulo Genérico contiene 23 ítems que evalúan 4 dominios: funcionamiento físico, funcionamiento social, funcionamiento escolar y funcionamiento emocional. Estos ítems fueron desarrollados a través de grupos focales, entrevistas cognitivas, pre-tests y pruebas piloto del protocolo. Además de las escalas individuales de los dominios de calidad de vida, es posible calcular escalas resumen, donde Escala Resumen de Salud Física es igual a la sub-escala de Funcionamiento Físico, y la Escala Resumen de Salud Psicosocial incluye las subescalas de Funcionamiento Emocional, Funcionamiento Social y Funcionamiento Escolar (Roizen et al., 2008; Varni et al., 1999).

El PedsQL 4.0 está compuesto por un formato de autoreporte por el niño y un formato de reporte parental. En el presente estudio se utilizó el reporte parental, que evalúa la percepción parental de la calidad de vida relacionada a la salud de su hijo, e incluye versiones para niños de 2-4, 5-7, 8-12, y 13-18 años. Las instrucciones del instrumento preguntan en qué medida lo que el ítem indica ha sido un problema en el último mes y se responde en una escala de respuesta de 5 puntos (0= nunca, 1=casi nunca, 2= a veces, 3=con frecuencia, 4=casi siempre) (Roizen et al., 2008; Varni et al., 2001).

Para estudiar la calidad de vida familiar se usó el El PedsQL Módulo Impacto Familiar, también diseñado por Varni et al. (2004). Este módulo fue desarrollado como un instrumento de reporte parental y contiene 36 ítems. Estos ítems se encuentran divididos en las subescalas de impacto en la calidad de vida del padre: 1) Funcionamiento Físico, 2) Funcionamiento Emocional, 3) Funcionamiento Social, 4) Funcionamiento Cognitivo, 5) Comunicación, 6) Preocupaciones; y dos subescalas midiendo impacto en el funcionamiento familiar: 7) Actividades Diarias, y 8) Relaciones Familiares. (Varni et al., 2004).

El PedsQI 4.0 Escalas Genéricas ha sido validado para Argentina y ha demostrado tener buena factibilidad. Además de ser fácil y rápido de administrar, con cierta ayuda las personas con bajo nivel educativo también logran responder adecuadamente al instrumento. En cuanto a la consistencia interna, los valores del Alpha de Cronbach superaron el 0.70 tanto para la escala total como para las subescalas en ambos el autoreporte y el reporte parental. Se demostró además que el instrumento posee validez de constructo (Roizen et al., 2008).

Participantes

El universo de estudio fueron padres de niños con DMD. El muestreo fue de tipo intencional y se llegó a una muestra de 8 casos, contactados a través de la Asociación de Distrofias Musculares de Argentina y encuestados a través de un formulario online. El 50% de los encuestados eran madres, un 25% eran padres y un 25% eran otros familiares, como abuelos o tíos. De estos padres, el 75% tenía más de un hijo con enfermedad neuromuscular. En esos casos, se les preguntó por el mayor de sus hijos. En cuanto a los niños, todos eran varones con diagnóstico de DMD y tenían una edad media de 9.50 (DE= 4.2) años. El 75% de ellos se encontraba cursando la escuela primaria y un 25% la escuela secundaria. En cuanto a las ayudas técnicas, la totalidad de los niños utilizaba valvas ortopédicas, un 50% de ellos utilizaba silla de ruedas, y ninguno de ellos utilizaba una máquina de asistencia respiratoria.

RESULTADOS

En primer lugar, se buscó conocer los niveles de calidad de vida del niño con Distrofia Muscular de Duchenne. La escala total de calidad de vida indicó una $M=58.29$ (DE= 9.63) para estos niños. Al calcularse la calidad de vida según las escalas resumen de salud física y salud psicosocial, se encontró una $M= 49.22$ (DE= 11.54) para salud física, y una $M= 63.12$ (DE=13.49) para la salud psicosocial. Los resultados para las dimensiones se presentan en la Tabla 1.

Tabla 1
Análisis descriptivo de las dimensiones de calidad de vida del niño

Dimensiones	Media	DE
Física	49.22	11.54
Emocional	71.87	16.88
Social	55.62	21.45
Escolar	61.87	16.89

Por último, se buscó describir el impacto en la calidad de vida familiar a nivel general y en sus distintas dimensiones. Se encontró una $M=56.86$ (DE= 14.44) para la escala total de im-

pacto. Para la escala resumen de calidad de vida relacionada a la salud del cuidador del niño se encontró una $M= 52.68$ (DE= 13.72), mientras que para la escala resumen de funcionamiento familiar se obtuvo una $M= 63.67$ (DE= 22.8). Los puntajes obtenidos para las dimensiones específicas se encuentran en la Tabla 2.

Tabla 2
Análisis descriptivo de las dimensiones de calidad de vida familiar

Dimensiones	Media	DE
Física	60.93	20.16
Emocional	44.37	17.81
Social	59.37	16.02
Cognitivo	48.75	29.61
Comunicación	68.75	23.46
Preocupación	41.87	15.79
Actividades diarias	50	28.87
Relaciones familiares	71.87	25.2

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El presente trabajo buscó conocer los niveles de calidad de vida relacionada a la salud de los niños con DMD y la calidad de vida familiar de sus cuidadores. Si bien el presente estudio se encuentra en sus inicios, los resultados preliminares ya nos advierten sobre una información que resulta alarmante, la percepción de una baja calidad de vida tanto de los niños con DMD como de sus padres.

Los resultados del presente estudio mostraron que los niños con DMD tienen una calidad de vida disminuida a nivel general ($M=58.29$). Estos resultados coinciden por los antecedentes revisados que reportan que la calidad de vida de los niños con DMD se ve altamente afectada (Baiardini et al., 2011; Bendixen et al., 2012; Bhullar et al., 2019; Gocheva et al., 2019; Landfelt et al., 2016; Uzark et al., 2012). Específicamente en sus dimensiones, los niños con DMD de esta muestra se encuentran afectados principalmente en la dimensión física ($M=49.22$) y dimensión social ($M=55.62$). Estos puntajes resultan incluso más bajos que los reportados por Bendixen y colaboradores (2012) para la dimensión física ($M= 66.2$) y dimensión social ($M=68.5$). Sin embargo, un estudio reciente en niños y adolescentes con DMD reportó una calidad de vida aún más afectada que la de la población de este estudio, tanto a nivel general ($M=49.34$), como en sus dimensiones física ($M=29.65$) y social ($M=53.67$) (Gocheva et al., 2019).

En cuanto a la calidad de vida familiar, considerando que las puntuaciones pueden variar entre 0 y 100, y que se obtuvo una

M=56.86, podría inferirse que estas familias presentan una baja calidad de vida. Estos resultados coinciden con lo planteado por Boyer et al. (2006), Landfeldt et al. (2016), Kenneson & Bobo (2010), y Zhi et al. (2019). Específicamente, la calidad de vida de los cuidadores de niños con DMD parece verse afectada a nivel general, como en todas sus dimensiones, principalmente en las dimensiones emocional y cognitiva. Llama la atención que los padres de los niños con DMD reportaron niveles de calidad de vida similares e incluso más bajos que la reportada para los niños (M=52.68 vs. M=58.29). El mismo fenómeno fue encontrado en un estudio realizado por Kaub-Wittemer y colaboradores (2003).

La enfermedad también parecería tener un impacto funcionamiento familiar, en términos de actividades diarias y relaciones familiares, sobre todo en la dimensión de actividades diarias (M=50). Uno de los aportes más novedosos de este trabajo es el abordar el impacto en la calidad de vida familiar en relación a estas dimensiones, ya que no se encontraron antecedentes que abordaran estos aspectos que resultan significativos para comprender en profundidad la problemática de las familias con DMD. Como conclusiones preliminares del estudio, sobre niños con DMD y sus cuidadores puede decirse que, en primer lugar, los niños con DMD presentan niveles de calidad de vida general medios-bajos. Los aspectos que parecen verse más afectados en estos niños son el físico y el social. En segundo lugar, la calidad de vida de las familias con DMD también parece verse afectada. Los padres de los niños con DMD presentan niveles bajos de calidad de vida relacionada a la salud, incluso menores que los reportados para los niños. Por último, las actividades diarias también parecen afectadas en las familias de niños con DMD.

BIBLIOGRAFÍA

- Amayra Caro, I., López Paz, J. F., & Lázaro Pérez, E. (Eds.). (2014). *Enfermedades neuromusculares: Bases para la intervención* (Vol. 17). Universidad de Deusto.
- Baiardini, I., Minetti, C., Bonifacino, S., Porcu, A., Klersy, C., Petralia, P., ... & Braidó, F. (2011). Quality of life in Duchenne muscular dystrophy: the subjective impact on children and parents. *Journal of child neurology*, 26(6), 707-713. <https://doi.org/10.1177/0883073810389043>
- Bendixen, R. M., Senesac, C., Lott, D. J., & Vandeborne, K. (2012). Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health and quality of life outcomes*, 10(1), 43. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-10-43>
- Bhullar, G., Miller, M. R., Campbell, C., We, Y., & El-Aloul, B. (2019). P. 067 Quality of my life: perceptions of boys with Duchenne muscular dystrophy and their parents. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 46(s1), S32-S32. <https://doi.org/10.1017/cjn.2019.167>
- Boyer, F., Novella, J. L., Coulon, J. M., Delmer, F., Morrone, I., Lemoussu, N., Bombart, V., Calmus, A., Cornu, J.Y., Dulieu, V. & Etienne, J. C. (2006). Family caregivers and hereditary muscular disorders: association between burden, quality of life and mental health. In *Annales de readaptation et de medecine physique: revue scientifique de la Societe francaise de reeducation fonctionnelle de readaptation et de medecine physique*, Vol. 49 (1), 16-22. DOI: 10.1016/j.ann-rmp.2005.08.001
- Camacho, A., Esteban, J., & Paradas, C. (2015). Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.02.003>
- Comité de Neumonología, Grupo de Trabajo de Kinesiología, Grupo de Trabajo de Discapacidad, Comité de Gastroenterología & Comité de Nutrición (2014). Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños. Resumen ejecutivo. *Arch Argent Pediatr*, 112(5), 476-477. <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.476>
- Deenen, J. C., Horlings, C. G., Verschuuren, J. J., Verbeek, A. L., & van Engelen, B. G. (2015). The epidemiology of neuromuscular disorders: a comprehensive overview of the literature. *Journal of neuromuscular diseases*, 2(1), 73-85. DOI: 10.3233/JND-140045
- Equipo Neuro e-motion (2015). Apoyo psicosocial para familias con hijos recién diagnosticados de enfermedad neuromuscular.
- Ferrell, B. (1996). La calidad de las vidas: 1525 voces del cáncer. ONS/ Bristol-Myers. In *Oncology Nursing Forum*, 23 (6), 153-159.
- Frishman, N., Conway, K. C., Andrews, J., Oleson, J., Mathews, K., Cialfoni, E., ... & McKirgan, L. (2017). Perceived quality of life among caregivers of children with a childhood-onset dystrophinopathy: a double ABCX model of caregiver stressors and perceived resources. *Health and quality of life outcomes*, 15(1), 33. <https://doi.org/10.1186/s12955-017-0612-1>
- Gocheva, V., Schmidt, S., Orsini, A. L., Hafner, P., Schaedelin, S., Rueedi, N., ... & Fischer, D. (2019). Association Between Health-Related Quality of Life and Motor Function in Ambulant and Nonambulant Duchenne Muscular Dystrophy Patients. *Journal of Child Neurology*, 34(14), 873-885. <https://doi.org/10.1177/0883073819865681>
- Goldbeck, L. (2006). The impact of newly diagnosed chronic paediatric conditions on parental quality of life. *Quality of life research*, 15(7), 1121-1131. <https://doi.org/10.1007/s11136-006-0068-y>
- Ho, G., Widger, J., Cardamone, M., & Farrar, M. A. (2017). Quality of life and excessive daytime sleepiness in children and adolescents with myotonic dystrophy type 1. *Sleep medicine*, 32, 92-96. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2016.12.005>
- Jastrowski Mano, K. E., Khan, K. A., Ladwig, R. J., & Weisman, S. J. (2009). The impact of pediatric chronic pain on parents' health-related quality of life and family functioning: reliability and validity of the PedsQL 4.0 Family Impact Module. *Journal of Pediatric Psychology*, 36(5), 517-527. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsp099>

- Kleinsteuber, K., & Castiglio, C. (2003). Enfermedades neuromusculares en niños. *Unidad de neurología infantil*, 14(2). URL: http://www.clcmovil.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2003/2%20abril/EnfermedadesNeuromusculares-Ninos-6.pdf
- Landfeldt, E., Lindgren, P., Bell, C. F., Guglieri, M., Straub, V., Lochmüller, H., & Bushby, K. (2016). Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: a multinational, cross-sectional study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 58(5), 508-515. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12938>
- Leske, V., Mozzoni, J., Rentería, F., & Stadelmann (2014). Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños. <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014>.
- López, M., & Miró, J. (2013). Dolor en niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares. *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 20(3), 142-149. URL: http://scielo.isciii.es/pdf/dolor/v20n3/07_revisionesmba.pdf
- Moura, M. C. D. S. D., Wutzki, H. C., Voos, M. C., Resende, M. B. D., Reed, U. C., & Hasue, R. H. (2015). Is functional dependence of Duchenne muscular dystrophy patients determinant of the quality of life and burden of their caregivers?. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 73(1), 52-57. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20140194>
- Nereo, N. E., Fee, R. J., & Hinton, V. J. (2003). Parental stress in mothers of boys with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of pediatric psychology*, 28(7), 473-484. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsg038>
- Kenneson, A., & Bobo, J. K. (2010). The effect of caregiving on women in families with Duchenne/Becker muscular dystrophy. *Health & social care in the community*, 18(5), 520-528. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2524.2010.00930.x>
- Organización Mundial de la Salud (2002). Programas nacionales de lucha contra el cáncer: directrices sobre política y gestión: resumen de orientación. URL: <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/42529/9243590235.pdf>
- Pangalila, R. F., van den Bos, G. A., Stam, H. J., van Exel, N. J. A., Brouwer, W. B., & Roebroek, M. E. (2012). Subjective caregiver burden of parents of adults with Duchenne muscular dystrophy. *Disability and Rehabilitation*, 34(12), 988-996. <https://doi.org/10.3109/09638288.2011.628738>
- Peay, H. L., Meiser, B., Kinnett, K., Furlong, P., Porter, K., & Tibben, A. (2016). Mothers' psychological adaptation to Duchenne/Becker muscular dystrophy. *European Journal of Human Genetics*, 24(5), 633. <https://doi.org/10.1038/ejhg.2015.189>
- Poston, D., Turnbull, A., Park, J., Mannan, H., Marquisy, J. & Wang, M. (2004) Calidad de vida familiar: un estudio cualitativo. *Siglo Cero, Revista Española sobre discapacidad intelectual* 35 (3) 31-48. URL: <http://riberdis.cedd.net/handle/11181/3739>
- Quinceno, J. M. & Vinaccia, S. (2013). Calidad de vida relacionada con la salud infantil: una aproximación desde la enfermedad crónica. *Psychologia: avances de la disciplina*, 7(2), 69-86. URL: <http://www.scielo.org.co/pdf/psych/v7n2/v7n2a06.pdf>
- Roizen, M., Rodríguez, S., Bauer, G., Medin, G., Bevilacqua, S., Varni, J. W., & Dussel, V. (2008). Initial validation of the Argentinean Spanish version of the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales in children and adolescents with chronic diseases: acceptability and comprehensibility in low-income settings. *Health and quality of life outcomes*, 6(1), 59. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-6-59>
- Soares de Moura, M., Wutski, H., Voos, M., Resende, M., Reed, U., & Hasue, R. (2015). G.P.53 - Is functional dependence of Duchenne muscular dystrophy patients determinant of the quality of life and burden of their caregivers? *Neuromuscular Disorders*, 25, S202. <http://dx.doi.org/10.1590/0004-282X20140194>
- Uzark, K., King, E., Cripe, L., Spicer, R., Sage, J., Kinnett, K., Wang, B., Pratt, J. & Varni, J. W. (2012). Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics-English Edition*, 130(6), e1559. <https://doi.org/10.1542/peds.2012-0858>
- Varni, J. W., Seid, M., & Rode, C. A. (1999). The PedsQL™: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Medical care*, 126-139. URL: www.jstor.org/stable/3767218
- Varni, J. W., Sherman, S. A., Burwinkle, T. M., Dickinson, P. E., & Dixon, P. (2004). The PedsQL™ family impact module: preliminary reliability and validity. *Health and quality of life outcomes*, 2(1), 55. <https://doi.org/10.1186/1477-7525-2-55>
- Yilmaz, O., Yildirim, S. A., Öksüz, C., Atay, S., & Turan, E. (2010). Mothers' depression and health-related quality of life in neuromuscular diseases: Role of functional independence level of the children. *Pediatrics International*, 52(4), 648-652. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2010.03094.x>
- Zhi, H., Ho, H. T., Liang, R., Chan, H. S. S., Ip, Y. T., Zayts, O. A., ... & Fung, L. F. (2018). The Impact Of Paediatric Neuromuscular Disorders On Parents' health-Related Quality Of Life And Family Functioning. In *2nd Joint Annual Research and Scientific Meeting 2018*.
- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y enfermería*, 9(2), 09-21. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95532003000200002>