

XI Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología. XXVI Jornadas de Investigación. XV Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. I Encuentro de Investigación de Terapia Ocupacional. I Encuentro de Musicoterapia. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, 2019.

Calidad de vida en enfermedades neuromusculares. Revisión bibliográfica.

Ortega, Javiera y Vázquez, Natalia.

Cita:

Ortega, Javiera y Vázquez, Natalia (2019). *Calidad de vida en enfermedades neuromusculares. Revisión bibliográfica. XI Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología. XXVI Jornadas de Investigación. XV Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. I Encuentro de Investigación de Terapia Ocupacional. I Encuentro de Musicoterapia. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires.*

Dirección estable: <https://www.aacademica.org/000-111/699>

ARK: <https://n2t.net/ark:/13683/ecod/mU3>

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>.

CALIDAD DE VIDA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Ortega, Javiera; Vázquez, Natalia
CONICET - Pontificia Universidad Católica Argentina. Argentina

RESUMEN

El propósito de este estudio es presentar una aproximación sobre el constructo calidad de vida en el contexto de una enfermedad neuromuscular. Para esto se mencionan antecedentes de calidad de vida tanto en niños y adultos con estas patologías, como en sus cuidadores. Se revisa también los instrumentos de medida que son utilizados para evaluar la calidad de vida en personas con patologías crónicas, como son las enfermedades neuromusculares y los dominios que lo conforman. Por último, se plantea la necesidad del desarrollo de más investigaciones desde una perspectiva psicológica en las que se aborden no solo la dimensión física de la calidad de vida, sino las consecuencias a nivel psicosocial, así como las variables protectoras de la misma.

Palabras clave

Calidad de vida - Enfermedades neuromusculares - Niños - Cuidadores

ABSTRACT

QUALITY OF LIFE IN NEUROMUSCULAR DISEASES. LITERATURE REVIEW

This study aims to review quality of life in neuromuscular diseases. With this aim, literature of quality of life both in children and adults with these pathologies, as in their caregivers is analyzed. Furthermore, a review of the measurement instruments that are used to evaluate the quality of life in people with neuromuscular diseases is presented. All in all, there is a need to develop more research from a psychological perspective that addresses, not only the physical dimension of quality of life, but also the psychosocial variables related to it.

Key words

Quality of life - Neuromuscular diseases - Children - Caregivers

INTRODUCCIÓN

Los avances de la medicina han permitido prolongar la vida de los niños con enfermedades graves, provocando un aumento de las llamadas enfermedades crónicas. El aumento epidemiológico de este tipo de patologías, como son las enfermedades neuromusculares, ha llevado a la sociedad a plantearse como es la calidad de vida de las personas que las padecen. La calidad de vida es definida por la Organización Mundial de la Salud (OMS)

como la “percepción del individuo de su posición en la vida, en el contexto de la cultura y sistemas de valores en los que vive; y en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses” (Organización Mundial de la Salud, 2002). Se trata de un concepto multifactorial que incluye las dimensiones físicas, psicológicas, sociales y espirituales (Ferrel, 1996). 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. Por un lado, entendemos la calidad de vida infantil como la percepción de bienestar físico, social y psicológico del niño/adolescente dentro de un contexto cultural específico y de acuerdo a su desarrollo evolutivo; mientras que la calidad de vida relacionada con la salud sería 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 Quiceno & Vinaccia, 2013).

Enfermedades neuromusculares

El propósito del siguiente trabajo es realizar una revisión sobre el concepto de calidad de vida en un grupo particular de enfermedades crónicas como son las enfermedades neuromusculares. Las enfermedades neuromusculares comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la debilidad muscular progresiva debido a la degeneración muscular. Estas patologías además de ser crónicas, son progresivas y, en su mayoría, de etiología genética y de carácter hereditario. Pueden reunirse cerca de 150 diagnósticos de enfermedades neuromusculares diferentes, y si bien su prevalencia es desconocida para la mayoría de estos diagnósticos en Argentina, sabemos a partir de datos mundiales, que se trata de Enfermedades Poco Frecuentes -EPF- (Kleinstauber & Castiglio, 2003; Leske, Mozoni, Rentería, & Stadelmann, 2014).

Se considera que el diagnóstico de una enfermedad neuromuscular va a afectar no solo a la persona que tiene la enfermedad sino también a su familia (Equipo Neuro e-motion, 2015; Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014). Además del impacto psicológico inicial que acompaña la comunicación de estos diag-

nósticos, las enfermedades neuromusculares generan pérdida de autonomía funcional (Camacho, Esteban & Paradas, 2015). Esta pérdida lleva a la necesidad de la figura de un cuidador, en su mayoría de las veces un familiar, que lo ayude a cubrir las actividades cotidianas, además de que le proporcione apoyo y acompañamiento en el proceso de la enfermedad (Venegas Busto, 2006).

Calidad de vida en niños con enfermedades neuromusculares

Los antecedentes sobre los niveles de calidad de vida en niños con enfermedades neuromusculares parecen indicar que la calidad de vida de estos niños se ve deteriorada, sobre todo en las dimensiones física y psicológica (Bajardini et al., 2011; Bendixen, Senesac, Lott & Vandeborne, 2012; Grootenhuis, De Boone & Van der Kooij, 2007; 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 (Bajardini et al., 2011; Bendixen, Senesac, Lott & Vandeborne, 2012).

A pesar de tratarse de una enfermedad degenerativa, la calidad de vida, en las dimensiones psicosociales, de niños con enfermedades neuromusculares no parecería estar relacionada con la edad de la persona. Los adolescentes parecerían reportar mejores niveles de calidad de vida que los niños (Simon, Resende, Simon, Zanoteli & Reed, 2011; Bendixen, Senesac, Lott & Vandeborne, 2012; Uzark et al., 2012). De igual forma, se observan mejores niveles de adaptación psicológica en niños mayores que lo reportado por niños pequeños. No obstante, el fenómeno contrario se observa con las relaciones sociales, los niños menores reportan mejores niveles que los adolescentes (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014).

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). En el desarrollo de la enfermedad parecería ser que al principio los niños no perciben sus alteraciones. Recién con la aparición de los primeros síntomas innegables se hace más evidente para ellos la dependencia de sus padres y la ruptura de los contactos sociales, principalmente escolares. Por último, con la pérdida de movimientos aparecen en los niños los miedos a la parálisis y la muerte (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014). 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).

Calidad de vida en adultos con enfermedades neuromusculares

En cuanto a la calidad de vida de los adultos con enfermedades neuromusculares, existe evidencia a favor y en contra de la calidad de vida de los mismos. Distintos estudios han encontrado que los pacientes con estas patologías perciben una alta calidad de vida a pesar de su enfermedad, y la dependencia y problemas

con la planificación educativa, laboral y las relaciones afectivas que esta causa (Kohler et al., 2005; Rahbek et al., 2005). Los niveles elevados en la percepción de la calidad de vida parecerían estar relacionados con el apoyo social, el perfil psicológico de los adultos, las atribuciones que la persona hace sobre la enfermedad, las estrategias de afrontamiento y las aspiraciones espirituales (Chiò et al., 2004; Stromberg & Weiss, 2006; Walsh, Bremer, Felgoise & Simmons, 2003; Cardoso, Ramos, Vaz, Rodríguez & Fernández, 2012; Helgeson, 2003; Miró et al., 2009). Por otro lado, otros autores plantean que la calidad de vida de los adultos con enfermedades musculares es baja y se ve afectada por múltiples factores. Al igual que en los niños, el dolor físico y la fatiga parecen afectar de manera negativa la calidad de vida de los pacientes adultos con distrofias musculares (Graham, Rose, Grunfeld, Kyle & Weinman, 2011; Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014; Meola et al., 2003; Jensen, Hoffman, Stoelb, Abresch, Carter & McDonald, 2008). Otras de las variables relacionadas a la baja percepción de la propia calidad de vida en estos pacientes han sido las consecuencias negativas de la enfermedad en las áreas de ocupación y relaciones sociales y amorosas (Boström & Ahlström, 2005; Meola et al., 2003). Por otro lado, el nivel de discapacidad física y respiratoria que provoca la enfermedad no parecería relacionarse con la calidad de vida de estos adultos (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014; Ganzini, Johnston & Hoffman, 1999). A pesar de esto, la discapacidad respiratoria y la necesidad de ventilación asistida si aumentan el sentimiento de dependencia y la percepción de la limitación física (Young, Marshall & Anderson, 1994; Padua et al., 2009).

Estudios en cuidadores

Un aspecto fundamental a tener en cuenta al estudiar las enfermedades neuromusculares es el impacto de las patologías en la familia y los cuidadores, ya que a partir del diagnóstico se van a despertar una serie de cambios en la familia. El impacto de la cronicidad de estas enfermedades se evidencia también la calidad de vida de sus cuidadores, la cual se ve afectada sobre todo en las dimensiones psicosociales (Ortiz, Herrera & González, 2013; Landfeldt et al., 2016; Kenneson & Bobo, 2010; Boyer et al., 2006). En ocasiones, estos padres reportan niveles de calidad de vida incluso más bajas que las reportadas para sus hijos (Kaub-Witteimer, von Steinbüchel, Wasner, Laier-Groeneveld & Borasio, 2003).

La percepción de una baja calidad de vida parecería estar relacionada principalmente con la sobrecarga experimentada por los padres de niños con enfermedades neuromusculares (Peay et al., 2016; Moura et al. 2015; Boyer et al., 2006; Landfeldt et al., 2016; Kaub-Witteimer, von Steinbüchel, Wasner, Laier-Groeneveld & Borasio, 2003). A pesar de la sobrecarga que indican, muchos padres suelen valorar el cuidado de sus hijos como gratificante (Pangalila et al., 2012). Otra de las variables, relacionada a la sobrecarga, que parecerían afectar la percepción

de la calidad de vida de los cuidadores es el nivel de funcionalidad que presentan los niños con enfermedades neuromusculares (Yılmaz, Yildirim, Öksüz, Atay & Turan, 2010). De igual forma, la presencia de síntomas neuroconductuales en los niños parecería relacionarse con la sobrecarga de los cuidadores, así como provocar un impacto negativo en el estado psicosocial de los mismos (Chiò et al., 2010).

Asimismo, las madres de estos niños reportan altos niveles de estrés (Nereo, Fee & Hinton, 2003). El estrés en estos cuidadores parecería estar relacionado con bajos niveles de apoyo social, baja capacidad de resiliencia, bajos ingresos económicos, y las dificultades sociales de sus hijos (Kenneson & Bobo, 2010; Nereo, Fee & Hinton, 2003). Uno de los periodos que causa más estrés en los padres es la transición de los niños con enfermedades neuromusculares a la adultez, ya que el rol de cuidador debe adaptarse a las necesidades e independencia ganada de sus hijos (Yamaguchi & Suzuki, 2015). En los pacientes adultos, el rol de cuidador es adoptado en ocasiones por la pareja, quienes suelen reportar síntomas depresivos y altos niveles de sobrecarga (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014; Gauthier, 2007).

Para hacerle frente al estrés y la sobrecarga, los cuidadores tienden a recurrir al apoyo social, la religión y la descarga de emociones (Thomas, Rajaram & Nalini, 2014). Por esta razón, son una población que podría verse beneficiada de intervenciones psicosociales dedicadas a la comprensión y actitud ante la enfermedad, así como el entrenamiento en estrategias de afrontamiento.

Instrumentos para la medición de calidad de vida en enfermedades neuromusculares

Existen diferentes instrumentos que se utilizan para estudiar la calidad de vida e impacto en la familia en este tipo de patologías neuromusculares. Algunos de ellos son específicos para enfermedades neuromusculares, otros están orientados a las enfermedades crónicas en general o a población normal. El uso de tests genéricos tiene la ventaja de permitir la comparación con poblaciones con otras enfermedades crónicas y la comparación con la normal, mientras que el uso de tests específicos de enfermedades neuromusculares permite la evaluación de aspectos específicos de estas enfermedades como de su tratamiento (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014).

Los tests más utilizados en población adulta con enfermedad neuromuscular y que han demostrado ser válidos son el Cuestionario de Salud SF 36, Sickness Impact Profile, el Cuestionario individualizado sobre la calidad de vida muscular, el Neuromuscular Symptom and Disability Functional Score y el Assessment of Problem-focused Coping. Para la evaluación en niños con enfermedades neuromusculares parecen destacarse: Autoquestionnaire Qualité de vie-Enfant-Imagé, Kidscreen, y Pediatric Quality of Life Inventory (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014). Una escala muy recomendada para trabajar con pacientes adultos es el Cuestionario individualizado sobre la calidad de vida

neuromuscular INQoL, ya que incluye 3 grandes dominios (síntomas musculares, dominios de vida y terapia) y 11 subescalas que abarcan variables relacionadas a las consecuencias de la enfermedad como son la independencia, imagen corporal, efectos del tratamiento, entre otras. (Vincent, Carr, Walburn, Scott & Rose, 2007).

En el caso del estudio con niños, el instrumento Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) es utilizado para medir la calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes sanos y con enfermedades crónicas y agudas. La escala general de calidad de vida abarca cuatro dimensiones: física, emocional, social y escolar. Además de esta escala general, cuenta con diferentes módulos que abarcan enfermedades concretas, como es el módulo de enfermedades neuromusculares, y un módulo que mide impacto familiar de la enfermedad. Otra de las ventajas de este instrumento es que puede ser contestado tanto por los padres como por el propio niño (Varni & Limbers, 2009; Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014)

El uso de instrumentos de calidad de vida en la población con enfermedades neuromusculares no solo en el ámbito de investigación sino en el ámbito clínico permite identificar los efectos que cierto tratamiento está teniendo sobre el paciente, facilita la aparición de problemas encubiertos por el paciente, y ayuda a planificar intervenciones psicosociales y terapéuticas adecuadas (Amayra Caro, López Paz & Lázaro Pérez, 2014).

CONCLUSIÓN

El propósito de este trabajo fue abordar la problemática de la calidad de vida en personas que tienen una enfermedad neuromuscular. Para ello se realizó una búsqueda exhaustiva de artículos en revistas científicas indexadas.

Una de las primeras conclusiones que arroja este trabajo es que la mayor cantidad de publicaciones provienen de Europa y Estados Unidos, y están en idioma inglés. Esto se relaciona directamente con la escasez de estudios en la región.

Otra conclusión importante es que en la percepción de la calidad de vida de niños, adolescentes y adultos con enfermedades neuromusculares intervienen no solo factores físicos relacionados a la enfermedad, sino también factores psicológicos, espirituales y sociales.

Por ello, para poder desarrollar medidas que mejoren la calidad de vida de estas familias es necesario intervenir en los factores psicosociales, a través de programas psico-educativos.

Siendo que la información en nuestra región es muy escasa, se considera relevante y necesario investigar esta problemática. Se está iniciando una investigación doctoral que tiene por objetivo determinar la relación que existe entre el funcionamiento familiar, la adaptación psicológica y el apoyo social percibido por los padres, y la calidad de vida del niño con enfermedad neuromuscular. Esta investigación será desarrollada en el Centro de Investigaciones en Psicología y Psicopedagogía, en el marco de una Beca Doctoral de CONICET.

BIBLIOGRAFÍA

- Achury, D., Castaño Riaño, H., Gómez Rubiano, L., & Guevara Rodríguez, N. (2011). Calidad de vida de los cuidadores de pacientes con enfermedades crónicas con parcial dependencia. *Investigación en Enfermería: Imagen y Desarrollo* 2011; 13(1).
- 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., Balestracci, S., Tarchino, F., Parodi, S., Canonica, G.W. & Braido, F. (2011). Quality of life in Duchenne muscular dystrophy: the subjective impact on children and parents. *Journal of child neurology*, 26(6), 707-713.
- Bendixen, R.M., Senesac, C., Lott, D.J., & Vandenborne, 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.
- Boström, K., & Ahlström, G. (2005). Quality of life in patients with muscular dystrophy and their next of kin. *International Journal of Rehabilitation Research*, 28(2), 103-109.
- 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 médecine physique: revue scientifique de la Société française de rééducation fonctionnelle de readaptation et de médecine physique* (Vol. 49, No. 1, pp. 16-22).
- Britto, M.T., Kotagal, U.R., Chenier, T., Tsevat, J., Atherton, H.D., & Wilcott, R.W. (2004). Differences between adolescents' and parents' reports of health-related quality of life in cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*, 37(2), 165-171.
- 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*.
- Cardoso, M.J., Ramos, M.I., Vaz, F.J., Rodríguez, L., & Fernández, N. (2012). Influencia del apoyo familiar en momentos de gran incertidumbre. *Prisma social*, (8).
- Chiò, A., Gauthier, A., Montuschi, A., Calvo, A., Di Vito, N., Ghiglione, P., & Mutani, R. (2004). A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 75(11), 1597-1601.
- Chiò, A., Vignola, A., Mastro, E., Giudici, A. D., Iazzolino, B., Calvo, A., Moglia, C. & Montuschi, A. (2010). Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life. *European journal of neurology*, 17(10), 1298-1303.
- De Herrera, S.E.M.C. (2004). Calidad de vida de los cuidadores familiares que cuidan niños en situaciones de enfermedad crónica. *Avances en enfermería*, 22(1), 39-46.
- 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* (Vol. 23, No. 6, pp. 153-159)
- Ganzini, L., Johnston, W.S., & Hoffman, W.F. (1999). Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 52(7), 1434-1434.
- Gauthier, A., Vignola, A., Calvo, A., Cavallo, E., Moglia, C., Sellitti, L., Mutani, R. & Chiò, A. (2007). A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*, 68(12), 923-926.
- Graham, C.D., Rose, M.R., Grunfeld, E.A., Kyle, S.D., & Weinman, J. (2011). A systematic review of quality of life in adults with muscle disease. *Journal of Neurology*, 258(9), 1581-1592. doi:10.1007/s00415-011-6062-5
- Grootenhuys, M.A., De Boone, J., & Van der Kooij, A.J. (2007). Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health and quality of life outcomes*, 5(1), 31.
- Helgeson, V.S. (2003). Social support and quality of life. *Quality of life research*, 12(1), 25-31.
- Kaub-Witteimer, D., von Steinbüchel, N., Wasner, M., Laier-Groeneveld, G., & Borasio, G.D. (2003). Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of pain and symptom management*, 26(4), 890-896.
- 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.
- Kleinsteuber, K., & Castiglio, C. (2003). Enfermedades neuromusculares en niños. *Unidad de neurología infantil*, 14(2).
- Kohler, M., Clarenbach, C.F., Bo'ni, L., Brack, T., Russi, E.W., & Bloch, K. E. (2005). Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 172(8), 1032-1036.
- Landfeldt, E., Lindgren, P., Bell, C.F., Guglieri, M., Straub, V., Lochmüller, H., & Bushby, K. (2016). Quantifying the burden of caregiving in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of neurology*, 263(5), 906-915.
- Leske, V., Mozzoni, J., Rentería, F., & Stadelmann (2014). Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños.
- Levi, R.B., & Drotar, D. (1999). Health-related quality of life in childhood cancer: Discrepancy in parent-child reports. *International Journal of Cancer*, 83(S12), 58-64.
- López, M., & Miró, J. (2013). Dolor en niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares. *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 20(3), 142-149.
- Meola, G., Sansone, V., Perani, D., Scarone, S., Cappa, S., Dragoni, C., Cattaneo, E., Cotellie, M. Gobboc, C., Fazioc, F., Sicilianof, G., Mancusof, M., Vitellig, E., Zhangh, S., Kraheh, R. & Moxleyj, R.T. (2003). Executive dysfunction and avoidant personality trait in myotonic dystrophy type 1 (DM-1) and in proximal myotonic myopathy (PROMM/DM-2). *Neuromuscular Disorders*, 13(10), 813-821.
- Miró, J., Raichle, K.A., Carter, G.T., O'brien, S.A., Abresch, R.T., McDonald, C.M., & Jensen, M.P. (2009). Impact of biopsychosocial factors on chronic pain in persons with myotonic and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*, 26(4), 308-319.

- 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.
- 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.
- Ortiz, L.B., Herrera, B.S., & González, G.M.C. (2013). La carga del cuidado en cuidadores de niños con enfermedad crónica. *Revista Cubana de Enfermería*, 29(1), 39-47.
- Padua, L., Aprile, I., Frusciante, R., Iannaccone, E., Rossi, M., Renna, R., Messini, S., Frasca, G. & Ricci, E. (2009). Quality of life and pain in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine*, 40(2), 200-205.
- 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.
- 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.
- Quiceno, 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.
- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y enfermería*, 9(2), 09-21.
- Simon, V.A., Resende, M.B.D., Simon, M.A., Zanoteli, E., & Reed, U.C. (2011). Duchenne muscular dystrophy: quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 69(1), 19-22.
- Thomas, P.T., Rajaram, P., & Nalini, A. (2014). Psychosocial challenges in family caregiving with children suffering from Duchenne muscular dystrophy. *Health & social work*, 39(3), 144-152.
- 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.
- Varni, J.W., & Limbers, C.A. (2009). The pediatric quality of life inventory: measuring pediatric health-related quality of life from the perspective of children and their parents. *Pediatric Clinics*, 56(4), 843-863.
- Vidal, A., Duffau, G., & Ubilla, C. (2007). Calidad de vida en el niño asmático y su cuidador. *Revista chilena de enfermedades respiratorias*, 23(3), 160-166.
- Vincent, K.A., Carr, A.J., Walburn, J., Scott, D.L., & Rose, M.R. (2007). Construction and validation of a quality of life questionnaire for neuromuscular disease (INQoL). *Neurology*, 68(13), 1051-1057.
- Rahbek, J., Werge, B., Madsen, A., Marquardt, J., Steffensen, B.F., & Jeppesen, J. (2005). Adult life with Duchenne muscular dystrophy: observations among an emerging and unforeseen patient population. *Pediatric rehabilitation*, 8(1), 17-28.
- Stromberg, S.F., & Weiss, D.B. (2006). Depression and quality of life issues in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Current treatment options in neurology*, 8(5), 410-414.
- Walsh, S.M., Bremer, B.A., Felgoise, S.H., & Simmons, Z. (2003). Religiousness is related to quality of life in patients with ALS. *Neurology*, 60(9), 1527-1529.
- Yamaguchi, M., & Suzuki, M. (2015). Becoming a back-up carer: parenting sons with Duchenne muscular dystrophy transitioning into adulthood. *Neuromuscular disorders*, 25(1), 85-93.
- 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.
- Young, J.M., Marshall, C.L., & Anderson, E.J. (1994). Amyotrophic lateral sclerosis patients' perspectives on use of mechanical ventilation. *Health & social work*, 19(4), 253-260.