



Clinical Tool

SMA LIFE

Herramienta Clínica para la Evaluación y Seguimiento
de Pacientes Adolescentes y Adultos
con ATROFIA MUSCULAR ESPINAL (AME)

CUESTIONARIO E INSTRUCCIONES GENERALES DE MANEJO DE LA HERRAMIENTA CLÍNICA PARA LA EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES ADOLESCENTES Y ADULTOS CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL (AME)



INSTRUCCIONES GENERALES DE MANEJO DE LA HERRAMIENTA CLÍNICA PARA LA EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES ADOLESCENTES Y ADULTOS CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL (AME)

Antes de iniciar el cuestionario, tenga en cuenta que:

- El evaluador debe ser un clínico (preferiblemente médico) con experiencia en la evaluación de pacientes con AME.
- **Todas las preguntas van referidas a la situación del paciente en el momento actual, tomando como referencia las últimas dos semanas.** En algunas preguntas que no hagan referencia a actividades cotidianas, se permite retrotraerse más, pero es importante aclarar el motivo por el que el paciente no realiza la actividad. Si no las ha realizado porque le resultan muy difíciles y las evita hacer, se puntuará como 0. Si es porque no ha habido ocasión en las últimas semanas, se puntuará de acuerdo al nivel esperado de realización o a la última vez que se realizó (siempre que sea un periodo inferior a los 3 meses). Por ejemplo, si el paciente afirma que puede subir un tramo de escaleras con dificultad, pero lo cierto es que no lo ha hecho en los últimos tres meses, es muy probable que esté evitándolo por todos los medios posibles y en ese caso lo puntuaremos como 0.
- **A la hora de puntuar cada pregunta, se pedirá al paciente que responda a una de las tres opciones:**
 - **Lo realiza con facilidad o rapidez equivalente a una persona sin AME de una edad similar.** En el caso de adultos, puede servir para esta comparación el cuidador o pareja. En el caso de niños y adolescentes puede servir un hermano o compañero de colegio. **Si la realización de la tarea es, en opinión del evaluador y del paciente, igual de eficaz o rápida, aunque la forma de realizarlo sea distinta, se le dará la máxima puntuación de 2.**
 - **Lo realiza con mayor dificultad:** Esta sería la puntuación para aquellas actividades que realizan con menos eficacia o más lentamente que otras personas o para las que precisan algún tipo de ayuda externa (ortesis, bastón, pasamanos, asas...), **pero sin necesidad de terceras personas: 1.**
 - **Necesita la ayuda de terceras personas: 0.**
- **Se debe puntuar lo que el paciente hace en el día a día, no lo que puede o podría hacer** y la función del evaluador es ayudar al paciente a determinar qué puntuación corresponde mejor con su nivel de función. En líneas generales, se puntuará según la respuesta del paciente salvo que ésta entre en abierta contradicción con lo observado o esperado por el médico. En ese caso, se le hará la observación al paciente y se le pedirá que especifique cómo realiza la tarea en cuestión y se puntuará correspondientemente. En caso de dudas, se puede pedir también la participación del familiar o cuidador en esa pregunta. En determinadas tareas, se le puede pedir al paciente que la realice delante del evaluador, para asegurarse de cómo la realiza. Si no se alcanza un acuerdo, el evaluador escogerá la puntuación que crea más adecuada teniendo en cuenta lo observado en su evaluación física, pero también las respuestas del paciente y cuidador.
- **En determinadas tareas el paciente puede decir que a veces la realiza solo y a veces (p.ej. si tiene más prisa) con ayudas de otras personas.** En este caso, deberemos preguntar qué es lo habitual o qué parte de la tarea realiza cada uno. En general, si lo más habitual es que lo realice con ayuda o la mayor parte de la tarea la realiza con ayuda, se puntuará como que necesita ayuda (es decir 0), aunque el paciente sea teóricamente capaz de realizarla solo.
- **En el caso de discapacidad temporal (p.ej. fractura), se debe puntuar la función actual del paciente, no la que se imagina que se podría tener si no hubiese esa discapacidad temporal.**
- En caso de dudas, **cuando se repita el cuestionario tras un tiempo, puede ayudar tener una copia de las respuestas previas, de forma que en los ítems en los que encontremos diferencias en la puntuación podemos preguntar al paciente específicamente si ha notado una diferencia** en la realización de esa tarea respecto a la última visita.

¿CÓMO EVALUAR LOS DIFERENTES ÍTEMS?

FUNCIÓN BULBAR

• ¿Tiene el paciente signos clínicos de afección bulbar?

Incluye atrofia o debilidad en lengua, debilidad facial o disartria atribuibles a la AME y no a otras causas (p.ej. problemas dentarios, parálisis facial periférica idiopática, etc.). Las fasciculaciones/mioquimias aisladas en lengua deben ser interpretadas con cautela ya que con frecuencia son malinterpretadas porque es difícil conseguir un reposo completo en lengua. No obstante, si el experto no tiene dudas sobre su presencia, se valoran también como signo clínico.

• ¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

• ¿Hacerse entender al hablar con un conocido/desconocido/teléfono/habitación ruidosa?

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* No consigue hacerse entender, necesita alternativas de comunicación, etc.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Le cuesta, se agota, tiene que repetir lo que dice, a veces no se le entiende, necesita ayudarse de gestos... pero consigue hacerse entender.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Puede hacerlo igual que cualquier otra persona.

• ¿Hablar durante horas?

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* No puede mantener conversaciones largas.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Le cuesta, se agota, tiene que descansar a ratos, a veces no se le entiende, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Puede hacerlo igual que cualquier otra persona.

• ¿Beber líquidos sin atragantarse o toser?

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Tose o se atraganta con frecuencia cuando bebe pese a las adaptaciones, o bien se nutre e hidrata por PEG.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Se atraganta o tose en ocasiones, usa espesante, vaso adaptado, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* No se atraganta ni tose más de lo habitual (igual que cualquier otra persona).

• ¿Cuánto tiempo tarda el paciente en completar una comida?

- *Igual que el resto de las personas (unos 30 minutos).*
- *Hasta 15 minutos más que el resto (unos 45 minutos).*
- *>15 minutos más que el resto (más de 45 minutos).*

• ¿Nota el paciente exceso de saliva en la boca?

- *Nunca.*
- *Ocasionalmente:* Pej. cuando duerme o con las comidas.
- *Continuamente:* Le cae saliva o tiene que limpiarse con un pañuelo muchas veces al día.

• ¿Necesita el paciente suplementos alimenticios (batidos nutricionales)?

Se refiere a suplementos calóricos o proteicos indicados por un facultativo especialista. No incluye otros suplementos que toma el paciente por su cuenta. Aquí debe prevalecer el criterio del especialista: si éste cree que el paciente que los necesita, aunque no los tome, se puntuará como que los necesita.

FUNCIÓN RESPIRATORIA

• ¿Tiene el paciente capacidad vital mayor de 80?

Utilizar la última disponible pero siempre en los últimos 6 meses previos a la realización del cuestionario.

• ¿Tiene el paciente sensación de falta de aire?

Aquí se debe puntuar la disnea. Es importante asegurarse de que es disnea y no otro síntoma.



• **¿Puede el paciente en su vida diaria toser de manera efectiva (expulsando mocos)?**

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Pej. necesita habitualmente usar *cough assist* o necesita ayuda de sus padres o cuidadores.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Habitualmente saca los mocos carraspeando o puede toser, aunque con dificultad. Ocasionalmente (con infecciones respiratorias) puede necesitar *cough assist* o ayuda de terceros.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Expectoradora sin problemas.

• **¿Usa el paciente *cough assist* (asistente de tos)?**

- *Diariamente:* Lo usa tres o más días a la semana.
- *Ocasionalmente:* Dos veces por semana o menos, o bien sólo con infecciones respiratorias.
- *Nunca.*

• **¿Usa el paciente soporte ventilatorio (ventilación invasiva y no invasiva)?**

Más de 16 h al día/8-16 h al día (por la noche y a ratos durante el día)/menos de 8 h al día (sólo para dormir).

FUNCIÓN AXIAL

• **¿Tiene el paciente signos clínicos de MNI (montoneurona inferior) en la región axial?**

En este caso, los signos serán debilidad axial (flexo/extensión del cuello) o escoliosis (ángulo de Cobb >15%).

• **¿Mover la cabeza para decir sí o no?**

En este ítem, podemos pedir al paciente que ejecute el gesto, ya que el paciente puede no referir dificultad para hacer el gesto, pero el evaluador puede ver que sí hay dificultad para interpretar el gesto. En caso de discordancia entre lo reportado por el paciente y lo observado por el evaluador (p.ej. un paciente que refiera ningún problema, pero sea obvio que tiene dificultades), se puntuará a criterio del evaluador.

• **¿Necesita el paciente apoyar la cabeza en el reposacabezas cuando está sentado en la silla de ruedas?**

- *Necesita apoyarse continuamente:* El paciente no puede sostener la cabeza por sí mismo.
- *Necesita apoyarse en ocasiones:* Puede sostenerla por sí mismo, pero en ocasiones (rampas, coche, después de un tiempo sentado, etc.) necesita apoyarla. Por lo general, si un paciente lleva reposacabezas en la silla es porque necesita apoyar la cabeza, al menos en ocasiones.
- *No necesita apoyarse:* No tiene reposacabezas en la silla.

• **¿Necesita el paciente apoyarse en el respaldo cuando está sentado en la silla de ruedas?**

- *Necesita apoyarse continuamente:* El paciente no puede sostener mantenerse sentado sin apoyo (respaldo o apoyo lateral). Es la puntuación cuando un paciente es non-sitter.
- *Necesita apoyarse en ocasiones:* Puede sostenerse por sí mismo, pero en ocasiones (rampas, coche, después de un tiempo sentado, etc.) necesita apoyarla.
- *No necesita apoyarse:* Puede apoyarse por comodidad, pero puede pasar largos periodos sin apoyarse y no lo necesita.

• **¿Mantenerse sentado en el váter?**

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* No puede realizar sus necesidades en el váter (lo hace en la cama o en una silla adaptada) o bien necesita que una persona (o grúa) le sujete o mantenga sentado en el váter.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Puede sentarse en el váter, pero necesita alguna ayuda externa o adaptación para sostenerse (taburete, asa, etc.). Las adaptaciones para levantarse o sentarse en el WC no puntúan. Sólo las que necesita para mantenerse sentado.
- *Puede hacerlo sin dificultad.*



FUNCIÓN DE MIEMBROS SUPERIORES

• ¿Tiene el paciente signos clínicos de afección de MNI en los miembros superiores?

Signos clínicos: debilidad, atrofia, arreflexia, temblor neurógeno, fasciculaciones.

• ¿Utilizar un ordenador?

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* No usa el ordenador o no puede usarlo (ni a través de ratón ni teclado) sin ayuda de terceras personas.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Si puede usar sólo el ratón o sólo el teclado o puede usar ambos con métodos sustitutivos (teclea con ayuda de un palito, ratón o teclado adaptados, etc.) o sin métodos sustitutivos, pero más lento que otras personas sin AME.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Aunque lo haga distinto, muestra una eficacia y rapidez similar a otras personas.

• ¿Apretar un interruptor de pared (luz, ascensor...)?

Hay que preguntar por los interruptores que necesita usar el paciente en su día a día (casa, trabajo...).

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda.*
- *Puede hacerlo con dificultad:* Le cuesta, necesita ayudarse de un palo, puede hacerlo en los de su casa, pero no en otros no habituales, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad.*

• ¿Lavarse los dientes con cualquier tipo de cepillo?

Se refiere sólo a cepillarse, no a enjuagarse la boca. Se puntúa independientemente del tipo de cepillo que use (eléctrico o manual). De nuevo, al puntuar insistir al paciente si cree que lo realiza con eficacia y rapidez similar a otras personas.

• ¿Comer y beber de forma independiente?

Se refiere a llevarse la cuchara, tenedor y vaso a la boca. Se valora que el paciente sea capaz de hacer casi toda la tarea.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Si el paciente puede realizar una parte, pero la mayor parte necesita ayuda, se valora como incapaz.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Si va más despacio, necesita apoyar codos u otras adaptaciones de cubiertos o muebles. También si puede realizar la tarea habitualmente, pero necesita ayuda puntualmente en circunstancias no habituales. P.ej. si el paciente en casa usa un vaso de plástico y una pajita, pero cuando va a un restaurante tiene que beber de un vaso de cristal y en ese caso necesita ayuda; o si necesita ayuda para un solo tipo de alimento (la sopa) pero no para el resto, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

• ¿Utilizar un cuchillo y tenedor (para partir alimentos)?

Similar al anterior, se valora lo que el paciente realiza en el día a día.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Si sólo puede cortar alimentos blandos, se puntúa que no es capaz.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Incluye más despacio, apoyar codos, uso de cubiertos adaptados, etc. Si el paciente puede cortar habitualmente todos los alimentos con su cuchillo de casa, pero cuando sale de casa necesita que le ayuden, se puntúa que puede hacerlo con dificultad. Si el paciente puede cortar con cuchillo y tenedor todos los alimentos a excepción de algunos especialmente duros que no forman parte de su dieta habitual, se puntúa que puede hacerlo con dificultad.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

• ¿Moverse por su casa en silla de ruedas sin motor?

Si el paciente no se desplaza con silla de ruedas por casa porque tiene otro tipo de silla (de oficina o eléctrica) que utiliza para los desplazamientos, pero a consulta viene con silla de ruedas sin motor, se puede pedir al paciente hacer la demostración.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Si el paciente sólo tiene silla de ruedas eléctrica se puntúa esto, independientemente de que el paciente diga que podría usarla.
- *Puede hacerlo con dificultad:* No tiene la misma rapidez o tiene que descansar a ratos.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Si el paciente no tiene silla de ruedas o la tiene, pero la usa sin dificultad.

• ¿Coger objetos de una estantería alta?

Por "objeto" se entiende un libro de tamaño medio (aprox. 1 kg de peso) y "alta" la altura de la cabeza del paciente (de pie o sentado, según corresponda).



- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* No puede, no lo hace o es probable que se le cayera
- *Puede hacerlo con dificultad:* Le cuesta (tiene que apoyar el brazo en el estante o ayudarse de las dos manos), lo coge, pero puede caer más bruscamente de lo habitual, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

FUNCIÓN DE MIEMBROS INFERIORES

• ¿Darse la vuelta en la cama?

En la cama habitual del paciente y con sus sábanas/edredón habitual.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Si puede moverse algo en la cama, pero necesita la ayuda de alguien para girarse completamente cuando está durmiendo. En general, estos pacientes deben ser girados una o más veces por un cuidador por la noche.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Si puede moverse lo suficiente como para no necesitar ayuda de terceras personas cuando está durmiendo, si puede en su cama, pero no en otras, si puede habitualmente, pero en circunstancias no habituales (varias mantas) necesita algo de ayuda, si necesita agarrarse de barandilla, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

• ¿Caminar por su casa/por la calle?

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Se puntuará como incapaz si el paciente puede caminar, pero no lo hace (p.ej. “no se atreve” a hacerlo solo).
- *Puede hacerlo con dificultad:* Si lo hace por casa, pero no fuera de casa, si necesita cualquier tipo de órtesis o apoyarse en la pared, si no puede ir al mismo ritmo que otras personas paseando y le tienen que esperar, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

• ¿Puede lavarse el cuerpo en la ducha?

Importante preguntar por las piernas, los pies y la espalda. En su ducha habitual.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Si necesita ayuda para los pies, espalda, etc.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Si necesita sentarse, barandilla o cepillo. También si necesita ayuda para salir o entrar a la ducha, pero luego se ducha solo, etc.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

• ¿Subir un tramo de escaleras?

Hace referencia a 4-5 escalones similares a los usados en la escala HFMSE.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Si el paciente afirma que puede subir un tramo de escaleras con dificultad, pero lo cierto es que no lo ha hecho en el último mes o dos meses, es muy probable que esté evitándolo por todos los medios posibles. En este caso podemos preguntar al paciente qué haría, en una situación en la que pudiera escoger subir un tramo de escaleras (4 o 5 escalones) o utilizar una alternativa (rampa o ascensor), para ayudarnos a decidir la puntuación. También se le puede pedir que realice la tarea. En último término es el evaluador el que decide la puntuación de acuerdo a su criterio clínico.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Necesita barandilla, se nota inseguro, o no sube igual de rápido que otras personas.
- *Puede hacerlo sin dificultad:* Con la misma rapidez y eficacia que otras personas.

• ¿Levantarse del suelo?

Tras una caída o si se sienta en el suelo. Si hay dudas, se le puede pedir al paciente ejecutar la tarea.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda:* Necesita a otra persona.
- *Puede hacerlo con dificultad:* Gowers, agarrarse de objetos, pero no de personas.
- *Puede hacerlo sin dificultad.*

• ¿Correr?

Correr no es andar rápido. Si el paciente responde que no corre habitualmente le podemos preguntar, ¿si tuvieras que correr para coger el autobús, podrías? Es excepcional que un paciente con AME pueda correr.

- *Incapaz de hacerlo sin ayuda.*
- *Puede hacerlo con dificultad.*
- *Puede hacerlo sin dificultad.*



FATIGABILIDAD

- **Si el paciente ha realizado un esfuerzo mayor de lo habitual, ¿el cansancio le dura hasta el día siguiente?**

En este caso la pregunta no hace referencia a una actividad cotidiana, sino a algo más de lo habitual. Con lo cual la respuesta debe hacer referencia a situaciones no habituales (aunque no necesariamente a actividades extraordinarias). Pej. trabajar más tiempo o caminar más distancia de la habitual, etc. En esta pregunta se permite al paciente retrotraerse más de las 2-3 últimas semanas, pero nunca más de 6 meses.

- *Con frecuencia:* Más de la mitad de las veces.
- *A veces:* Menos de la mitad.
- *Nunca.*

- **¿Ha habido actividades que el paciente ha podido realizar por la mañana y que no ha podido realizar por la tarde o por la noche (la batería se ha ido agotando a lo largo del día)?**

Aquí se refiere a actividades de la vida diaria. Que no haya podido realizarlas significa que no las haya podido realizar con la misma facilidad, teniendo que bajar el ritmo y planificar menos actividades por la tarde o por la noche.

- *Con frecuencia:* Tres días a la semana o más.
- *Algunas veces:* Dos días a la semana o menos.
- *Nunca.*

- **Cuando el paciente hace alguna tarea repetitiva cotidiana (escribir o caminar...) ¿nota que, cuando lleva un tiempo realizándola, la hace cada vez peor o tiene que interrumpirla?**

- *Con frecuencia:* Tres días a la semana o más.
- *Algunas veces:* Dos días a la semana o menos.
- *Nunca.*

- **¿Ha podido mantener el nivel de energía y de actividad durante todo el día?**

Esta pregunta recoge las dos anteriores y por tanto debe mantener cierta coherencia con ellas.

- *Con frecuencia:* Tres días a la semana o más.
- *Algunas veces:* Dos días a la semana o menos.
- *Nunca.*

OTROS

- **¿Tiene calambres?**

- *Con frecuencia.*
- *Algunas veces.*
- *Nunca.*

- **¿Empeora la funcionalidad con el frío o la humedad?**

- *Mucho.*
- *Algo.*
- *Nada.*





Clinical Tool SMA LIFE

Herramienta Clínica para la Evaluación y Seguimiento de Pacientes Adolescentes y Adultos con ATROFIA MUSCULAR ESPINAL (AME)

BORRAR
DATOS

CUESTIONARIO¹

FUNCIÓN BULBAR

¿Tiene el paciente signos clínicos de afección bulbar?

Sí No

No continuar, si la respuesta es negativa

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1 ¿Hacerse entender al hablar con un conocido?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
2 ¿Hacerse entender al hablar con un desconocido?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
3 ¿Hacerse entender al hablar por teléfono?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
4 ¿Hablar durante horas?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
5 ¿Alzar la voz para hacerse entender en una habitación ruidosa?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
6 ¿Beber líquidos sin atragantarse o toser?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
7 ¿Cuánto tiempo tarda el paciente en completar una comida?			
	Igual que el resto de las personas (unos 30 minutos)	Hasta 15 minutos más que el resto (unos 45 minutos)	>15 minutos más que el resto (más de 45 minutos)
8 ¿Tragar pastillas?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
9 ¿Nota el paciente exceso de saliva en la boca?			
	Nunca	Ocasionalmente	Continuamente
10 ¿Necesita el paciente suplementos alimenticios (batidos nutricionales)?			
	No los necesita	Son un complemento nutricional	Suponen la mayor parte de su alimentación

FUNCIÓN RESPIRATORIA

¿Tiene el paciente capacidad vital mayor de 80?

Sí No

No continuar, si la respuesta es positiva

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1 ¿Tiene el paciente sensación de falta de aire?			
	En reposo	Al realizar actividades o esfuerzos	Nunca
2 ¿Puede el paciente en su vida diaria toser de manera efectiva (expulsando mocos)?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
3 ¿Usa el paciente cough assist (asistente de tos)?			
	Diariamente	Ocasionalmente (con infecciones respiratorias)	Nunca
4 ¿Usa el paciente soporte ventilatorio (ventilación invasiva y no invasiva)?			
	Más de 16 h al día	8-16 h al día (por la noche y a ratos durante el día)	Menos de 8 h al día

FUNCIÓN AXIAL

¿Tiene el paciente signos clínicos de MNI (montoneurona inferior) en la región axial?

Sí No

No continuar, si la respuesta es negativa

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1 ¿Mover la cabeza para decir sí o no?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
2 ¿Necesita el paciente apoyar la cabeza en el reposacabezas cuando está sentado en la silla de ruedas?			
	Necesita apoyarse continuamente	Necesita apoyarse en ocasiones	No necesita apoyarse
3 ¿Necesita el paciente apoyarse en el respaldo cuando está sentado en la silla de ruedas?			
	Necesita apoyarse continuamente	Necesita apoyarse en ocasiones	No necesita apoyarse
4 ¿Mantenerse sentado en el váter?			
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad

FUNCIÓN DE MIEMBROS SUPERIORES

¿Tiene el paciente signos clínicos de afección de MNI en los miembros superiores?

Sí No

No continuar, si la respuesta es negativa

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1	¿Utilizar una pantalla táctil de teléfono o tableta?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
2	¿Usa el paciente el joystick de la silla eléctrica?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad o necesita joystick adaptado	Puede sin dificultad
3	¿Utilizar un ordenador?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
4	¿Apretar un interruptor de pared (luz, ascensor...)?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
5	¿Lavarse los dientes con cualquier tipo de cepillo?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
6	¿Comer y beber de forma independiente?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
7	¿Utilizar un cuchillo y tenedor (para partir alimentos)?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
8	¿Moverse por su casa en silla de ruedas sin motor?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
9	¿Coger objetos de una estantería alta?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad

FUNCIÓN DE MIEMBROS INFERIORES

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1	¿Mantenerse de pie?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
2	¿Darse la vuelta en la cama?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
3	¿Caminar por su casa?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
4	¿Puede lavarse el cuerpo en la ducha?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
5	¿Andar por la calle en llano?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
6	¿Subir un tramo de escaleras?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
7	¿Levantarse del suelo?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad
8	¿Correr?		
	Incapaz de hacerlo sin ayuda	Puede hacerlo con dificultad (incluye el uso de métodos sustitutivos, pero no ayuda de terceras personas)	Puede hacerlo sin dificultad

FATIGABILIDAD

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1	Si el paciente ha realizado un esfuerzo mayor de lo habitual, ¿el cansancio le dura hasta el día siguiente?		
	Con frecuencia	Algunas veces	Nunca
2	¿Ha habido actividades que el paciente ha podido realizar por la mañana y que no ha podido realizar por la tarde o por la noche (la batería se ha ido agotando a lo largo del día)?		
	Con frecuencia	Algunas veces	Nunca
3	Cuando el paciente hace alguna tarea repetitiva cotidiana (escribir o caminar...) ¿nota que, cuando lleva un tiempo realizándola, la hace cada vez peor o tiene que interrumpirla?		
	Con frecuencia	Algunas veces	Nunca
4	¿Ha podido mantener el nivel de energía y de actividad durante todo el día?		
	Con frecuencia	Algunas veces	Nunca

OTROS

¿Hasta qué punto el paciente puede realizar las siguientes actividades de su vida diaria?

1	¿Tiene calambres?		
	Con frecuencia	Algunas veces	Nunca
2	¿Empeora la funcionalidad con el frío o la humedad?		
	Mucho	Algo	Nada

IMPORTANTE:

**NO OLVIDE GUARDAR
ESTE ARCHIVO PDF PARA CONSERVAR LOS DATOS**



Esta herramienta clínica ha sido diseñada en el contexto del estudio ML 43472 SMA Life, cuyos coordinadores son el Dr. Juan Francisco Vázquez-Costa, neurólogo y coordinador de la unidad de enfermedades de la motoneurona del Hospital La Fe y la Dra. Mónica Povedano Panades, neuróloga y coordinadora de la unidad de enfermedades de la motoneurona del Hospital de Bellvitge; con la colaboración de la Dra. Mercedes Martínez Moreno, médico rehabilitador en el Hospital Universitario La Paz y de la Dra. María Grazia Cattinari, directora médica de Fundame.

Juan Francisco Vázquez-Costa

Mónica Povedano Panades

Mercedes Martínez Moreno

María Grazia Cattinari

Los autores desean agradecer a los pacientes y cuidadores cuyo apoyo y colaboración han hecho posible el estudio SMA LIFE, así como a los investigadores y colaboradores de los centros participantes: Hospital Universitario La Fe de Valencia, Hospital Universitario de Bellvitge de Barcelona, Hospital Universitario Vall d'Hebron de Barcelona, Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla y Hospital Universitario La Paz de Madrid.