

Sobrecarga del cuidador y distrofia miotónica de Steinert tipo 1

Caregiver overload and Steinert myotonic dystrophy type 1

Carlos Erick Oyola Valdizán^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-9554-7153>

Zoilo Ezequiel Camejo León¹ <https://orcid.org/0000-0002-5022-0971>

Mariana Pita Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-0717-0518>

Tatiana Zaldivar Vaillant¹ <https://orcid.org/0000-0002-6024-2592>

¹ Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana, Cuba.

* Correo electrónico: ceov_72@yahoo.com

RESUMEN

Introducción: La distrofia miotónica tipo 1 es la distrofia muscular más frecuente a nivel mundial. Progresas lentamente llevando al paciente a la pérdida de autonomía lo que implica la necesidad del cuidador, quien con frecuencia, también padece la enfermedad. El síndrome de sobrecarga, desgaste o *burnout*, término en inglés muy utilizado en la bibliografía médica, se ha descrito en los últimos años para los cuidadores y es el desgaste emocional una de sus particularidades.

Objetivo: Evaluar la autonomía para la realización de actividades diarias de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 en referencia al tiempo de evolución de la enfermedad y determinar la magnitud de desgaste en los cuidadores.

Metodología: Se aplicó la escala de autonomía de Barthel a 29 pacientes y el cuestionario de Maslach a sus cuidadores.

Resultados Se demostró que las mujeres cuidadoras resultaron más afectadas en el intercambio con el enfermo para el cuidado, en la subescala despersonalización del instrumento Maslach (U de Mann-Whitney $p = 0,05$).

Conclusiones. Se sugiere que los cuidadores femeninos son el grupo de mayor riesgo de padecer el síndrome de sobrecarga.

Palabras claves: distrofia miotónica, Steinert, cuidadores, sobrecarga, *burnout*.

ABSTRACT

Introduction: Myotonic dystrophy type 1 is the most common muscular dystrophy worldwide. It progresses slowly, depriving patients of their autonomy, which implies the need for a caregiver, who would often suffer from the disease as well. The overload or burnout syndrome, an English term very often found in medical bibliography, has been described for caregivers in recent years, and emotional wear is one of its features.

Objective: Evaluate the autonomy to perform activities of daily living of patients with myotonic dystrophy type 1 with reference to the time of evolution of the disease, and determine the extent of wear in caregivers.

Methods: A study of a clinical case series was conducted for two years at the Institute of Neurology and Neurosurgery in Havana. Patients were evaluated with the Barthel autonomy scale and caregivers with the Maslach burnout syndrome inventory. Inclusion criteria admitted patients of both sexes clinically and neurophysiologically characterized for this diagnosis. It was also required to obtain the informed consent of patients and caregivers responding to the overload measuring tool. Exclusion criteria left out patients with a dystrophic condition other than Steinert type 1, inconclusive clinical and electromyographic evaluations, or not willing to participate in the study.

Results: According to the depersonalization subscale in the Maslach tool (Mann-Whitney U $p = 0.05$), female caregivers are more often affected by the interaction with the person cared for.

Conclusions: Results suggest that female caregivers are under a greater risk of overload syndrome.

Key words: myotonic dystrophy, Steinert, caregivers, overload, burnout.

Recibido: 14/06/2020

Aceptado: 17/10/2020

Introducción

La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) o enfermedad de Steinert, con un patrón de herencia autosómico dominante, es la distrofia muscular más frecuente a nivel mundial. Presenta el fenómeno de anticipación genética, por lo que la expresión clínica de la mutación es más severa en las generaciones sucesivas manifestándose de forma precoz. Se caracteriza clínicamente por la miotonía que es la relajación muscular lenta y diferida tras una contracción voluntaria. Generalmente los síntomas comienzan entre la segunda y tercera década de la vida y el diagnóstico clínico-electromiográfico suele ser tardío por tener una expresión clínica variable. El curso crónico, lento y progresivo de la enfermedad conlleva a los afectados hacia la dependencia debido a la pérdida de la fuerza muscular en una distribución disto-proximal que provoca discapacidad motora, además de otras afectaciones en diferentes órganos de la economía: cataratas precoces, atrofia testicular, arritmias y bloqueos cardíacos, constipación, somnolencia diurna, cansancio fácil, trastornos respiratorios y neuropsicológicos.^(1, 2) Existe una forma temprana de la DM1 llamada congénita o neonatal que se transmite con mayor severidad clínica a los hijos varones vía materna. La mortalidad es del 50 % y los que sobreviven presentan retardo del neurodesarrollo y discapacidad intelectual.^(3, 4, 5)

El término “dependencia” es usado frecuentemente por los neurólogos y define cuando un paciente necesita la ayuda de otra persona para realizar las actividades de la vida diaria, por alguna limitación parcial o total. La definición más aceptada es la del Consejo de Europa, el cual la define como “el estado en el cual se encuentran las personas que, por razones ligadas a la falta o pérdida de autonomía física, psíquica o intelectual, necesitan la asistencia y/o ayuda importante -de otra persona- para realizar las actividades de la vida diaria”.⁽⁶⁾ La Organización Mundial de la Salud (OMS) establece que “la dependencia” es la limitación en la actividad para realizar algunas actividades claves y que requiere una ayuda humana que no se necesitaría de forma acostumbrada para un adulto sano y que es dependiente la persona que no es completamente capaz de cuidar de sí misma, de mantener una alta calidad de vida, de acuerdo con sus preferencias, con el

mayor grado de independencia, autonomía, participación, satisfacción y dignidad posible.^(7, 8, 9)

Los enfermos con DM1 necesitan cuidados de larga duración y los reciben a través del sistema informal y dentro de este el de la familia, que es asumido frecuentemente por las mujeres.⁽¹⁰⁾ Se denomina *cuidador informal o familiar* a la persona que tiene un vínculo de parentesco o cercanía y asume la responsabilidad del cuidado de un ser querido que vive con una enfermedad crónica. Los cuidadores familiares son en su mayoría mujeres, algunas empleadas y otras amas de casa, quienes por lo general atienden al enfermo desde el momento de su diagnóstico y permanecen haciéndolo por más de seis meses. Estas personas sienten que la actividad ocupa la mayor parte del día y, por lo general, desconocen el rol que asumen.^(11, 12) En Latinoamérica, para los distintos sistemas de salud, existe poca experiencia en la capacitación e investigaciones relacionadas con la carga del cuidador y no se han generado mecanismos sólidos y colectivos para apoyarlo en su responsabilidad.⁽¹³⁾ La experiencia de ser cuidador modifica la vida de la persona de manera importante, la que va más allá de tener una tarea o responsabilidad por otra persona para generar una forma de vida y relación diferente, consigo misma, con la persona cuidada y con el mundo.⁽¹⁴⁾

La sobrecarga, desgaste o *burnout*, término en inglés muy utilizado en la bibliografía médica, es un problema característico de los trabajos de *servicios humanos*, es decir, de las profesiones que deben mantener una relación continua de ayuda hacia el “cliente”: médicos, profesores, enfermeras, asistentes sociales, psiquiatras, psicólogos, entre otros.^(15, 16) El cuidador se ve sometido a un estrés permanente por la limitación física, psicológica o cognitiva para realizar su labor, afectándose su auto-cuidado integral e interacción con la sociedad por la percepción de la falta de soporte social y de apoyo de los sistemas de cuidado de la salud, la cantidad de cuidado o supervisión requerida y la alteración de la relación cuidador-cuidado.^(17, 18)

En Cuba no existen investigaciones previas en relación con la sobrecarga o *burnout* de los cuidadores en las enfermedades neurogenéticas. El propósito de este estudio fue evaluar la autonomía para la realización de actividades

diarias de los pacientes con DM1 en referencia al tiempo de evolución de la enfermedad y observar si estaba presente el síndrome de sobrecarga en los cuidadores.

Metodología

Se realizó un estudio, tipo serie de casos clínicos, durante 2 años en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana. Se aplicó la escala de autonomía de Barthel a los pacientes y a los cuidadores el inventario de Maslach para el estudio del síndrome de sobrecarga. ^(18, 19, 20, 21, 22)

Los criterios de inclusión comprendieron pacientes de ambos sexos, caracterizados clínica y neurofisiológicamente para este diagnóstico. Se requirió, además, la obtención del consentimiento informado de los pacientes y de los cuidadores que respondieron al instrumento medidor de sobrecarga.

Se excluyeron los pacientes con enfermedad distrófica diferente a la de Steinert tipo 1 o con evaluaciones clínicas y electromiográficas no conclusivas, así como los que no aceptaron participar en el estudio.

Análisis estadístico

Para determinar la relación entre las variables estudiadas se aplicaron los estadígrafos U de Mann-Whitney y coeficiente de Spearman

Resultados

Fueron encuestados 27 cuidadores, la clasificación según género resultó 20 mujeres (74,1 %), y el grupo etario más representado fue el de 30 a 49 años de edad.

En la tabla 1 se muestra la distribución por sexo de los 29 pacientes evaluados. Se muestran los valores de edad media y desviación estándar, evidenciándose una alta variabilidad en la edad de los pacientes. El cálculo de la razón sexo femenino/masculino fue de 1,4.

Tabla 1. Distribución de los pacientes según sexo, edad media y desviación estándar

Sexo	Número de pacientes	Edad media	Desviación estándar (DE)
Femenino	17	32,6	16,2
Masculino	12	39,1	18,7

La edad media en los pacientes masculinos, fue mayor, $P = 0,3$ al realizar la comparación de medias por sexos y se observa una mayor variabilidad en la edad en ambos grupos, por las edades extremas de los cinco casos de inicio congénito.

De los 29 pacientes estudiados 5 (17,2 %) con una edad media de 10 años (DE: 6,7) padecen la forma clínica congénita y 24 (82,8 %) con una edad media de 40,5 (DE: 13,7) la forma clínica clásica. En la tabla 2 se exponen los años padeciendo la enfermedad.

Tabla 2. Años padeciendo la enfermedad según la forma clínica

Años padeciendo la enfermedad	Forma clínica congénita (%)	Forma clínica clásica (%)	Total
< 5	4 (30,8)	9 (69,2)	13
5-14	1 (12,5)	7 (87,5)	8
15 y más	-	8 (100)	8
Total	5 (17,2)	24 (82,8)	29

La relación entre las variables años padeciendo la enfermedad y grado alcanzado en el puntaje Barthel evidenció que los puntajes medios de la escala de Barthel decrecían a medida que aumentaban los años de exposición. Los casos con menos de cinco años con la enfermedad mostraron un índice de Barthel más elevado (94,5) mientras que el menor correspondía a los que tenían mayor tiempo con esta afección (82,5). El análisis de correlación no paramétrica de Spearman de las variables años cuidando e índice de Barthel no resultó significativo $r = (p = -0,3)$

Las figuras 1 y 2 muestran la clasificación del nivel de afectación de las dimensiones del inventario Maslach en hombres y mujeres cuidadores, respectivamente.

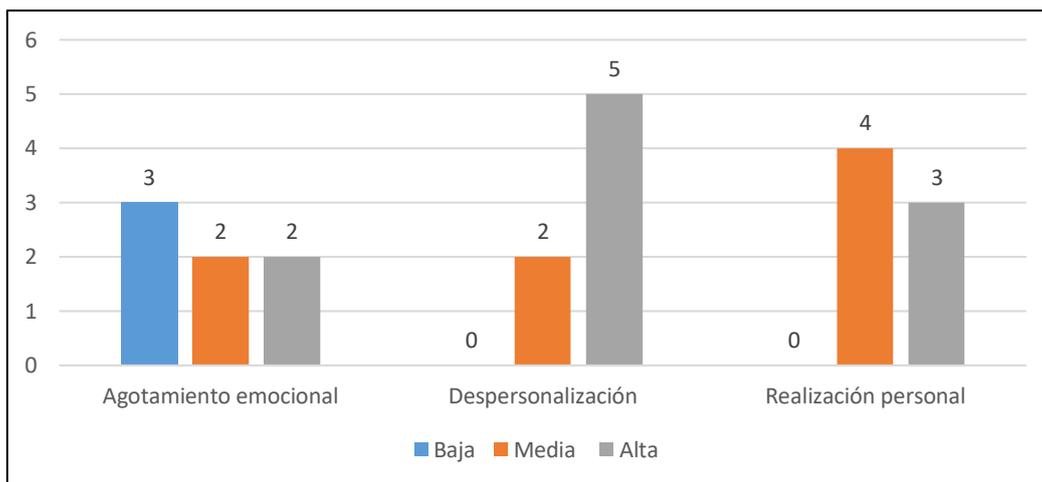


Fig. 1. Frecuencia de las dimensiones afectadas según inventario de Maslach en cuidadores hombres.

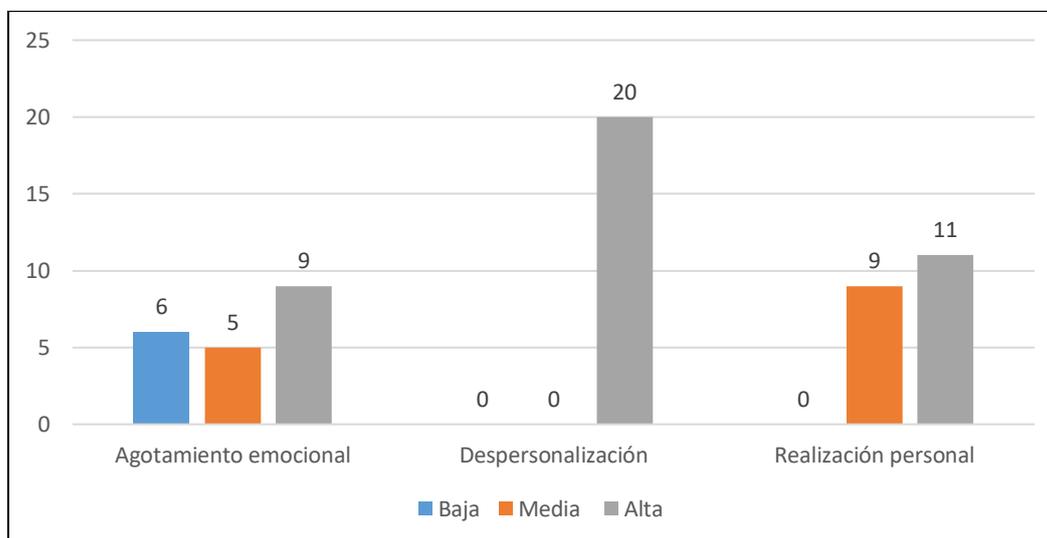


Fig. 2. Frecuencia de las dimensiones afectadas según inventario de Maslach en cuidadores mujeres.

Se analizó la relación sexo del cuidador con las tres subescalas del instrumento Maslach y resultó significativo que en las mujeres cuidadoras la subescala despersonalización, es decir, irritabilidad y disgusto en la atención al enfermo resultó significativamente alta al comparar con los cuidadores hombres. El análisis del sexo del cuidador mostró una significación positiva en la escala despersonalización, con el sexo femenino (U de Mann-Whitney Z p = 0,05).

Al calcular los coeficientes de correlación entre las tres subescalas del instrumento Maslach, con la edad del paciente, el índice de Barthel y la edad

del cuidador, se encontró que una correlación $r = -0,034578$ entre la subescala despersonalización y el índice de Barthel en las cuidadoras. Este resultado se muestra en la figura 3.

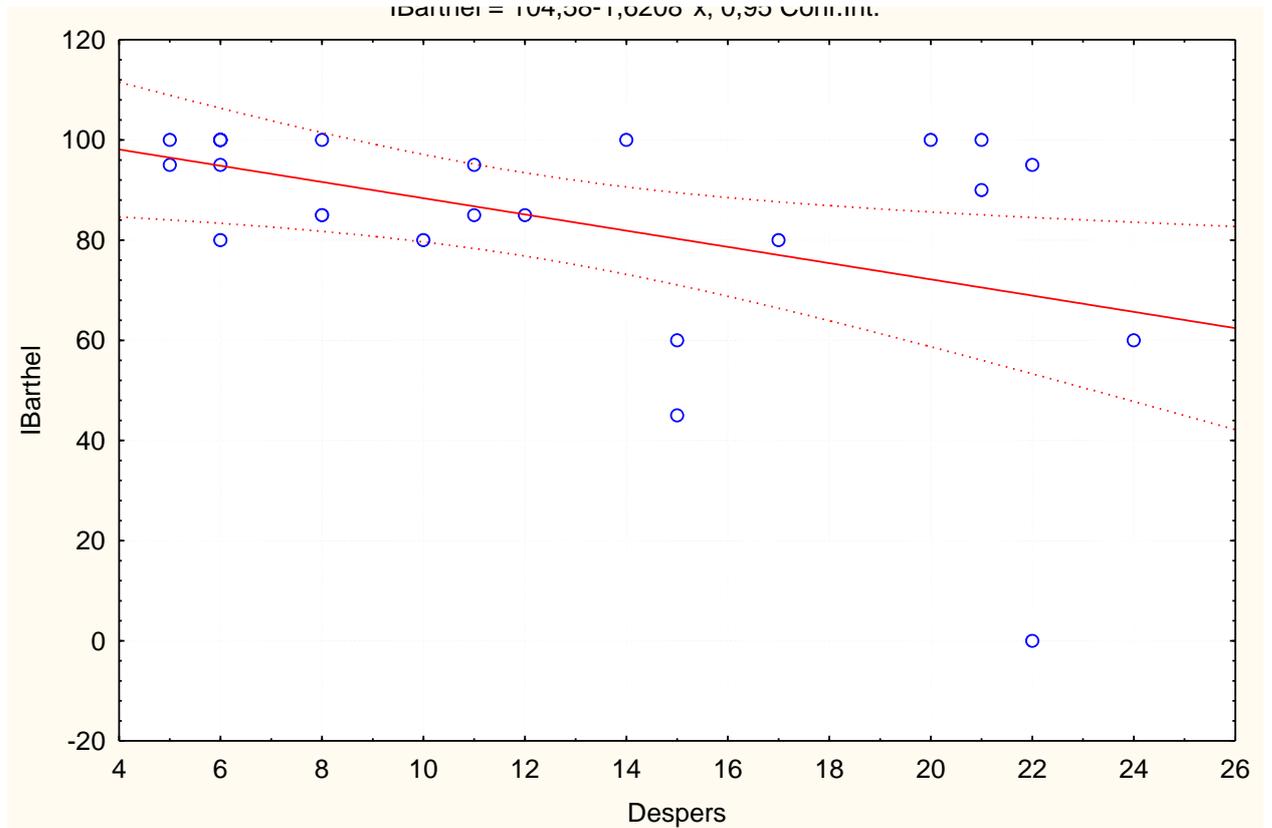


Fig. 3. Correlación entre la autonomía del enfermo y la subescala despersonalización del cuidador.

Discusión

El cuidador de un enfermo está sometido a un estrés ocupacional. Existen definiciones de “sobrecarga” aplicables a la situación de un grupo de cuidadores de pacientes con DM1: “sensación de fracaso y una existencia agotada o gastada que resulta de una sobrecarga por exigencias de energías, recursos personales o fuerza espiritual del trabajador”;²³ “Una experiencia general de agotamiento físico, emocional y actitudinal”;²⁴ “Un estado de agotamiento físico, emocional y mental causado por estar implicada la persona durante largos periodos de tiempo en situaciones que le afectan

emocionalmente”;²⁵ “Un síndrome tridimensional caracterizado por agotamiento emocional, despersonalización y baja eficacia en el cuidado”.²⁶

El inventario de *burnout* de Maslach (MBI),²⁶ instrumento utilizado en esta investigación, no es único ni perfecto, pero se ha empleado en el estudio de evaluación de cuidadores relacionados con diversas enfermedades.

Aunque solo fue significativa la subescala despersonalización en las cuidadoras, llama la atención que en la subescala autoeficacia ninguno de los cuidadores la enunció como baja. Esto es de interés pues esta subescala, contraria al agotamiento emocional y la despersonalización, a medida que es más baja, es evidencia de que el cuidador se autoevalúa como incapaz para el enfrentar el cuidado del enfermo. En este estudio no resultó estar afectada.

No existen estudios previos que permitan establecer una comparación en el nivel de afectación de las tres dimensiones evaluadas para la DM1. Aun así se destaca el predominio del sexo femenino entre los cuidadores y que el 100 % de ellas refirió despersonalización, definida como una frialdad en el trato interpersonal con el que recibe el servicio, desprecio y cinismo, y el establecimiento de una relación impersonal con un distanciamiento afectivo. La despersonalización parece deberse al cansancio emocional, por ello correlaciona con el agotamiento emocional.

Numerosas publicaciones que abordan el tema de la sobrecarga del cuidador en neurología se relacionan con los pacientes con enfermedades neurodegenerativas y enfermedad cerebrovascular.²⁷ Este artículo pretende sentar las bases para continuar las investigaciones sobre la carga del cuidador en las enfermedades de causa neurogénica.

Conclusión

Se determinó que el síndrome de sobrecarga o *burnout* está presente en los cuidadores de los pacientes con DM1, observándose que en los cuidadores femeninos se afecta más el intercambio con el enfermo. La sobrecarga es mayor a medida que aumenta la pérdida de autonomía del enfermo.

Agradecimientos

Los autores de esta investigación agradecemos al Dr. René Suárez Martínez por sus sugerencias en la investigación.

Referencias bibliográficas

1. Angelini C. Muscular Dystrophies. *Handb Clin Neurol*. 2010;95:477-88.
2. Distrofia muscular [Internet]. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. 2009 [citado 19 de agosto de 2016]. Disponible en: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/distrofia_muscular.htm
3. Gutiérrez Gutiérrez G, Díaz Manera J, Almendrote M, Azriel S, Eulalio Bárcena J, Cabezudo García P y colaboradores. Guía clínica para el diagnóstico y seguimiento de la distrofia miotónica tipo 1, DM1 o enfermedad de Steinert. *Neurología*. 2019. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.01.0014>.
4. Méx MI. Distrofia miotónica de Steinert: caso clínico de una familia y revisión de la bibliografía. *Med Interna México* [Internet]. 2014 [citado 19 de agosto de 2016];30(2). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2014/mim142j.pdf>
5. Fierro A, Arturo J, Aviña H, Alejandro D. Síndrome de Steinert neonatal: distrofia miotónica tipo 1 congénita. *Arch Pediatría Urug*. Marzo de 2009;80(1):33-6.
6. Consejo de Europa. Recomendación N° (98)9 del Comité de Ministros relativa a la dependencia. 1998.
7. Needs L-TC. Current and Future long-term care needs. 2002 [citado 31 de agosto de 2016]; Disponible en: http://wwwlive.who.int/entity/chp/knowledge/publications/ltc_needs.pdf
8. OMS | Discapacidades [Internet]. WHO. [citado 31 de agosto de 2016]. Disponible en: <http://www.who.int/topics/disabilities/es/>
9. World Health Organization. Towards an International Consensus on Policy for Long Term Care of the Aging. 2000.
10. Durán MÁ. Las demandas sanitarias de las familias. *Gac Sanit*. Agosto de 2004;18(4):195-200.

11. Barrera Ortiz L, Universidad Nacional de Colombia, Facultad de Enfermería. Cuidando a los cuidadores: familiares de personas con enfermedad crónica. Bogotá: Editorial Universidad Nacional de Colombia; 2010.
12. Barrera-Ortíz L, Pinto-Afanador N, Sánchez-Herrera B. Evaluación de un programa de fortalecimiento de habilidades de cuidado dirigido a cuidadores familiares de personas con enfermedad crónica. Rev Salud Pública. Julio de 2006;8(2):141-52.
13. Pinto Afanador N, Barrera Ortiz L, Sánchez Herrera B. Reflexiones sobre el cuidado a partir del programa “Cuidando a los cuidadores”®. Aquichan. 2005;5(1):128-137.
14. Sánchez B. La experiencia de ser cuidadora de una persona en situación de enfermedad crónica. Investig Educ En Enferm. 2001;XIX(2):36-50.
15. Portero AIP, Ruiz EJG de LF. Burnout en cuidadores principales de pacientes con Alzheimer: el síndrome del asistente desasistido. An Psicol [Internet]. 1998 [citado 4 de agosto de 2016]; Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=16714108>
16. Le Gall JR, Azoulay E, Embriaco N, Poncet MC, Pochard F. Burn out syndrome among critical care workers. Bull Académie Natl Médecine. Febrero de 2011;195(2):389-397; discussion 397-398.
17. Johnson M. Estresores del cuidador. En: Nursing outcomes Classification (NOC). EEUU: Mosby Year Book Inc.; 1999.
18. Canales FH de, Alvarado EL de, Pineda EB. Metodología de la investigación: Manual para el desarrollo de personal de salud. OPS. Ser PALTEX Para Ejecutores Programas Salud [Internet]. 1994 [citado 29 de marzo de 2016];(35). Disponible en: <http://bases.bireme.br>
19. López et al. Carga y dependencia en cuidadores primarios inform.pdf. - 2013 [Internet]. [citado 2 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://www.uv.mx/psicysalud/psicysalud-22-2/22-2/Carlos%20Raymundo%20Mart%C3%ADnez%20L%C3%B3pez.pdf>
20. Mahoney FI, Barthel DW. Funtional evaluation: The Barthel index. Md State Med J. Febrero de 1965;14:61-5.
21. Delgado JMG. Métodos y técnicas cualitativas de investigación en

- ciencias sociales. Vol. (300.18 M4). 1995.
22. Córdoba L, Tamayo JA, González MA, Martínez MI, Rosales A, Barbato SH. Adaptation and validation of the Maslach Burnout Inventory-Human Services Survey in Cali, Colombia. *Colomb Médica*. Septiembre de 2011;42(3):286-93.
 23. Freudenberger HJ. *The Journal of Social Issues*. Vol. 1. 1974. 159-166 p.
 24. Pines A, Kafry D. Coping with burnout. Paper presentado en: Annual Convention of the American Psychology Association; 1978; Toronto.
 25. Malakh-Pines A, Aronson E, Kafry D. Burnout: from tedium to personal growth. Free Press; 1981. 250 p.
 26. Maslach C, Jackson SE. MBI: Maslach Burnout Inventory. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press; 1981.
 27. de Witt J, Bakker LA, van Groenestijn AC, Baardman JF, van den Berg LH, Visser- Meily JMA y cols. Psychological distress and coping styles of caregivers of patients with Amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. 2019. 20(3-4): 235-241

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribución de autoría

Carlos Erick Oyola: Examen clínico de los pacientes, aplicación del instrumento Maslach, confección de la base de datos. Primera escritura del artículo.

Zoilo Ezequiel Camejo León: Examen clínico de los pacientes. Revisión de los resultados.

Mariana Pita Rodríguez: Control de la base de pacientes con distrofia miotónica de Steinert. Revisión del documento.

Tatiana Zaldivar Vaillant: Idea inicial del estudio, asesoramiento genético a los pacientes, citación a enfermos y familiares. Análisis de los resultados, análisis estadístico. Revisión final del documento.