



ESCUELA DE ENFERMERÍA “CASA DE SALUD VALDECILLA”

UNIVERSIDAD DE CANTABRIA

**GRADO EN ENFERMERÍA**

**TRABAJO DE FIN DE GRADO**

**SEGUIMIENTO Y CUIDADOS DE  
ENFERMERÍA A PACIENTES CON  
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

FOLLOW-UP AND NURSING CARE TO PATIENTS WITH  
AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

**Autora:** Zaira Pérez Castillo.

**Directora:** Noelia Mancebo Salas.

Julio 2017

# Índice

<b>1. RESUMEN Y PALABRAS CLAVE/ABSTRACT AND KEY WORDS .....</b>	<b>3</b>
<b>2. INTRODUCCIÓN .....</b>	<b>4</b>
2.1 Situación actual del tema .....	4
2.2 Objetivos .....	4
2.3 Estrategia de búsqueda .....	5
2.4 Descripción de los capítulos .....	5
<b>3. CAPÍTULO I: LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA .....</b>	<b>6</b>
3.1 Breve historia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica .....	6
3.2 Descripción .....	7
3.3 Tipología .....	8
3.4 Manifestaciones clínicas y evolución .....	8
3.5 Diagnóstico .....	9
3.6 Tratamiento .....	10
3.6.1 Nuevas perspectivas de tratamiento .....	11
<b>4. CAPÍTULO II: EL PAPEL DE LA ENFERMERA EN EL CUIDADO DEL PACIENTE EN LOS     ÚLTIMOS ESTADIOS DE LA ENFERMEDAD. ....</b>	<b>12</b>
4.1 Medidas de soporte en la función respiratoria .....	13
4.1.1 Ventilación no invasiva .....	14
4.1.2 Ventilación mecánica invasiva .....	16
4.2 Medidas de soporte en la función nutritiva .....	18
4.3 Otras medidas de soporte .....	19
<b>5. CAPÍTULO III: CONSECUENCIAS EMOCIONALES Y PSICOLÓGICAS EN EL ENFERMO,     FAMILIARES Y CUIDADOR PRINCIPAL .....</b>	<b>20</b>
5.1 Repercusiones emocionales de la ELA .....	20
5.2 Atención y apoyo emocional en el afrontamiento de la ELA .....	22
5.1.1 Intervención al enfermo .....	22
5.1.2 Estrategias de afrontamiento en el cuidador principal .....	23
<b>6. CONCLUSIÓN .....</b>	<b>24</b>
<b>7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS .....</b>	<b>25</b>
<b>8. ANEXOS .....</b>	<b>30</b>

## 1. RESUMEN Y PALABRAS CLAVE

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad muy compleja, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras del tronco y corteza cerebral y de la médula espinal, provocando atrofia y debilidad muscular. Es una enfermedad muy incapacitante, de etiología desconocida, con una elevada mortalidad y una supervivencia media de tres años al no disponer actualmente de tratamiento curativo.

La enfermera juega un importante papel de soporte para el abordaje de las complicaciones que acarrea esta enfermedad, ya que este tipo de pacientes precisan de un cuidado global tanto en el ámbito hospitalario como en su propio domicilio.

Además, la ELA afecta emocional y psicológicamente tanto al paciente como a la familia y cuidador principal, siendo imprescindible prestar apoyo y atención a cada uno de ellos, proporcionando una serie de recomendaciones con el objetivo de adaptarse y afrontar adecuadamente esta enfermedad, así como mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA.

**Palabras clave:** Esclerosis Lateral Amiotrófica, Cuidados, Calidad de vida, Cuidador.

## 1. ABSTRACT AND KEY WORDS

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a very complex disease, characterized by progressive degeneration of motor neurons of the trunk, the cerebral cortex and the spinal cord, causing atrophy and muscle weakness. It is a very disabling disease of unknown etiology, with a high mortality and an average survival rate of three years, since it does not currently have curative treatment.

The nurse plays an important supporting role in the management of the complications caused by this disease, since these patients require comprehensive care in the hospital setting, as well as in their own home.

In addition, ALS affects both the patient and the family, as well as the primary caregiver, in an emotionally and psychologically way, being essential to provide support and care to each one. In these way, it is needed to provide a series of recommendations aimed at adapting and adequately address this disease, as well as to improve quality of life and environment of patients with ALS.

**Key words:** Amyotrophic Lateral Sclerosis, Care, Quality of life, Caregiver.

## 2. INTRODUCCIÓN

### 2.1 Situación actual del tema

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neuromuscular degenerativa que presenta un curso progresivo y discapacitante en la que aparecen una serie de trastornos en el enfermo que requieren la ayuda de diferentes profesionales. Al ser la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, ha producido un gran impacto individual, social y económico durante los últimos años tanto en España como a nivel mundial y esto ha fomentado su investigación (1).

En la población española la incidencia de la ELA es de un nuevo caso por cada 50.000 habitantes, diagnosticando entre 2 a 3 casos por día, por lo tanto alrededor de 900 nuevos casos de ELA al año, principalmente a personas entre los 40 y 70 años de edad, pero también tiene lugar en personas jóvenes y de edad avanzada, afecta en mayor proporción a los hombres que a las mujeres, aunque a partir de los 70 años de edad el rango comienza a igualarse (2,3). La prevalencia de esta enfermedad es de un caso por cada 10.000 habitantes y hoy en día la padecen más de 3.000 personas en España (1). Actualmente no tiene cura y únicamente existe un fármaco denominado Riluzol para el tratamiento de la ELA que se encarga de ralentizar el progreso de la enfermedad y por lo tanto sus complicaciones más frecuentes como son la debilidad muscular progresiva, la disfagia o las alteraciones respiratorias entre otras muchas otras, siendo necesario ayudar a los pacientes para la mayor parte de las actividades de la vida diaria (4,5). Existe un gran impacto económico de la ELA debido a la discapacidad y por lo tanto dependencia que poseen estos pacientes, los cuales precisan de continuas revisiones médicas y tratamientos de rehabilitación, ayudas técnicas, cuidadores y en ocasiones es conveniente la adaptación del hogar, todo esto conlleva a numerosos gastos en el cuidado de estos pacientes (1).

Los avances científicos y tecnológicos que se están produciendo en el ámbito sanitario permiten tener un mayor esperanza y posibilidades de conocer la causa de esta enfermedad y conseguir una mejor calidad de vida para el paciente (2,6). La prevalencia de esta enfermedad junto a la falta de un tratamiento que permita detener el progreso de la ELA obliga a que sea necesario abordar este tema. En este trabajo, realizo una revisión del estado actual de esta enfermedad, el conocimiento de esta patología y la asistencia multidisciplinar involucrando a los diferentes profesionales sanitarios, familiares y/o cuidadores en el cuidado del paciente, siendo el papel de los profesionales de enfermería en el seguimiento y progreso de los pacientes que padecen esta enfermedad muy importante.

### 2.2 Objetivos

Los objetivos de esta monografía son:

- Definir la esclerosis lateral amiotrófica y explicar su tipología.
- Describir la sintomatología y evolución de la enfermedad desde que el paciente es diagnosticado de ELA.
- Analizar los conocimientos y describir la atención integral y los cuidados necesarios que tanto los profesionales de enfermería como de quienes se encargan del cuidado deben conocer con el fin de mejorar la calidad de vida de estos pacientes.
- Identificar las repercusiones emocionales, psicológicas y el impacto de la ELA en el paciente, familia y cuidador principal.

### **2.3 Estrategia de búsqueda**

Para la realización de la búsqueda bibliográfica he consultado diversas fuentes entre los meses de diciembre del 2016 y enero del 2017, la primera fase de búsqueda la he realizado a través de las principales bases de datos primarias utilizadas que han sido PubMed-Medline, Cuiden y Dialnet. Para llevar a cabo mi búsqueda he utilizado como descriptores o palabras clave los siguientes términos empleando DeCS y MeSH:

- Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) - Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)
- Cuidados - Care
- Calidad de vida - Quality of Life
- Cuidador - Caregiver

Combinando las dos principales palabras clave (“ALS” y “caregiver”) a través del operador booleano AND, se obtuvieron 352 artículos. Se escogió dicha combinación porque era la más amplia en cuanto a resultados mostrados. De estos, nos quedamos con 238, al descartar aquellos cuya fecha de publicación era previa al año 2007. Sin embargo, en determinados aspectos del trabajo se hacen referencia a artículos previos a este año indicado, al tratar en dichos artículos aspectos que en posteriores años no aparecen. Finalmente, para incrementar la eficacia de la búsqueda bibliográfica, la selección se ha realizado de entre 60 artículos al utilizar como criterios de inclusión aquellos artículos escritos en castellano o en inglés y con la posibilidad de acceder a su texto completo. De los artículos obtenidos, hemos descartado aquellos que aportaban datos sin interés con realización a este trabajo. Además, he completado la herramienta de búsqueda mediante fuentes secundarias en la segunda fase, a través de Google Académico, bibliotecas virtuales como la Biblioteca Virtual en Salud España, siendo la más utilizada Scielo, y a través de referencias a partir de ciertos artículos seleccionados. Gran cantidad de información fue recogida mediante guías asistenciales como la de la ELA del Ministerio de Sanidad y Política Social, manuales y a través de las páginas oficiales de organizaciones como la Asociación Española de ELA (adEla) y la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA).

Finalmente, los artículos seleccionados se encuentran referenciados mediante las normas de Vancouver utilizando el gestor bibliográfico RefWorks.

### **2.4 Descripción de los capítulos**

Esta monografía comienza con una breve introducción y a continuación se encuentra dividida en tres capítulos, los cuales voy a desarrollar brevemente:

En el **Capítulo I** se muestra fundamentalmente una descripción de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) con el fin de introducir los conceptos clave acerca de esta enfermedad, en esta parte está reflejada su historia y la situación actual de la ELA en España, tipología, sus manifestaciones clínicas, diagnóstico y el tratamiento.

En el **Capítulo II** se expone el papel de la enfermera en el cuidado del paciente en los últimos estadios de la enfermedad, proporcionando los cuidados especiales que necesitan estos pacientes para mejorar los problemas más frecuentes que sufren.

En el **Capítulo III** se aborda cómo vive la situación los propios enfermos, la familia y el cuidador principal y las principales consecuencias emocionales que tiene la ELA en ellos.

### **3. CAPÍTULO I: La Esclerosis Lateral Amiotrófica**

#### **3.1 Breve historia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica**

La historia de esta enfermedad comienza en el siglo XIX a través de Charles Bell, el cual publicó un trabajo para intentar demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, trataba sobre el caso de una paciente que comenzó con una afectación bulbar provocando inicialmente debilidad en el miembro inferior izquierdo, posteriormente disartria y disfagia hasta extenderse a las cuatro extremidades, pero sin afectar en ningún momento la memoria y sensibilidad, a partir de este momento son muchos los investigadores que van a formar parte de los hitos históricos más importantes de esta enfermedad (3,7). Sin embargo, fue Jean-Martin Charcot (1825-1893), neurólogo francés y profesor de anatomía patológica, quien en 1874 describió las características clínicas y patológicas de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) de manera similar a como se conocen actualmente, diferenciándola de otras enfermedades nerviosas, y todo ello gracias a sus numerosos descubrimientos genéticos y moleculares que han permitido tener una mayor comprensión de esta enfermedad. A partir de este momento la esclerosis lateral amiotrófica también es conocida en todo el mundo como enfermedad de Charcot (8).

La principal característica observada al microscopio es la pérdida de neuronas tanto en los núcleos motores del troncoencéfalo como en el asta anterior medular, sin afectar a los encargados de los movimientos oculares. Como consecuencia a esto, se produce un tipo de atrofia muscular denominada atrofia por denervación, el adelgazamiento de las raíces anteriores medulares y la pérdida de gruesas fibras mielínicas en los nervios motores. Además, la pérdida de células de Betz localizadas en la corteza motora cerebral y la degeneración de sus axones (3,7,9).

Hoy en día no se conoce la causa de la ELA, pero son varias las investigaciones realizadas durante años sobre los factores que puedan llegar a estar implicados en esta enfermedad y por lo tanto cada vez son mayores las esperanzas de conocer su etiología. Existen numerosos estudios sobre la aparición y evolución de la ELA y por ello se cree en un posible origen multifactorial. Nuevos estudios, señalan la participación del estrés oxidativo y la disfunción mitocondrial en la patogenia de la ELA, al observar una disfunción del metabolismo mitocondrial en algunos de los tejidos de los pacientes que padecen esta enfermedad. Mutaciones como la G93A (hSOD1-G93A), encontrada en ratones transgénicos, relacionan la actividad enzimática compleja de la cadena mitocondrial y su expresión proteica con la enfermedad (10,11), teorías sobre anticuerpos que pueden dañar la función de las neuronas motoras, la alteración de la homeostasis de las proteínas del citoesqueleto y en otras investigaciones se ha demostrado que cantidades excesivas de un neurotransmisor denominado glutamato en el líquido cefalorraquídeo, puede ser una de las causas que provocan el desarrollo de esta enfermedad (12,13).

Además, desde hace muchos años se están estudiando factores ambientales relacionados con el riesgo de desarrollar la ELA, sobretodo en pacientes expuestos a pesticidas, campos electromagnéticos o metales pesados como el mercurio y también tras la ingesta de ciertos alimentos que poseen el aminoácido betametilamino-L-alanina, aunque no existe demasiada certeza en ello (13,14).

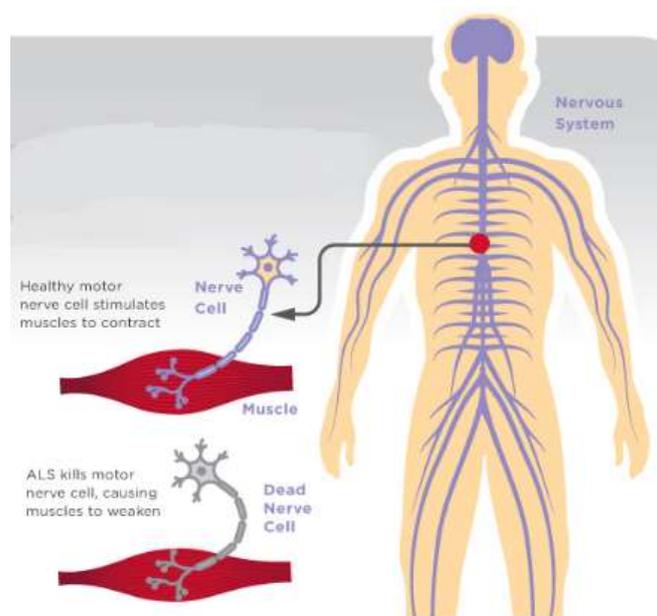
Actualmente se pretende fomentar la investigación de la ELA mediante proyectos o líneas de investigación con el objetivo de hallar la cura de esta enfermedad que causa numerosos fallecimientos al año, aunque para ello es necesario que se doten de más recursos en la investigación de esta enfermedad y para llegar a conseguirlo es necesario que se involucren las instituciones, administraciones públicas y la sociedad. Existen varias asociaciones de esclerosis

lateral amiotrófica en España financiadas única y exclusivamente de donaciones, la misión principal de éstas es la mejora de la calidad de vida de las personas afectadas por esta enfermedad y sus familias, facilitando información necesaria con el fin de orientarles, brindarles apoyo y asesoramiento para tratar la ELA, sensibilizar a la sociedad con el fin de aumentar los conocimientos de los profesionales sanitarios como de toda la población, además de ofrecer diferentes servicios de fisioterapia, psicología y logopedia entre otros muchos otros servicios (2,3).

### 3.2 Descripción

El sistema nervioso está formado por varios tipos de neuronas, según su función se clasifican en tres tipos, las **neuronas sensitivas** encargadas de enviar información desde los receptores sensoriales hacia el sistema nervioso central (SNC), las **neuronas motoras o motoneuronas** que conducen la información desde el SNC hacia los músculos esqueléticos y las **interneuronas** también llamadas neuronas de asociación ya que conectan las neuronas motoras con las sensitivas (15). La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurológica progresiva e incapacitante que afecta a las motoneuronas que son las encargadas de transmitir los impulsos nerviosos a los músculos voluntarios del cuerpo para controlar el movimiento y están localizadas en la corteza cerebral y médula espinal (3). La Asociación Española de ELA (adEla) define la esclerosis lateral amiotrófica como “una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores)” (16).

Todo ello provoca con el tiempo una debilidad muscular y la consiguiente paralización de los músculos dificultando la movilidad, respiración, deglución, la comunicación oral y por lo tanto realizar las actividades básicas de la vida diaria, sin producirse afectación en la capacidad cognitiva, en los músculos que se mueven automáticamente, ni en los sentidos, manteniéndose inalterados (16,17).



**Figura 1.** “What is ALS?” Fuente: The ALS Association. [Internet]. 2016 [citado 13 Mar 2017]. Disponible en: <http://www.alsa.org/news/public-awareness/als-awareness-month/2016/what-is-als.html>

La ELA suele afectar de manera distinta a cada paciente, siendo más común una evolución rápida de la enfermedad provocando la muerte en un tiempo menor a 3 años desde el comienzo. Mientras que en otros pacientes el progreso es lento, al no existir un tratamiento curativo se pretende mejorar la calidad de vida de estos pacientes mediante medidas paliativas (1,3).

Esta enfermedad también es conocida como enfermedad de Charcot, de Stephen Hawking, enfermedad de la motoneurona y en Estados Unidos enfermedad de Lou Gehrig en honor al jugador de béisbol que se retiró al ser diagnosticado de ELA y fallecer a los pocos años (16).

### 3.3 Tipología

Durante años, se han publicado varios casos de ELA que afectan desde el punto de vista genético a varios integrantes de una misma familia, aproximadamente el 10-15% de los casos padece la **forma familiar de ELA**, y de estos, en un pequeño porcentaje se conoce la causa genética, se ha observado que los pacientes presentan un gen que se encarga de desarrollar la enfermedad, el cromosoma 21, la mutación de este gen produce una enzima llamada superóxido dismutasa citosólica-1 (SOD-1) que provoca la degeneración de las neuronas motoras al acumularse los radicales libres y por lo tanto provocar daños en el ADN y en las proteínas de las células (12,18). La forma más frecuente es la **ELA esporádica**, la sufren el 85-90% de los casos en los cuales la causa es desconocida y la familia no está afectada (2,7,16,18,19).

En la ELA familiar pueden verse afectados tanto los hombres como las mujeres en proporciones similares, mientras que en la ELA esporádica predominan más los hombres. Además, la edad de aparición de esta enfermedad suele desarrollarse de forma más temprana en la forma familiar que en la esporádica, aproximadamente unos 10 años antes (17).

### 3.4 Manifestaciones clínicas y evolución

La sintomatología es diferente en cada paciente al comienzo de la enfermedad, distinguiendo tres formas de comienzo de la ELA, dependiendo del tipo de neurona motora (NM) que se afecte primero y su localización (18).

Se pueden discernir tres regiones afectadas: la zona bulbar, cervico-braquial y lumbosacra. Cada una de sus afectaciones puede manifestarse con diferente sintomatología dependiendo de cuál sea la motoneurona afectada en el proceso: la neurona motora superior (NMS) o la neurona motora inferior (NMI). La afectación de una u otra no es diferencial en la detección o clasificación de la enfermedad, pudiendo llegarse a ver una afectación combinada de ambas en las fases terminales de casi todos los pacientes (18).

A continuación, muestro en la siguiente tabla los signos y síntomas de afectación de la ELA según la región afectada y la motoneurona que degenera (18).

Región	NMS	NMI
<b>Bulbar</b>	Disfagia Disnea Espasmo laríngeo Disartria espástica Labilidad emocional Hiperreflexia mentoniana Reflejo nauseoso hiperactivo	Disfagia Disartria flácida Atrofia de lengua Fasciculaciones de lengua o mentoniano, masetero Debilidad flexo-extensión del cuello

		Disnea
<b>Cervico-braquial</b>	Falta de destreza Hiperreflexia Signo de Hoffmann	Debilidad muscular Atrofia Fasciculaciones Hiporreflexia
<b>Lumbo-sacra</b>	Marcha espástica Hiperreflexia Signo de Babinski Espasmos de flexión o extensión Clonus Urgencias miccionales	Debilidad muscular Atrofia Fasciculaciones Hiporreflexia

**Tabla 1.** Bermejo Pareja F. Neurología Clínica Básica. 2ª ed. Madrid: Zoompin S.L; 2012. p. 429

En la mayoría de los casos los síntomas de la ELA comienzan con una debilidad en una extremidad (afectación espinal), generalmente de forma asimétrica en una mano, por ejemplo al presentarse dificultades al intentar abrocharse botones o girar una llave, o en el pie al producirse una alteración en la marcha, dificultad al subir escaleras o tener frecuentes tropiezos al ser muy común el pie caído, además de contracciones musculares espontáneas (fasciculaciones), atrofia muscular o debilidad en las piernas, síntomas propios de esta enfermedad. Sin embargo, si la pérdida de neuronas se produce en el tronco cerebral (afectación bulbar), más común en las mujeres, provocará generalmente un incremento de la saliva, disfagia, disartria y/o labilidad emocional siendo común su manifestación con risas o llantos inmotivados (3,17,18). La enfermedad irá progresando hasta que se vean afectadas todas las neuronas motoras, debilitando varias partes del cuerpo excepto los músculos oculares que se encuentran en la mayoría de los casos inalterados, los sentidos del tacto y oído, la capacidad intelectual o las funciones intestinales, y a medida que las extremidades se vayan quedando inmobilizadas puede aparecer dolor en ellas. En ocasiones, otra sintomatología inicial de la ELA es la dificultad respiratoria, aunque suele ser más común su manifestación de forma tardía ya que tiene lugar la parálisis parcial tanto del diafragma como de los músculos intercostales (17,20).

Los pacientes presentan estos síntomas alrededor de tres años y una minoría de ellos viven más de cinco, aunque la mayoría sin poder mover ninguna parte del cuerpo excepto los ojos y provocando por ello varios síndromes de enclaustramiento. La evolución de la enfermedad no es igual en todos ellos y las principales causas finales de fallecimiento suelen ser la disfagia, ya que puede provocar una aspiración y su consecuente neumonía por aspiración, embolia pulmonar o una insuficiencia respiratoria (17,20).

### **3.5 Diagnóstico**

En las fases iniciales de esta enfermedad el diagnóstico de la ELA es complejo, pues no se dispone de ninguna prueba específica para identificar esta enfermedad. Por lo tanto, en esta fase se puede confundir con otras enfermedades que presentan también lesión en el tronco cerebral o lesión focal medular en su diagnóstico. En consecuencia, se puede prolongar aproximadamente en un año el tiempo que pasa desde los primeros síntomas hasta su detección y esto provoca un retraso en el uso de tratamientos que mejoren la calidad de vida del paciente. Sin embargo, en las fases finales, al estar más avanzada la enfermedad, mostrando síntomas

como mutismo, disfagia, atrofas generalizadas de las extremidades con fasciculaciones o el signo de Babinski entre otros muchos signos y síntomas (pero siempre con ausencia de trastornos sensitivos), facilita el diagnóstico (3,13). Un especialista en neurología es el encargado de su diagnóstico y este principalmente se consigue haciendo un diagnóstico diferencial, excepto en aquellos casos donde exista evidencia del carácter genético de la enfermedad. El neurólogo debe tener en cuenta la historia clínica detallada del paciente, realizar un análisis de laboratorio, examen físico y otras pruebas diagnósticas (18).

Con todas las citadas pruebas no se consigue un diagnóstico de certeza, si no que las mismas están dirigidas a descartar otra patología que simule la misma clínica. Muchas patologías simuladoras tienen signos clínicos patognomónicos, es decir presentan cierta sintomatología que asegura un determinado diagnóstico, que son los objetivos en dicho diagnóstico diferencial. Siguiendo con este razonamiento, tanto el análisis de laboratorio como las pruebas de imagen (como la resonancia magnética) descartarían la ELA en caso de existir otra patología (18).

Sin embargo, la principal prueba en el proceso diagnóstico es la electromiografía (EMG), que analiza la contracción muscular y la inervación de sus fibras. Gracias a este protocolo se consigue diferenciar entre patología del nervio periférico (incluyendo las neuronas motoras afectadas en la ELA), de la unión neuromuscular (como la miastenia gravis) o de la propia fibra muscular, que abarca patología como las miopatías. Cuando en la EMG se observa afectación de la fibra muscular por su propia patología, se podría descartar el diagnóstico de ELA (18).

Además, puede ser necesario la realización de otras pruebas como biopsias musculares (cuando se sospecha de una miopatía), análisis moleculares y del líquido cefalorraquídeo a través de una punción lumbar (6).

Debido a la mencionada dificultad en su identificación, la Federación Mundial de Neurología estableció en 1994 unos criterios diagnósticos denominados criterios de El Escorial (Anexo I) que fueron modificados en el año 2000 a través de los llamados criterios de Airlie (Anexo II), en estos criterios se considera preciso que se encuentren signos de afectación en la NMS y NMI, la confirmación del carácter progresivo y la exclusión de otros diagnósticos alternativos (3,18).

### **3.6 Tratamiento (13,18,20)**

En la actualidad, no existe tratamiento curativo de la enfermedad. Esta patología tiene, por consiguiente, un pronóstico fatal con una supervivencia media de 3 años. Sin embargo, esto no significa que los pacientes no sigan ningún tipo de tratamiento. Estrategias combinadas entre nuevos fármacos (como el riluzol, mencionado más adelante en este mismo apartado) y medidas de soporte, proporcionan un tratamiento paliativo de la enfermedad. A pesar de ello, tan solo actúan mejorando la sintomatología y no tienen efecto en la evolución ni en la prolongación de su supervivencia.

Recientes estudios proporcionan mejores resultados en supervivencia que en años anteriores, lo que no indica una relación directa con el tratamiento farmacológico, sino con los cuidados y medidas de soporte, así como con las variaciones en otras enfermedades concomitantes de dichos enfermos con ELA.

Resultados publicados no han conseguido mostrar efectividad en ninguno de los siguientes tratamientos, tales como: inmunodepresores, inmuno-potenciación, plasmaféresis, radiación de los ganglios linfáticos, antagonistas del glutamato, factores de crecimiento nervioso, fármacos antivíricos ni otras clases de fármacos. Todos los mencionados estudios se

realizaron sobre modelos animales, principalmente ratones transgénicos, y por lo tanto, se ponen en duda sus conclusiones ante los enfermos con ELA.

En las etapas tempranas de la enfermedad, y mientras no muestren síntomas, los enfermos deben continuar con su vida diaria normal. Es cuando aparecen los síntomas, cuando se aplica sobre ellos tratamientos específicos. De este modo, el principal síntoma con tratamiento farmacológico dirigido es la espasticidad. Fármacos como el baclofeno y la tizanidina pueden ser efectivos mejorando la movilidad, objetivándose en la resolución de la marcha atáxica. En casos más avanzados, infusiones subaracnoideas de baclofeno a través de una bomba lumbar serían más útiles. La salivación excesiva, o sialorrea, se puede aliviar con sulfato de atropina, glucopirrolato o amitriptilina, todos ellos fármacos antimuscarínicos.

El conjunto de estos tratamientos se recoge por la Academia Estadounidense de Neurología como recomendaciones basadas en la evidencia en el tratamiento a largo plazo de estos enfermos.

A pesar de todos estos avances, las medidas de soporte siguen siendo el principal tratamiento de estos pacientes, a pesar de no aumentar su supervivencia.

### **3.6.1 Nuevas perspectivas de tratamiento (18,20)**

El riluzol es, hoy en día, el fármaco más empleado en el tratamiento de la ELA. Es el único fármaco aprobado por la *Food and Drug Administration* para el tratamiento de esta patología. Los estudios y artículos publicados sobre el fármaco han concluido que prolonga algunos meses la vida de los pacientes, pero no ejerce ningún efecto sobre su calidad de vida. Por otro lado, en el estudio publicado por *Bensimon et al.* sobre el mismo fármaco concluyó no más de tres meses en dicho aumento de la supervivencia, confirmándose en estudios de seguimiento posterior y haciendo que el beneficio del mismo sea bastante reducido. De esta forma, y a pesar de su relativa mejoría en los pacientes, no se ha incorporado como tratamiento estandarizado de base en los pacientes con ELA, quedando su aplicación a criterio del neurólogo.

En determinados casos concretos de la enfermedad, se pueden observar una concomitancia con procesos linfoproliferativos, objetivándose anticuerpos contra GM-1 o la MAG. De este modo, y solo en estos casos concretos, es posible la aplicación de una terapia inmunodepresiva como la inmunoglobulina intravenosa.

Otros fármacos adicionales pueden añadir algún efecto a anteriores terapias, sin embargo, todas estas afirmaciones carecen de aprobación científica. De este modo, se han usado sustancias como interferones, hormonas liberadoras de tirotrponina e incluso veneno de cobra, en adyuvancia con el riluzol, para mejorar su efecto, sin haberse obtenido ningún resultado concluyente de su efectividad.

#### **4. CAPÍTULO II: El papel de la enfermera en el cuidado del paciente en los últimos estadios de la enfermedad.**

La rápida evolución de la ELA obliga a la necesidad de prestar al enfermo una atención de calidad en cada etapa de la propia enfermedad, sobre todo en los estadios finales, con el objetivo de proporcionar una mejor calidad de vida en su última fase.

Los pacientes presentan una enfermedad degenerativa e incapacitante, difícil de manejar y por ello en un breve periodo de tiempo se les van a ir incrementando sus limitaciones, precisando un cuidado global y la ayuda de un equipo multidisciplinar que se encargue de atender a los pacientes tanto en el hospital como en su domicilio. Distintos profesionales componen este equipo, tales como el equipo de enfermería, un neurólogo/a, neumólogo/a, fisioterapeuta respiratorio, logopeda, nutricionista, trabajador/a social y rehabilitador, aportando cada uno de ellos unas funciones específicas y necesarias para tratar a estos pacientes. Además de una atención por parte de los distintos profesionales, los pacientes también necesitan apoyo emocional por parte de la familia, amigos y de las personas encargadas del cuidado del paciente (21).

El personal de enfermería forma una parte esencial en este equipo interdisciplinario, destacando el importante papel de soporte y apoyo al enfermo que da el equipo de enfermería a los pacientes y familiares. El objetivo principal de la atención al enfermo de ELA consiste en identificar el tipo de ayuda que necesita el paciente en cualquier etapa de la enfermedad con el fin de facilitar una mejor adaptación del paciente a cada nueva situación (5,13).

En las fases avanzadas de esta enfermedad los tratamientos van dirigidos a proporcionar medidas de soporte al enfermo, principalmente a la función respiratoria y nutritiva (5,13).

El seguimiento adecuado de estos pacientes en los últimos estadios de la enfermedad se realiza principalmente por parte de la enfermera de Atención Primaria, el papel de la atención de enfermería en este ámbito es la detección precoz de las complicaciones propias de la ELA, el control de los signos que alteren la calidad de vida en la fase terminal a través de un tratamiento sintomático, así como el apoyo y la atención domiciliaria a estos pacientes (5).

Aparte de todos los cuidados que la enfermera realiza, es clave informar al paciente de la propia enfermedad, incluyendo la ausencia de tratamiento curativo, pero teniendo en cuenta la existencia de tratamientos sintomáticos y de soporte. Cuando la enfermedad va avanzando es fundamental la atención domiciliaria, observando la evolución de la enfermedad y la pérdida progresiva de la autonomía del paciente hasta que se convierten totalmente dependientes (3,5).

En la mayoría de los casos, como se menciona anteriormente, debido a la situación clínica de estos pacientes, los cuidados se llevan a cabo en el propio domicilio. Sin embargo, en ocasiones también se realizan intervenciones en el hospital y es necesaria la ayuda de la figura de la enfermera de respiratorio, aportando los cuidados de enfermería y la educación al paciente sobre la enfermedad que padece, realización de pruebas de la función pulmonar y proporcionando ayuda en los cambios de cánula de traqueostomía (21).

En Cataluña, el Hospital Universitario de Bellvitge se considera de referencia desde el año 2009 en la atención a los pacientes con ELA a través de un equipo multidisciplinar, integrado por varios profesionales que intervienen en cada etapa de la enfermedad ofreciendo una mayor supervivencia con la mejor atención y calidad de vida. La persona afectada debe pertenecer a la Unidad Funcional de ELA, a través de la cual el equipo multidisciplinar valora y realiza un seguimiento a cada paciente, mediante revisiones trimestrales en el hospital y visitas domiciliarias. Además, en estas unidades se realizan otras funciones como la coordinación con

diversos servicios o centros y la atención y seguimiento de los ingresos hospitalarios, con el fin de conseguir una atención integral del paciente (22).

Uno de los miembros que componen este equipo es la enfermera de enlace, la cual además de estar en contacto directo con Atención Primaria, realiza varias funciones como son el control y la valoración de síntomas, atención de los ingresos hospitalarios, control de posibles infecciones o heridas, realización de pruebas, control de la medicación y apoyo a urgencias (22).

El equipo de enfermería es fundamental para asegurar la continuidad de los cuidados, realizando un adecuado seguimiento. La valoración al paciente es imprescindible para decidir la necesidad de trasladar al enfermo al hospital, y es de gran importancia trabajar en equipo junto a los demás profesionales. Las enfermeras deben tener una comunicación abierta y efectiva con el equipo de neumólogos respecto a cualquier cambio que pueda producirse en el paciente, y sobre todo en aquellas situaciones agudas que requieran la ayuda de otros profesionales (21).

Además, en los últimos estadios de la enfermedad, los pacientes están muy frágiles y, en la medida de lo posible, el equipo de enfermería lleva a cabo una serie de intervenciones, aportando tratamientos sintomáticos, tratamientos paliativos y otras actividades encaminadas a mejorar la calidad de vida del paciente y minimizar las incapacidades (18,21).

Otra de las competencias importantes que realiza este equipo es asesorar y apoyar a la familia en la continuidad de los cuidados y complicaciones que aparezcan, estableciendo una adecuada relación con la familia y cuidadores. Es imprescindible formar a las familias y, de una manera más amplia al cuidador principal, acerca de los cuidados básicos que deben prestar, y proporcionar consejos y apoyo a los familiares con el objetivo de que acepten la enfermedad y tengan conocimientos previos a la aparición de diversos problemas (3).

Una parte fundamental en dichos cuidados consiste en el control de determinadas funciones vitales básicas que la enfermedad impide que el paciente realice con normalidad, influyendo en las fases avanzadas, tanto en la supervivencia como en el bienestar del propio enfermo. Las funciones a las que estos cuidados hacen referencia son la respiratoria y la nutritiva, fundamentales para el control de la evolución del paciente. Estos cuidados son prioritarios, pero no excluyentes, lo que quiere decir, que un paciente con ELA que reciba estos tratamientos no tiene por qué dejar de recibir los otros tratamientos por parte de enfermería mencionados con anterioridad en este trabajo. A continuación, pasaremos a desarrollar las técnicas específicas y la labor de la enfermera en cada uno de estos ámbitos.

#### **4.1 Medidas de soporte en la función respiratoria**

La dificultad respiratoria es la complicación más grave y suele ser la principal causa de muerte en un paciente con ELA. Se produce una atrofia de la musculatura que interviene en la respiración provocando fatiga, retención de secreciones, respiraciones profundas o dificultad para toser. Con el tiempo, a estos pacientes les disminuye la capacidad pulmonar causando dificultad para respirar y, por lo tanto, insuficiencia respiratoria, siendo fundamental realizar pruebas de función pulmonar periódicamente como la espirometría o gasometría arterial (13,23).

En el enfermo con ELA puede verse afectado la musculatura espiratoria, que produce una tos ineficaz, mientras que si se afecta la musculatura inspiratoria principalmente aparece insuficiencia respiratoria. Además, hay que tener en cuenta que la debilidad muscular produce alteración en la calidad del sueño y disnea, y esto provocará síntomas diurnos secundarios (24).

Desde el comienzo de esta patología, los cuidados de enfermería van enfocados a asegurar un adecuado aporte calórico para que el paciente se encuentre con menor fatiga y fomentar el uso del inspirómetro y la realización de ejercicios respiratorios. También hay que facilitar la tos a estos pacientes y para ello se aconseja la fisioterapia respiratoria, realizando un drenaje postural y percusión en la pared torácica, muy útil cuando hay dificultad para respirar ya que permite movilizar y eliminar las secreciones (25).

Es común en estos pacientes presentar episodios agudos de disnea, y los cuidados de enfermería que se llevan a cabo según prescripción médica en el paciente consciente consistirán en: colocar al enfermo en posición de Fowler o de 45º en la cama, administrar oxigenoterapia con el fin de mantener buenas saturaciones de oxígeno, monitorizar y tomar las constantes vitales, canalizar una vía venosa periférica, administrar tratamiento farmacológico según orden médica y vigilar sus posibles efectos adversos, así como informarle de la importancia del reposo absoluto y la enseñanza de técnicas respiratorias. En el caso de que el paciente este inconsciente se procederá a la retirada de cuerpos extraños de la vía aérea, aspirar secreciones en el caso de que sea necesario, colocarle la cánula orofaríngea y/o iniciar el protocolo de Reanimación Cardiopulmonar (RCP). A los pacientes con ELA, a pesar de ser considerados enfermos terminales por el pronóstico nefasto de su enfermedad, se les realiza maniobras de reanimación en caso de parada cardiorrespiratoria como cualquier otro enfermo, asegurando su posterior ventilación, excepto en aquellos pacientes que tengan un documento con la orden de no reanimar (25,26).

Además, la prevención de infecciones respiratorias es muy importante y se recomienda la vacunación antigripal anualmente y la antineumocócica, así como evitar el contacto con personas enfermas con el objetivo de ayudar a prevenir complicaciones secundarias asociadas (23,25).

A medida que avanza la enfermedad es necesaria una vigilancia continuada de la función respiratoria, al no ser suficiente la administración de oxígeno y el tratamiento farmacológico en los pacientes con ELA, a partir de ese momento es preciso recurrir a la ventilación mecánica (VM), bajo la previa valoración de un médico y decisión de la familia (20).

#### **4.1.1 Ventilación no invasiva**

El procedimiento generalmente utilizado en los pacientes con ELA es la ventilación mecánica no invasiva (VMNI), es un tipo de soporte ventilatorio artificial de presión positiva, encargado de proporcionar una mejor ventilación alveolar sin necesidad de intubación endotraqueal, reduce el ritmo de deterioro de la función pulmonar, mejora la calidad de vida, la función cognitiva y la supervivencia retrasando la traqueostomía durante meses o años (23,25).

En el caso de la VMNI, se utiliza un dispositivo que permite la conexión de la tubuladura del respirador al paciente. Hoy en día, las interfases ventilador-paciente más utilizadas son las mascarillas oronasales o faciales que permiten que la ventilación sea más efectiva durante la noche (25).

Hay dos formas de controlar el soporte ventilatorio en pacientes con dificultad respiratoria: regulando la presión o regulando el volumen. Si regulamos la presión, estaríamos hablando del método BiPAP (sistema de bipresión positiva) cuya presión es continua en los dos niveles de la vía aérea. Por otro lado, si regulamos el volumen, tratamos con sistemas de soporte denominados "ciclados por volumen" cuyo volumen inspiratorio es el que es constante, pero la presión positiva es intermitente (3,23,25).

Principalmente existen dos modos principales de regulación por presión, CPAP y BiPAP, siendo la asistencia ventilatoria más utilizada por estos pacientes la BiPAP (ventilación con dos niveles de presión), al comprobar que mejora la calidad de vida ya que permite que los pacientes duerman mejor y disminuye la somnolencia durante el día al favorecer el descanso de la musculatura respiratoria y aumentar el volumen minuto. Este dispositivo crea dos niveles diferentes de presión intratorácica, uno inspiratorio (IPAP) que proporciona el descanso muscular, y el otro espiratorio (EPAP) que mejora la oxigenación (25).

Sin embargo, los ciclados por volumen son más útiles cuando la VMNI se realiza mediante dispositivos bucales, se administran fármacos que producen relajación muscular o deprimen el centro respiratorio y cuando la enfermedad está en sus estadios finales. Aunque el dispositivo más eficaz varía según el paciente, el ideal es aquel que consigue su función biológica de la manera más confortable (3).

El momento más apropiado de comenzar a utilizar la BiPAP es al primer signo de retención de dióxido de carbono, se observa fácilmente al manifestarse en el enfermo dolor de cabeza por las mañanas, pesadillas, alteraciones del sueño y somnolencia durante el día. La indicación se produce con síntomas de hipoventilación nocturna o dificultad respiratoria, identificando además alguno de los siguientes:

- Gasometría diurna con  $P_{CO_2} > 45$  mmHg.
- Estudio pulsioximétrico nocturno con una saturación  $< 88\%$  durante 5 minutos.
- Presión inspiratoria máxima  $< 60$  cm de  $H_2O$  o FVC  $< 50\%$  (27,28).

Los cuidados de enfermería generales llevados a cabo en un paciente con VMNI son entre otros, tranquilizar e informar al paciente de cada técnica a realizar, monitorizar y registrar las constantes vitales ( $T^{\circ}$ , TA, FR, FC y  $SatO_2$ ) y aliviar el dolor administrando tratamiento analgésico pautado por el médico (27,28).

Existen unos cuidados específicos de enfermería a realizar en este tipo de paciente, que son los siguientes:

- Elección del modelo de interfase más adecuado para cada tipo de paciente, mediante una medición de la mascarilla permitiendo una buena fijación sobre la cara sin producir lesiones tisulares y evitando las fugas. Depende del dispositivo utilizado, existe riesgo de úlceras por presión en las zonas de presión de la interfase, sobre todo en el puente de la nariz y en mayor frecuencia con las mascarillas oronasales, siendo necesario una valoración de forma continuada, así como elegir aquella interfase más adecuada para el paciente.
- Comprobar el funcionamiento del sistema ventilatorio antes de su utilización.
- Informar al paciente y familiares sobre el procedimiento a realizar, colocar la mascarilla ajustándola de forma adecuada a la cara del paciente.
- Verificar la modalidad respiratoria utilizada, los parámetros del ventilador y la ausencia de fugas.
- Colocar y mantener al paciente en posición de Fowler o con una inclinación de  $45^{\circ}$  en la cama.

- Proporcionar periodos de descanso durante la VMNI, retirando la interfase al menos 15 minutos cada 6 horas.
- Mantenimiento de la vía aérea, a través de lavados nasales y aspiración de secreciones.
- Contribuir al apropiado aporte de líquidos por vía oral y/o intravenosa, asegurando una ingesta hídrica adecuada.
- Realizar una adecuada higiene bucal.
- Prevenir complicaciones asociadas al uso de VMNI, como momentos de agitación debido al disconfort que presentan estos pacientes (27,28).

Además, hay que aportar unos cuidados específicos en el ventilador, como lavar la interfase diariamente, comprobar el volumen administrado y registrar los parámetros del ventilador, colocar humidificación activa o pasiva, comprobando paulatinamente la temperatura y el agua del sistema en el caso de humidificación activa y cuando se utilice los aerosoles es preciso retirar la humidificación ya que podría disminuir su eficacia (3,24).

Otro dispositivo imprescindible y realmente eficaz que ha permitido mejorar la atención de las vías respiratorias en los pacientes con ELA, es el denominado "Asistente de tos". La dificultad para respirar unido a la falta de fuerza, hace necesario la ayuda de este dispositivo que se encarga de insuflar los pulmones mediante presión positiva para posteriormente emplear presión negativa con el objetivo de limpiar la vía aérea de las secreciones broncopulmonares. Se recomienda la utilización al menos dos veces al día (25).

#### **4.1.2 Ventilación mecánica invasiva**

En pacientes con ELA, sobre todo en aquellos que se encuentran en fases avanzadas de la enfermedad, llega un momento que su diafragma deja de funcionar correctamente, siendo dificultosa la respiración y, precisan la ayuda del BiPAP durante todo el día, y no solo durante la noche. Por lo tanto, cuando el BiPAP es utilizado entre 20-24 horas al día, es cuando van a requerir el uso de ventilación mecánica permanente a través de la intubación endotraqueal o traqueostomía (25).

Antes de instaurar la VMI hay que tener en cuenta la decisión del paciente y su entorno, siendo de gran importancia informar sobre las consecuencias a largo plazo que se pueden producir al vivir en un estado de inmovilidad y dependencia (20).

La neumonía asociada a ventilación mecánica (NAVIM) es la infección nosocomial más frecuente en las unidades de cuidados intensivos y para prevenirla es de gran importancia reforzar la seguridad en las UCI mediante una serie de recomendaciones del Proyecto Neumonía Zero (NZ) del Ministerio de Sanidad, cuyo objetivo principal es reducir la tasa media estatal de NAVIM. Este proyecto consiste en la aplicación de un paquete de medidas básicas de obligado cumplimiento y otro de medidas específicas altamente recomendables, en estas últimas no se exige su cumplimiento, pero si se recomiendan con el fin de que sean valoradas para conseguir su posterior implantación (29,30).

El papel que realiza el personal de enfermería es clave para prevenir esta complicación infecciosa y las medidas preventivas que se deben llevar a cabo en estos pacientes son las siguientes:

- **Medidas básicas de obligado cumplimiento (29,31).**
  - Formación continuada y entrenamiento apropiado de los profesionales sanitarios en el manejo de la vía aérea, siendo esencial la utilización de diferentes medidas de barrera, tales como mascarilla o guantes estériles al realizar la aspiración de secreciones bronquiales en un tiempo menor a 15 segundos, la manipulación totalmente aséptica de las sondas desechables, hiperoxigenar a pacientes hipoxémicos antes, durante y después de realizar el procedimiento, entre otras muchas intervenciones.
  - Realizar una adecuada higiene de manos antes y después de manipular la vía aérea, junto a la utilización de guantes.
  - Mantener un nivel óptimo de presión del balón del tubo endotraqueal, entre 20 y 30 cmH<sub>2</sub>O, comprobarlo antes de lavar la cavidad bucal con clorhexidina.
  - Realizar la higiene de boca por aspiración, con clorhexidina 0,12-0,2% cada 6-8 horas, manteniendo la presión del neumobalón y con la cabecera de la cama elevada.
  - Mantener la cabecera de la cama a 30º y realizar los cambios posturales oportunos, evitando la posición del paciente en decúbito supino a 0º, siempre que sea posible.
  - Limpiar y realizar los cambios de cánula de traqueostomía cuando sea necesario.
  - Evitar los cambios programados de humidificadores y tubuladuras y tubos traqueales, ya que estos pueden ser vías de entrada a microorganismos.
- **Medidas específicas altamente recomendables (29,31).**
  - La aspiración continua de secreciones subglóticas con el objetivo de evitar su adherencia sobre el neumobalón.
  - Realizar la descontaminación selectiva del tubo digestivo (DDS) mediante la administración de antibióticos en la vía digestiva, como medida profiláctica en la prevención de infecciones endógenas primarias y secundarias, por orden médica.
  - Administración de antibióticos sistémicos profilácticos como la cefuroxima o amoxicilina clavulánico durante las primeras 48 horas para prevenir neumonías precoces durante la intubación en aquellos pacientes con disminución del nivel de consciencia.

Actualmente es habitual administrar la ventilación mecánica domiciliaria (VMD) de forma temprana, con el objetivo de que se lleve a cabo una buena adaptación progresiva del paciente y familia hasta que tenga lugar el fallo ventilatorio y para prevenir una insuficiencia respiratoria aguda inesperada (24).

#### **4.2 Medidas de soporte en la función nutritiva.**

La ELA tiene una gran repercusión en el estado nutricional de los pacientes que la padecen, afectando desde las fases tempranas de esta patología. Existen muchos factores que contribuyen al deterioro nutricional en ellos, como son la pérdida de apetito ocasionada por la disfagia, depresión, la atrofia y parálisis bucofaríngea o el hipermetabolismo (33).

En los primeros estadios de la enfermedad, las modificaciones dietéticas son muy importantes con el objetivo de retrasar los signos de desnutrición, así como prevenir las complicaciones de la disfagia. En todas las visitas se debe llevar a cabo un buen control nutricional y valorarle de forma continuada. Las recomendaciones dietéticas a las personas afectadas y a sus familiares con el fin de incrementar la ingesta en ellos son diversas, deben evitarse alimentos secos que puedan llegar a provocar atragantamientos y facilitar aquellos de fácil masticación y deglución, preparar las comidas con una buena consistencia, por ejemplo mediante la utilización de espesantes en las dietas o proporcionar alimentos hipercalóricos, entre otras medidas (31,32).

Finalmente, la mayoría de estos pacientes con el tiempo requieren un soporte nutricional por medio de sondas nasogástricas o a través de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG), cuyo fin sea aumentar la ingesta calórica y por lo tanto aumentar la calidad de vida y supervivencia al prevenir las aspiraciones recurrentes y la deshidratación (25). El equipo de enfermería utiliza y facilita a los cuidadores unas pautas para el correcto cuidado de la SNG, los cuidados de enfermería en este caso son los siguientes:

- Comprobar la ubicación de la SNG antes de introducir alimentos a través de ella. El mejor método es mediante la introducción de unos 20 cc de aire a presión con una jeringa por la sonda, y con un fonendoscopio situado a nivel del epigastrio comprobar su entrada.
- Pinzar la sonda de alimentación cuando se produzca la conexión y desconexión, para evitar que el aire entre al estómago.
- Efectuar una exhaustiva higiene de boca y de fosas nasales para la prevención de infecciones.
- Mantener al paciente sentado o semisentado durante la alimentación y posteriormente, para evitar que los alimentos refluyan.
- Vigilar el correcto funcionamiento de la SNG, especialmente controlar que no se produzca obstrucción en la sonda, para ello es importante triturar y diluir la medicación, y siempre que se den alimentos, a continuación introducir una pequeña cantidad de agua.
- Movilizar la sonda para prevenir lesiones en la nariz (23).

El momento más adecuado para la colocación de la PEG es antes de que se produzca una gran pérdida de peso (5-10%), no haya tos eficaz y/o antes de que la capacidad vital (VC) sea menor del 50%, al no estar en ese momento comprometida la función pulmonar (3,33,34).

La inserción de la sonda de gastrostomía es llevada a cabo por el personal médico mediante tecnologías laparoscópicas y radiológicas, teniendo en cuenta en todo momento la decisión tanto de la persona afectada como de sus familiares a su cargo. También hay que proporcionar información y asesoramiento sobre el cuidado de la PEG; una de las medidas relevantes a instruir es la importancia de una adecuada higiene en la manipulación de la sonda,

así como la comprobación de contenido gástrico previo a la toma que le corresponde a cada paciente (23,35,36).

#### **4.3 Otras medidas de soporte (23,25).**

Aparte de conocer las grandes complicaciones respiratorias y nutritivas que llegan a aparecer en estos pacientes y sus respectivas medidas para solventarlas, existen otros signos y síntomas que son necesarios conocer y tratar en los últimos estadios de la enfermedad.

La menor ingesta de líquidos, la dieta y/o la inmovilidad ocasionada por la enfermedad provocan el estreñimiento, siendo esta la complicación gastrointestinal más frecuente en las personas afectadas de ELA. El personal de enfermería se encarga de asesorar y aconsejar tanto a los pacientes como a los familiares o cuidadores principales durante todo el progreso, y sobre todo antes de recurrir a los tratamientos farmacológicos, los cuales serán utilizados en mayor medida en las etapas terminales de la ELA.

La debilidad muscular y posterior inmovilidad, hace que sea necesario informar a medida que progresa la enfermedad de diferentes tipos de ayudas para la movilización física, con la finalidad de que el paciente conserve, en la medida en lo que sea posible, algo de independencia y seguridad. Las ayudas útiles en ellos son los bastones, a continuación, los andadores y finalmente las sillas de ruedas.

Hay que tener en cuenta la necesidad de fomentar la realización de ejercicios para mejorar el equilibrio y mantener la coordinación, con ayuda de un fisioterapeuta y la importancia de aconsejar al cuidador principal o familiares los métodos más eficaces para la realización de las transferencias a los pacientes. Una complicación derivada de la inmovilidad física es la aparición de úlceras por presión, para prevenirlas es necesario informar al cuidador de la importancia de examinar la piel del paciente diariamente, realizar cambios posturales regularmente, aconsejar la utilización de un colchón de presión alternante y mantener la ropa de cama sin arrugas.

Además, la debilidad muscular, inmovilidad física, sialorrea, alteraciones respiratorias o el dolor, entre muchos otros factores, provocan alteraciones en el sueño. El papel del personal de enfermería consiste en identificar aquellos factores que interfieran en el sueño, y dar una serie de recomendaciones que mejoren la calidad del sueño, como por ejemplo elevar el cabecero de la cama para mejorar la respiración.

A medida que progresa la enfermedad, es importante informar sobre numerosos dispositivos que suelen ser de gran ayuda para la alimentación y movilidad, como pueden ser los utensilios con mangos gruesos, vasos con doble agarre, sillas de ruedas que faciliten la entrada a la ducha o collarines para mantener erguida la cabeza. En cuanto a la comunicación, hoy en día hay grandes descubrimientos; ordenadores que funcionan al movimiento de los ojos, programas para comunicarse por el ordenador o tableros de comunicación.

## **5. CAPÍTULO III: Consecuencias emocionales y psicológicas en el enfermo, familiares y cuidador principal**

### **5.1 Repercusiones emocionales de la ELA**

Actualmente la ELA es considerada una de las enfermedades más raras que existen tanto en España como en el resto del mundo, y afecta desde la confirmación del diagnóstico al propio enfermo y cuidador principal, el cual se encarga de prestar los cuidados capaces de satisfacer las necesidades de la persona, permitiendo que viva con una mejor calidad de vida (37).

Antes de recibir el diagnóstico de ELA, las personas afectadas acuden a diferentes especialistas y a numerosas pruebas, y durante esta etapa además de no recibir ningún tratamiento, viven con dudas, miedo y gran incertidumbre este proceso. Uno de los momentos más duros por los que tiene que pasar el enfermo, es el instante en el que los profesionales médicos le informan sobre la enfermedad que padece, siendo esta incurable. Estos profesionales deben comunicar el diagnóstico con especial tacto, ya que es un momento muy delicado tanto para el paciente como para la familia y puede influir en el afrontamiento y aceptación de la enfermedad (37).

La ELA afecta de diferente modo a cada persona, impactando en mayor medida a los más jóvenes (3). Al aparecer de forma repentina, se produce un cambio muy brusco en los estilos de vida, adaptar la vivienda a sus necesidades, interrumpir el trabajo o aprender a depender físicamente de un cuidador, son algunos de ellos. Esto conlleva a grandes preocupaciones físicas y psicológicas, ya que nadie está preparado para que le detecten una enfermedad crónica, y especialmente conocer que es una enfermedad discapacitante, que avanza de forma rápida, sin tratamiento curativo y que provoca bastantes limitaciones físicas, adaptaciones y cambios (25,38).

Cada paciente atraviesa diferentes etapas de afrontamiento, en cada una de ellas aparecen nuevos síntomas, como ansiedad durante todo el progreso de la ELA, sensaciones de soledad y sentimientos de miedo, frustración o estrés. El personal sanitario debe intervenir en todas las fases por las que pasa el enfermo y familiares. La primera es la fase pre-diagnóstico, en esta etapa se sospecha de la enfermedad, y los enfermos y familiares buscan mecanismos de defensa para enfrentarse a ella. La segunda es la fase aguda, en ella se produce el diagnóstico con certeza, y por lo tanto se enfrentan a una situación muy difícil, en la cual los profesionales de la salud son un pilar básico durante esta etapa, prestan apoyo y les facilitan toda la información necesaria acerca de la enfermedad. La fase crónica es aquella donde los pacientes requieren evaluación y educación continuada, aunque en las etapas tempranas de la enfermedad los pacientes suelen continuar con sus propios estilos de vida, es necesario proporcionarles estrategias para afrontar las situaciones que se vayan presentando, con el fin de que acepten vivir con esta enfermedad y posean una buena calidad de vida. Por último, la fase terminal, en esta etapa las personas afectadas necesitan que le sean suplidas todas las necesidades básicas y es importante que afronten de la mejor forma posible que se acerca el fin de la vida (39,40).

Sin embargo, la ELA no solo afecta al propio enfermo, sino también a los familiares y al cuidador principal. Una vez que es diagnosticada la enfermedad, se produce un gran impacto emocional en ellos y aparecen sentimientos como depresión, tristeza, miedo, ansiedad o sentimientos de culpa, pero a medida que pasa el tiempo, la mayoría de las familias buscan información acerca de esta patología para atender adecuadamente al paciente en cada etapa de la enfermedad, conseguir un buen afrontamiento y así poder ayudarle de la mejor forma posible (41-43).

Los familiares son un elemento clave al implicarse en el cuidado del paciente la mayor parte del tiempo, ya sea en el domicilio o en el hospital, proporcionando un apoyo incondicional en todo el progreso de la enfermedad. Mientras que la figura del cuidador principal, además de ser un elemento clave, es imprescindible, ya que es el encargado de satisfacer las necesidades físicas y emocionales, y cuidar durante la última etapa de la vida. Por lo tanto, también se encuentra altamente afectado emocionalmente ante esta nueva situación. Generalmente, el cuidador principal suele ser una persona de la familia y del género femenino (37,44).

En la mayoría de las ocasiones se produce una gran modificación en la vida del cuidador, al establecerse un vínculo de dependencia total con el paciente. El cuidador principal suele atender en su propio domicilio a la persona afectada, al asumir el cuidado mayoritariamente por parte de la familia, puede llegar a abandonar su trabajo o reducir la jornada laboral, al tener que realizar un cuidado de forma permanente y continuado, así como realizar una adaptación del hogar (3,25).

Normalmente, la ELA provoca grandes alteraciones emocionales en la familia, entorno y persona que asume el rol de cuidador principal:

- Repercusiones emocionales: en la mayoría de las ocasiones el diagnóstico de ELA provoca alteraciones psicológicas, como negar la realidad, miedo, estados depresivos, incertidumbre, angustia, estrés, sentimientos de culpa o tristeza al producirse un gran impacto emocional en ellos. En ocasiones, estas respuestas son necesarias para una mejor aceptación de la enfermedad.
- Repercusiones dependientes de la comunicación: algunas familias optan por la conspiración de silencio o llamado también pacto de silencio, consiste en un acuerdo entre el personal sanitario y familiares para no comunicar la gravedad sobre su situación al propio enfermo, con el fin de evitar así su sufrimiento.
- Repercusiones por alteración del funcionamiento familiar: es habitual que los familiares piensen que lo más adecuado sea la sobreprotección al enfermo desde el inicio de la enfermedad. Sin embargo, esto no es positivo al crear en los enfermos sentimientos de inferioridad e inutilidad, así como agotamiento y fatiga en el cuidador. Además, aparece el llamado “síndrome del cuidador”, el agotamiento físico y mental que se produce al cuidar del enfermo durante todo el día, hace que acaben descuidando su propia vida, apareciendo síntomas como pérdida de interés por las cosas, irritabilidad, cambios en el patrón de sueño, tristeza, pérdida de apetito, etc.
- Aislamiento social: habitualmente la enfermedad provoca el distanciamiento del cuidador o familiares del entorno social, y por consiguiente la soledad emocional, al no tener el suficiente tiempo para relacionarse socialmente.
- La claudicación familiar, que se define como “la incapacidad de los miembros de una familia para ofrecer una respuesta adecuada a las múltiples demandas y necesidades del paciente. Esta se refleja en la dificultad de mantener una comunicación positiva con el paciente, sus familiares y el equipo de cuidados” (37,44,45,46).

## **5.2 Atención y apoyo emocional en el afrontamiento de la ELA**

El personal de enfermería ejerce un importante papel al prestar cuidados asistenciales acerca de la enfermedad a los pacientes, familiares y cuidador principal, proporcionando información, educación y asesoramiento, con el objetivo de brindarles apoyo emocional y psicológico para conseguir una mejor aceptación en las distintas fases de la enfermedad.

### **5.1.1 Intervención al enfermo (16,37,40)**

Desde el comienzo de la enfermedad hay que abordar los diversos cuidados que necesitan los enfermos con ELA en todas las etapas, así como apoyar emocionalmente al enfermo y darle una serie de recomendaciones para que se enfrente a las distintas situaciones de la mejor forma posible.

- Informar acerca de la enfermedad, y asesorar al enfermo de asociaciones a las que puede acceder y las ayudas que puede recibir por parte de profesionales cualificados, con el objetivo de que mejoren su calidad de vida.
- Fomentar la realización de actividades de forma autónoma en las primeras etapas de la enfermedad, y en posteriores etapas intentar disfrutar de la vida y evitar tener demasiados pensamientos negativos.
- Animar a que expresen sus sentimientos, dudas y miedos. Los profesionales deben mostrar apoyo y ayudarles mediante una serie de habilidades, ya sea la escucha activa, empatía o asertividad.
- Evitar avergonzarse de las limitaciones físicas que aparecen en el trascurso de la enfermedad y aceptar la necesidad de depender de un cuidador principal que supla sus necesidades.
- Fomentar las redes de apoyo. El enfermo posee la familia como la principal fuente de apoyo social para afrontar esta dura enfermedad, pero además cuenta con el apoyo de profesionales sanitarios y del entorno social que rodea al paciente. En ocasiones, las personas afectadas quieren aislarse del medio. Sin embargo, esto no es positivo, ya que es importante comunicarse, para sufrir lo menos posible y adaptarse mejor a cada una de las etapas.
- Aceptar el cambio de vida que produce la enfermedad en todos los aspectos, y recomendar la utilización de ayudas técnicas lo antes posible, como una cama articulada y cojín antiescaras para evitar las úlceras por presión y obtener una mayor comodidad. Sin embargo, también existen dificultades en la comunicación y actualmente gracias a los importantes avances tecnológicos, las personas afectadas pueden usar ordenadores portátiles y tablets, así como un dispositivo como ayuda en la comunicación llamado “Comunicador Megabee” en la última etapa de la enfermedad, al poder comunicarse a través de una pantalla mediante el parpadeo de ojos y movimiento.
- Los pacientes no están preparados para enfrentarse a la propia muerte y no hay un único modo para llegar a conseguirlo, cada uno de ellos la acabará afrontando de distinta manera. Las diversas etapas por las que puede llegar a atravesar el propio paciente (negación, ira o enfado, depresión y negociación) durante la enfermedad y

las ayudas psicológicas que reciben en cada fase, permitirán llegar a aceptar la muerte como algo natural, teniendo en cuenta en todo momento que la muerte forma parte de la vida y hay aprovechar cada momento de ella. El manejo de esta situación no es fácil, por ello es necesario buscar ayuda por medio de grupos de apoyo, asociaciones de ELA o a través de profesionales sanitarios.

### **5.1.2 Estrategias de afrontamiento en el cuidador principal (37,47)**

La figura del cuidador principal es fundamental para los enfermos de ELA. Esta enfermedad no solo afecta al enfermo, sino también a los familiares y especialmente al cuidador principal, ya que es el que convive la mayor parte del tiempo con el afectado. Por lo tanto, es de gran importancia proporcionar al cuidador estrategias de afrontamiento para abordar adecuadamente la enfermedad y conseguir la aceptación de su muerte.

- Formación sobre la ELA y explicar los cuidados necesarios que debe prestar al enfermo en cada etapa de la enfermedad.
- Ayudar a expresar los pensamientos, sufrimientos o dudas que le generan al convivir con el enfermo.
- Fomentar la comunicación con la persona afectada, a pesar de las dificultades y apoyarle en todo momento.
- Intentar adaptarse de la mejor forma posible a los cambios en su vida cotidiana, ya sea en las relaciones sociales, situación económica, actividades de ocio, así como realizar una buena adaptación del hogar, según las necesidades.
- Evitar la sobrecarga emocional al estar pendiente continuamente del enfermo, e intentar dedicar un tiempo a cuidarse de sí mismo.

## 6. CONCLUSIÓN

La ELA es una enfermedad compleja, y en la actualidad, sin tratamiento. El curso de esta enfermedad lleva inequívocamente a la muerte en un corto periodo de tiempo, y la ausencia de terapia efectiva para la curación obliga a buscar otros medios para ayudar desde el punto de vista sanitario a los enfermos. La principal diana de esta ayuda se trata de los objetivos paliativos, así como los que aseguran las funciones básicas que el paciente no puede realizar por sí mismo, como la nutrición o la propia ventilación.

Sin embargo, no solo se debe de dar soporte instrumental, sino que el apoyo emocional sigue siendo clave en este tipo de pacientes. No solo del mismo, sino también de la carga emocional que su entorno conlleva, tanto su círculo familiar como su cuidador principal.

En todos estos cuidados, el personal de enfermería desempeña un papel fundamental, siendo en muchas ocasiones, el principal responsable del mismo.

De este modo, formar adecuadamente al personal de enfermería en los cuidados de los pacientes con ELA es de vital importancia, ya que siguen existiendo problemas de desconocimiento en el manejo de esta enfermedad al ser poco conocida, que con una buena formación se podrían evitar.

## 7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. Neurología [Internet]. 2015 [citado 10 Abr 2017]; 32(5):1-12. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-pdf-S0213485315000341-S200>
- (2) FUNDELA: Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid: Fundela; 2014 [citado 10 Abr 2017]. Información general. La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Disponible en: <http://www.fundela.es/ela/informacion-general/>
- (3) Arpa Gutierrez J, Enseñat Cantallops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Martínez Martín M et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España [Internet]. 1nd ed. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009 [actualizado 07 Sep 2009; citado 10 Abr 2017]. Disponible en: <https://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
- (4) Yacila G, Sari Y. Potential therapeutic drugs and methods for the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Curr Med Chem [Internet]. 2014 [citado 10 Abr 2017]; 21(31): 3583-3593. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4182116/>
- (5) Fernández-Lerones MJ, de la Fuente-Rodríguez A. Esclerosis lateral amiotrófica: un diagnóstico incierto. Semergen [Internet]. 2010 [citado 10 Abr 2017]; 36(8): 466-70. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-semergen-medicina-familia-40-articulo-esclerosis-lateral-amiotrofica-un-diagnostico-S1138359310001346>
- (6) Madrigal Muñoz A. La Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. 2006 [citado 10 Abr 2017]. Disponible en: <http://sid.usal.es/idocs/F8/FD07213/ELA.pdf>
- (7) Gutiérrez Rivas E. Historia y Terminología. En: Mora Pardina JS, Ara Callizo JR, Arenas Barbero J, Bautista Lorite J, Campos González Y, Carbó Perseguer J et al. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable. Madrid: Prous Science; 1999. p. 3-11
- (8) Kumar DR, Aslinia F, Yale SH, Mazza JJ. Jean-Martin Charcot: The Father of Neurology. Clin Med Res [Internet]. 2011 [citado 10 Abr 2017]; 9(1): 46-49. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3064755/>
- (9) Sathasivam S. Motor neurone disease: clinical features, diagnosis, diagnostic pitfalls and prognostic markers. Singapore Med J [Internet]. 2010 [citado 10 Abr 2017]; 51(5): 367-373. Disponible en: <http://smj.sma.org.sg/5105/5105ra1.pdf>
- (10) Walczak J, Szczepanowska J. Dysfunction of mitochondrial dynamic and distribution in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Postepy Biochem [Internet]. 2015 [citado 10 Abr 2017]; 61(2): 183-90. Disponible en: [http://www.postepybiochemii.pl/pdf/2\\_2015/183.pdf](http://www.postepybiochemii.pl/pdf/2_2015/183.pdf)
- (11) Cacabelos D, Ramírez-Núñez O, Granado-Serrano AB, Torres P, Ayala V, Povedano M et al. Early and gender-specific differences in spinal cord mitochondrial function and oxidative stress markers in a mouse model of ALS. Acta Neuropathologica Communications [Internet]. 2016

[citado 10 Abr 2017]; 4:3. Disponible en: <https://actaneurocomms.biomedcentral.com/articles/10.1186/s40478-015-0271-6>

(12) NIH: National Institute of Neurological Disorders and Stroke [Internet]. NIH; c2002 [actualizado 20 Dic 2016; citado 10 Abr 2017]. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Disponible en: [https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis\\_lateral\\_amiotrofica.htm](https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotrofica.htm)

(13) Berciano J, Polo JM, Infante J. Enfermedades degenerativas espinales y espinocerebelosas. En: Zarranz JJ. Neurología. 4ª ed. Madrid: Elsevier; 2008. p.643-649

(14) Juntas-Morales R, Pageot N, Corcia P, Camu W. Environmental factors in ALS. La Presse Médicale [Internet]. 2014 [citado 10 Abr 2017]; 43(5): 549-554. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498214001250>

(15) Nieuwenhuys R, Voogd J, Van Huijzen C. El Sistema Nervioso Central Humano. 4ªed. Editorial Médica Panamericana;2009.

(16) ADELA: Asociación Española de ELA. Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid: adEla; c1990 [citado 10 Abr 2017]. La Enfermedad. Disponible en: <http://adelaweb.org/la-ela/la-enfermedad>

(17) Pérez C, Contreras E, Marco G, Botella L. LA ELA EN CASA [Internet]. Alicante: Fundación Diógenes; 2008 [citado 10 Abr 2017]. Disponible en: <http://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Fundacion-Diogenes- LA ELA EN CASA 2008.pdf>

(18) Hernández Gallego J, Molina JA, Posada Rodríguez J. Otras enfermedades neurodegenerativas. En: Bermejo Pareja F. Neurología Clínica Básica. 2ª ed. Madrid: Zoompin S.L; 2012. p. 427-433

(19) Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berciano J. `` ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica``. Neurología [Internet]. 2015 [citado 10 Abr 2017];30(5):1-11 Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485316000025>

(20) Rowland L, Mitsumoto H, Przedborski S. Enfermedades de las motoneuronas. Esclerosis lateral amiotrófica, atrofia muscular progresiva y esclerosis lateral primaria. En: Lewis P. Rowland, MD. Neurología de Merritt. 12ª ed. Barcelona: Lippincott Williams & Wilkins; 2010. p. 803-808

(21) Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol [Internet]. 2013 [citado 20 May 2017];49(12):529-533. Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/es/pdf/S0300289613000562/S300/>

(22) Jiménez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez MV, Povedano Panadés M, Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp [Internet]. 2015 [citado 20 May 2017]; 31(3): 56-66. Disponible en: [http://www.bellvitgehospital.cat/info\\_corporativa/nutricion\\_hospitalaria\\_blogAulaELA](http://www.bellvitgehospital.cat/info_corporativa/nutricion_hospitalaria_blogAulaELA)

(23) Gotor Pérez P, Martínez Martín ML, Parrilla Novo P. Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Madrid: ADELA;2004 [citado 20 May 2017].

Disponible en: [http://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA\\_ADELA\\_2004.pdf](http://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf)

(24) Del Castillo Otero D, Cabrera Galán C, Arenas Gordillo M, Valenzuela Mateos F. Ventilación mecánica no invasiva [Internet]. 2ªed. Neumosur; 2006 [citado 20 May 2017]. Disponible en: <http://www.neumosur.net/files/EB04-13%20VMNI.pdf>

(25) Ropper AH, Samuels MA, Klein JP. Enfermedades degenerativas del sistema nervioso. En: de León Fraga J, et al. Adams y Víctor. Principios de neurología. 9ª ed. México: Mc Graw-Hill;2011. p. 1061-1065

(26) Cachinero Murillo A, Gómez Cubillo E, Rascón Pérez B, Redondo Galan V. Ruta de cuidados del paciente con ventilación mecánica no invasiva. Cuidados al paciente con problemas respiratorios. FudenFormación. p. 69-78

(27) Nauffal Manzur D, Doménech Clar R, Merino Garcia LC, González Fernández CR. Ventilación mecánica domiciliaria. En: Sanroma Mendizábal P, Sampedro García I, González Fernández CR, et al. Hospitalización Domiciliaria. Recomendaciones clínicas y procedimientos. Cantabria: Fundación Marqués de Valdecilla; 2012. p. 553-560.

(28) Rivera Arroyo E. Ventilación mecánica no invasiva. Rev Mex Enferm Cardiológica.1999; 7(1-4):58-60.

(29) Álvarez Rodríguez J, Añón Elizalde JM, de la Cal López MA, García Díez R, Jam Gatell R, Colomer Revuelta C et al. Protocolo de prevención de las neumonías relacionadas con ventilación mecánica en las UCIS españolas [Internet]. 1ª ed. Neumonía Zero; 2011. [actualizado Mar 2011; citado 20 May 2017]. Disponible en: <http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/histologia/normas-vancouver-buma-2013-guia-breve.pdf>

(30) Elorza Mateos J, Ania Gonzalez N, Ágreda Sádaba M, Del Barrio Linares M, Margall Coscojuela MA, Asiain Erro MC. Valoración de los cuidados de enfermería en la prevención asociada a ventilación mecánica. Enferm Intensiva [Internet]. 2011 [citado 20 May 2017];22(1):22-30. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-enfermeria-intensiva-142-articulo-valoracion-los-cuidados-enfermeria-prevencion-S113023991000115X>

(31) Barrera Moreno C, Fernández Martin MP, Rodríguez Ramírez I, Giménez Mora R, Rodríguez Ramírez L, Rodríguez Fernández M. Actuación de enfermería en prevención de neumonía asociada a ventilación mecánica. Enfermería C.Real [Internet]. 2015 [citado 20 May 2017]. Disponible en: [http://www.enfermeriadeciudadreal.com/articulo\\_imprimir.asp?idarticulo=470&accion=](http://www.enfermeriadeciudadreal.com/articulo_imprimir.asp?idarticulo=470&accion=)

(32) Gómez Pantaleón P, Várez Hernández MI. Ruta de cuidados del paciente con ventilación mecánica invasiva. Cuidados al paciente con problemas respiratorios. FudenFormación. p. 59-68

(33) Jiménez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez MV, Povedano Panadés M, Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp [Internet]. 2015 [citado 20 May 2017]; 31(3):56-66. Disponible en: [http://www.bellvitgehospital.cat/info\\_corporativa/nutricion\\_hospitalaria\\_blogAulaELA](http://www.bellvitgehospital.cat/info_corporativa/nutricion_hospitalaria_blogAulaELA)

- (34) Prior-Sánchez I, Herrera-Martínez AD, Tenorio Jiménez C, Molina Puerta MJ, Calañas Continente A, Manzano García G et al. Gastrostomía endoscópica percutánea en esclerosis lateral amiotrófica; experiencia en un hospital de tercer nivel. *Nutr Hosp* [Internet]. 2014 [citado 20 May 2017]; 30(6): 1289-1294. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112014001300013&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112014001300013&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
- (35) Ramírez Puerta R, Yuste Ossorio E, Narbona Galdó S, Pérez Izquierdo N, Peñas Maldonado L. Esclerosis lateral amiotrófica; complicaciones gastrointestinales en nutrición enteral domiciliaria. *Nutr Hosp* [Internet]. 2013 [citado 20 May 2017];28(6):2014-2020. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112013000600034](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112013000600034)
- (36) Sznajder J, Slefarska-Wasilewska M, Klek S. The influence of the initial state of nutrition on the lifespan of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) during home enteral nutrition. *Nutr Hosp* [Internet]. 2016 [citado 20 May 2017]; 33(1). Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112016000100002&lang=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112016000100002&lang=es)
- (37) García Luna P, Rodríguez Gabriel MJ, Cruz González J, Prado Moreno E. Apoyo emocional y psicológico en la ELA. Pacientes, familiares y profesionales [Internet]. Sevilla: Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica; 2008 [citado 15 Jun 2017]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Apoyo-emocional-y-psicologico-en-la-ELA.pdf>
- (38) Aires Gómez A, Barrot Cortes E, Castañeda Palma A, Galán Vega R, García Domínguez JM, García Rodríguez MJ, et al. Al lado con la persona afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Andalucía: Junta de Andalucía. Consejería de Salud y Bienestar Social; 2012 [citado 15 Jun 2017]. Disponible en: [http://www.redallado.es/pluginfile.php/263/mod\\_resource/content/1/al\\_lado\\_ela\\_def.pdf](http://www.redallado.es/pluginfile.php/263/mod_resource/content/1/al_lado_ela_def.pdf)
- (39) Bossa Fernández L, Abarca De Bossa ME, Torres Sandoval ES, Ramírez Reyes G, García Rizo MJ. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Un manual para los pacientes, familiares, cuidadores y amigos [Internet]. [citado 15 Jun 2017]. Disponible en: <http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/ela.pdf>
- (40) Salas Campos MT, Lacasta Reverte M, Marín Esteban S. Manual de Psicología. Aspectos Psicológicos en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) [Internet]. Madrid: AdEla; 2002. [citado 15 Jun 2017]. Disponible en: <http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/manual-de-psicologia-aspectos-psicologicos-en-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela/>
- (41) Rodríguez-Agudelo Y, Mondragon-Maya A, Paz-Rodríguez F, Chávez-Oliveros M, Solís-Vivanco R. Variables asociadas con ansiedad y depresión en cuidadores de pacientes con enfermedades neurodegenerativas [Internet]. 2010 [citado 15 Jun 2017]; 15(1):25-30. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2010/ane101f.pdf>
- (42) Rabkin JG, Albert SM, Rowland LP, Mitsumoto H. How common is depression among ALS caregivers? A longitudinal study [Internet]. 2009 [citado 15 Jun 2017]; 10(5-6):448-455. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2888701/>
- (43) Catarina Pinho A, Gonçalves E. Are Amyotrophic Lateral Sclerosis Caregivers at Higher Risk for Health Problems? *Acta Med* [Internet]. 2016 [citado 15 Jun 2017]; 29(1):56-62.

- (44) Paz-Rodríguez F, Andrade-Palos P, Llanos-Del Pilar AM. Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol [Internet]. 2005 [citado 15 Jun 2017]; 40(8):459-464. Disponible en: [http://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/40810688/2005\\_CuidadorelaREN.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&Expires=1497215249&Signature=ekpUkm0Lhgg89DlhW8V1zMtpog0%3D&response-content-disposition=inline%3B%20filename%3DConsecuencias\\_emocionales\\_del\\_cuidado\\_de.pdf](http://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/40810688/2005_CuidadorelaREN.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&Expires=1497215249&Signature=ekpUkm0Lhgg89DlhW8V1zMtpog0%3D&response-content-disposition=inline%3B%20filename%3DConsecuencias_emocionales_del_cuidado_de.pdf)
- (45) Muñoz Cobos F, Espinosa Almendro JM, Portillo Strempe J, Rodríguez González de Molina G. La familia en la enfermedad terminal (I). Med de Familia [Internet]. 2002 [citado 15 Jun 2017]; 3(3):190-199. Disponible en: <http://www.samfyc.es/Revista/PDF/v3n3/07.pdf>
- (46) Cuevas D, Gallud J, Soler P, Rosado N, Martínez JR, Cibanal L et al. Guía de atención a las personas cuidadoras familiares en el ámbito sanitario [Internet]. 1ªed. Valencia: Generalitat. Conselleria de Sanitat; 2014 [citado 15 Jun 2017]. Disponible en: [http://www.san.gva.es/documents/156344/0/Guia\\_de\\_atencion\\_a\\_las\\_personas\\_cuidadoras\\_familiares\\_en\\_el\\_ambito-sanitario.pdf](http://www.san.gva.es/documents/156344/0/Guia_de_atencion_a_las_personas_cuidadoras_familiares_en_el_ambito-sanitario.pdf)
- (47) Redero Bellido H. Las dificultades de las familias cuidadoras de afectados de enfermedades neuromusculares graves [Internet]. 2006 [citado 15 Jun 2017]; p.1-25. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/2002332.pdf>

## 8. ANEXOS

### ANEXO I: Criterios de El Escorial

El diagnóstico de ELA requiere:	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en:
1. Signos de MNS 2. Signos de MNI 3. Curso progresivo	Definida: MNS + MNI en tres regiones. Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI). Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP). Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP).	1. Trastornos sensitivos 2. Disfunción esfínteriana 3. Problemas visuales 4. Trastorno autonómico 5. Enfermedad de Parkinson 6. Enfermedad de Alzheimer 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA	1. Fasciculaciones en una o más regiones 2. EMG con cambios neurogénicos 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales (latencias distales pueden estar aumentadas) 4. Ausencia de bloqueos de conducción
Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. MNI: Neuronas motoras inferiores      MNS: Neuronas motoras superiores. AMP: Atrofia muscular progresiva      ELP: Esclerosis lateral primaria.			

**Fuente:** Arpa Gutierrez J, Enseñat Cantalops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Montero Orozco C et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. [Internet]. 1ªed. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009 [actualizado 07 Sep 2009; citado 13 Mar 2017]; Disponible en: <https://www.mssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>

### ANEXO II: Criterios de Arlie. Categorías diagnósticas

Nivel de certeza diagnóstica	Características clínicas
ELA clínicamente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en $\geq$ tres regiones
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en $\geq$ dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas sólo de MNS en $\geq$ una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en $\geq$ dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región o signos y/o síntomas de MNI en $\geq$ dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de MNI en dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM
Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. MNS Neuronas motoras superiores      MNI Neuronas motoras inferiores EMG Electromiografía      RM Resonancia magnética	

**Fuente:** Arpa Gutierrez J, Enseñat Cantalops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Montero Orozco C et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. [Internet]. 1ªed. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009 [actualizado 07 Sep 2009; citado 13 Mar 2017]; Disponible en: <https://www.mssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>