



VNiVERSiDAD D SALAMANCA

Facultad de enfermería y fisioterapia

Titulación: Grado en enfermería

TRABAJO FIN DE GRADO

Trabajo de carácter profesional

VALORACIÓN Y CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Estudiante: Sánchez García-Moreno, Clara

Tutor: Cardoso Muñoz, Antonio Manuel

Salamanca, mayo 2021

ÍNDICE

Listado de abreviaturas.....	
1. RESUMEN:	1
2. INTRODUCCIÓN	2
3. OBJETIVOS	3
4. DESARROLLO DEL TEMA	4
4.1. Metodología	4
4.2. Esclerosis lateral amiotrófica	4
4.2.1. Concepto de la enfermedad.....	4
4.2.2. Historia de la enfermedad	5
4.2.3. Epidemiología.....	5
4.2.4. Manifestaciones clínicas	5
4.2.5. Formas clínicas	8
4.2.6. Criterios diagnósticos	9
4.2.7. Tratamiento.....	11
4.2.8. Cuidar al cuidador.....	13
4.3. Valoración de enfermería en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.	15
4.4. Plan de cuidados de enfermería en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.	18
5. CONCLUSIONES	25
6. BIBLIOGRAFÍA	26

LISTADO DE ABREVIATURAS:

ABVD:	Actividades Básicas de la Vida Diaria
AIVD:	Actividades Instrumentales de la Vida Diaria.
AMP:	Atrofia Muscular Progresiva
DFT:	Demencia Fronto-Temporal
EES:	Extremidades Superiores
ELA:	Esclerosis Lateral Amiotrófica
ELAF:	Esclerosis Lateral Amiotrófica Familiar
ELP:	Esclerosis Lateral Primaria
EMG:	Electromiografía
NANDA:	North American Nursing Diagnosis Association
NIC:	Nursing Interventions Classification
NMI:	Neuronas Motoras Inferiores
NMS:	Neuronas Motoras Superiores
NOC:	Nursing Outcomes Classification
PAE:	Proceso de Atención de Enfermería
PEG:	Gastrostomía endoscópica percutánea
SOD-1:	Superóxido Dismutasa-1
TMN:	Test Muscular Manual
VNI:	Ventilación No Invasiva

1. RESUMEN:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad mortal y con gran capacidad invalidante. Las personas que lo padecen se vuelven progresivamente dependientes de un cuidador, esto afecta psicológica y funcionalmente a la vida de los pacientes, pero no son ellos los únicos afectados, los cuidadores principales también verán su vida alterada.

En este trabajo se pretende dar a conocer esta enfermedad, cuáles son sus síntomas más comunes, comprender la dificultad de su diagnóstico y la importancia de una atención multidisciplinar.

Es por ello que se ha realizado una valoración de cada una de las alteraciones presentes en las necesidades básicas descritas por Virginia Henderson. Una vez valoradas cada una estas 14 necesidades básicas y haciendo uso de la taxonomía NANDA (North American Nursing Diagnosis Association) - NIC (Nursing Interventions Classification) - NOC (Nursing Outcomes Classification) se ha desarrollado un plan de cuidados para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Palabras clave: “esclerosis lateral amiotrófica”, “dependientes”, “cuidador principal”, “atención multidisciplinar”, “plan de cuidados de enfermería”, “Virginia Henderson”.

2. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad especialmente dura, con una **edad media de inicio** alrededor de los **50 y 60 años** y una **supervivencia media** de aproximadamente **3-5 años**, siendo superada únicamente en un 10 % de los casos. La inexistencia, de factores claros para su prevención, medidas para un diagnóstico precoz y un tratamiento farmacológico que logre detener la progresión de la enfermedad o revertir sus efectos, hacen de esta una realidad desesperanzadora ⁽¹⁾.

La ELA es una **enfermedad neuromuscular** que cursa con la progresiva disminución del funcionamiento de las **motoneuronas**, hasta su posterior muerte.

Como consecuencia, aparecerá debilidad muscular que avanzará hasta la parálisis. Afectará principalmente a la autonomía motora, la respiración, la deglución y la comunicación oral. La musculatura esfinteriana, ocular, fibras sensitivas y capacidad cognoscitiva no se verán afectadas, es por ello por lo que esta enfermedad es especialmente cruel, al hacer que estos pacientes sean plenamente conscientes de su rápido deterioro, hasta una inminente **muerte**, generalmente por **insuficiencia respiratoria**, a los 3-4 años tras el diagnóstico ^(2,3).

Existen **dos tipos de ELA**, la familiar y la esporádica, la primera tiene una incidencia de un 5-10 %, mientras que la esporádica afectará a un 90% de los enfermos ⁽⁴⁾. Este elevado porcentaje de pacientes afectados de forma “aleatoria” no presentan ningún **factor de riesgo** claramente asociado, esto no hace más que dificultar un **diagnóstico precoz** y la puesta en marcha de **actividades preventivas** ⁽²⁾.

La **prevalencia** de esta enfermedad, según un estudio realizado por Chio et al., en población europea es de 2.6 a 3 casos por cada 100.000 personas, sin embargo, a nivel mundial se observa una tasa bruta de 1.75 por cada 100.000 habitantes ⁽³⁾.

Esta enfermedad no tiene **tratamiento curativo** y afecta de manera muy drástica a la forma de vida de los pacientes al tener una gran capacidad invalidante, esto afectará a las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) del paciente, así como generará problemas psicológicos y sociales. ⁽⁵⁾ Es por todo ello, por lo que es de gran importancia un **plan de cuidados** integral, interdisciplinario y secuencial donde el papel de enfermería será de gran importancia.

3. OBJETIVOS

El realizar un análisis de la situación de los pacientes con ELA únicamente desde el punto de vista clínico no es funcional, por ello es necesario realizar un análisis integral, en el cual se contemplan la totalidad de factores o dimensiones que visibilicen la difícil situación con la que conviven estos enfermos, es por ello que el **principal objetivo** planteado en este trabajo será plasmar las necesidades fundamentales y los cuidados pertinentes de las personas con ELA, y para ello se desarrollará un PAE (Plan de cuidados de enfermería).

Como **objetivos secundarios**, se plantea:

- Analizar en que consiste la ELA, los subtipos que pueden aparecer y en que afecta cada uno, principales síntomas, signos y los tratamientos actuales.
- Ensalzar la figura del cuidador y la importante labor que estos desempeñan en los cuidados.
- Dar visibilidad a esta rara enfermedad, con tan baja incidencia, dar a conocer la crueldad de los síntomas y el deterioro al que están sometidos estos pacientes.

4. DESARROLLO DEL TEMA

4.1.METODOLOGÍA

Para la elaboración de este trabajo se ha realizado una revisión bibliográfica no sistemática, obteniendo información en bases de datos como: Pubmed, Elsevier, Scielo y Google académico. Además, se han consultado guías para la atención de pacientes con ELA, en fundaciones como Luzón, Fundela o Adela.

Se han utilizado palabras clave en la búsqueda como: esclerosis lateral amiotrófica, plan de cuidados, atención multidisciplinar, epidemiología, tratamiento y evolución.

Por último, para la elaboración del plan de cuidados, se ha recurrido a una valoración según las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson y para los diagnósticos se han utilizado las taxonomías NANDA, NOC y NIC.

4.2. ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

4.2.1. Concepto de la enfermedad

La ELA es una enfermedad del sistema nervioso central, cursa con la progresiva degeneración de las neuronas motoras superiores (NMS) de la corteza cerebral, también de las neuronas motoras inferiores (NMI) del tronco del encéfalo y médula espinal, como consecuencia, se apreciará debilidad muscular que avanzará de forma progresiva, extendiéndose de unas regiones corporales a otras, hasta la parálisis. Se verán afectadas la autonomía motora, respiración, deglución y comunicación oral, mientras que los sentidos, los músculos del ojo y el intelecto permanecerán intactos ⁽⁶⁾. Se estima que hasta un 20- 50% de estos pacientes presentan además demencia frontotemporal (DFT) ⁽⁷⁾.

Existen dos variantes de ELA, por un lado, la esporádica, que no se consigue relacionar con ningún tipo de factor de riesgo, es la más frecuente, más de un 90% de los casos de ELA diagnosticados son esporádicos. Por otro lado, la ELA familiar o hereditaria (ELAF), se conoce la existencia de una enzima involucrada en la aparición

de algunos casos, la SOD-1(superóxido dismutasa-1), solo un 5-10% de los casos diagnosticados son familiares ^(2,5).

4.2.2. Historia de la enfermedad

En el siglo XIX fue cuando por primera vez se tiene en cuenta esta enfermedad como entidad independiente, esto fue posible gracias a las observaciones clínico-patológicas de los grandes neurólogos europeos de la época.

No fue hasta 1830, cuando Charles Bell demostró la independencia de las funciones sensitivas y motoras, sin embargo, Jean-Martin Charcot describió las características clínico-patológicas de la ELA, además fue el primero en utilizar el término esclerosis lateral amiotrófica en 1874, es por ello por lo que desde esa fecha la ELA se conoce también con el epónimo “Enfermedad de Charcot” ⁽⁶⁾.

4.2.3. Epidemiología

El número de afectados de ELA es bajo si lo comparamos con otras enfermedades, por lo que es una enfermedad rara y prácticamente invisible ⁽²⁾.

Según diversos estudios se sabe que tanto la incidencia como la prevalencia son superiores en aquellas poblaciones de origen europeo o de ancestros europeos.

A nivel mundial, la incidencia anual está alrededor de una tasa bruta de 1.75/100.000 habitantes, mientras que la tasa estandarizada por la población mundial es de 1.68/100.000.

La incidencia de la ELA se ve aumentada en torno a los 60-69 años, pero es entre los 50 y 75 años donde se localiza el pico de riesgo para desarrollarla, además predomina en el sexo masculino ^(2, 3).

4.2.4. Manifestaciones clínicas

La ELA produce un deterioro progresivo del funcionamiento del sistema motor, cuya función es controlar la musculatura esquelética y es por tanto, el responsable del movimiento y la capacidad de relacionarse con el entorno.

Ciertas neuronas motoras no se ven afectadas, así ocurre con las oculomotoras y los músculos esfinterianos. Por otro lado, la sensibilidad superficial, la profunda, la consciencia y el músculo liso tampoco se ven alterados.

Por tanto, las manifestaciones clínicas de la ELA se deben a la afectación del sistema motor y en función de los signos y síntomas que aparezcan se sospechará de afectación de NMS o NMI. (Tabla 1) ^(6, 8).

SIGNOS Y SÍNTOMAS	
NMI	<p>A. <u>Debilidad muscular acentuada:</u> síntoma más relevante de la ELA. Se valora con el test muscular manual (TMN)</p> <p>B. <u>Importante atrofia muscular:</u> suele acompañar a la debilidad muscular.</p> <p>C. <u>Fasciculaciones:</u> es uno de los hallazgos más importantes de la ELA, aparecen contracciones conjuntas de fibras musculares inervadas por la misma neurona o unidad motora.</p> <p>D. <u>Calambres musculares:</u> contracciones involuntarias y dolorosas de al menos 30 segundos de duración.</p> <p>E. <u>Hipotonía y arreflexia:</u> indican parálisis periféricas.</p>
NMS	<p>A. <u>Debilidad muscular:</u> provoca torpeza, pérdida de destreza y sensación de agarrotamiento.</p> <p>B. <u>Rigidez o espasticidad:</u> se exploran los movimientos pasivos de flexo-extensión en codo, muñeca, rodilla y tobillo. Aparece especialmente en extremidades inferiores.</p> <p>C. <u>Hiperreflexia:</u> aumenta el área reflexógena, los reflejos policinéticos y hay difusión hacia otros músculos.</p> <p>D. <u>Reflejos patológicos:</u> puede aparecer, en la EEII, signo de Babinski y clonus rotuliano o aquileo y en EESS, signo de Hoffmann y Rossolimo y reflejo palmomentoniano.</p> <p>E. <u>Labilidad emocional:</u> parece sobre todo en la ELA con compromiso de la musculatura bulbar.</p> <p>F. <u>Pérdida de destreza</u></p>

Tabla 1: Signos y síntomas NMS y NMI. ^(6,8) (Elaboración propia).

El preámbulo de los síntomas suele ser cualquiera de las extremidades o la región cefálica, aunque suele comenzar en los brazos en aproximadamente dos tercios de los pacientes. Además, estos primeros síntomas suelen ser unilaterales y focales ^(6, 9).

Inicialmente podrán presentar pie caído, dificultad para caminar, pérdida de la destreza de la mano o debilidad al levantar los brazos. Desde estos primeros síntomas,

los pacientes irán sufriendo un rápido y continuo deterioro hasta convertirse en personas dependientes de un cuidador.

Por otro lado, la ELA de inicio bulbar presentará como síntomas iniciales disartria, irá seguida de disfagia y podrá terminar produciendo sialorrea, desnutrición y anartria (incapacidad para articular palabras), también puede aparecer alteración en la fonación (voz nasal) y risa y llanto espasmódicos⁽⁸⁾. La lengua fasciculante atrofiada es prácticamente un diagnóstico de ELA bulbar⁽⁹⁾.

Un 15 % de los pacientes con ELA presentarán además demencia fronto-temporal (DFT), aunque es cierto que si se realizan pruebas neuropsicológicas se observaría que hasta un 50% presentan cierto deterioro cognitivo. La DFT afecta a la función ejecutiva, la personalidad, el juicio, el lenguaje y la conducta. La supervivencia de estos pacientes con ELA y demencia será más corta⁽⁹⁾.

En cuanto a los síntomas respiratorios, pueden dar la cara con cefalea matutina, tos débil, disnea de esfuerzo y ortopnea, pero según progresa la enfermedad aparecerá dificultad respiratoria al realizar ABVD hasta que finalmente, aparece también en reposo⁽⁹⁾.

Por tanto, se trata de una enfermedad debilitante, que progresivamente avanza hasta la parálisis total, esto conlleva discapacidad y dependencia. Se podrían agrupar en los siguientes grupos las funciones del cuerpo humano afectadas por esta patología, autonomía motora, respiración, deglución, comunicación oral y en caso de presentar DFT, tendrán afectada la función ejecutiva, la atención y la memoria⁽²⁾. (*Tabla 2*)

	Autonomía motora	Se irá produciendo la parálisis progresiva en un plazo de 2 a 5 años.
	Respiración	Se produce una limitación respiratoria de forma progresiva, hasta una insuficiencia respiratoria global. Suele la causa de muerte de estos pacientes.
	Comunicación oral	Esta enfermedad afecta al habla y dificulta la articulación de sonidos y palabras de forma progresiva, hasta impedirlo completamente.
	Deglución	Afecta también al transporte de alimentos desde la boca al estómago, los mayores riesgos son la desnutrición, aspiración, neumonía, y asfixia.
	Demencia frontotemporal	Hasta un 10 % de pacientes sufren demencia frontotemporal, y un 50% deterioro cognitivo leve. Aparecerán trastornos como disfunción ejecutiva, trastornos de atención y problemas de memoria.

Tabla 2: Funciones afectadas por la ELA ⁽²⁾. *(Elaboración propia)*.

Existen diversas maneras de evaluar la progresión de los pacientes con ELA, por ejemplo, pruebas musculares manuales para medir la fuerza en las extremidades o dinamometría manual. La función física, puede medirse mediante la escala de calificación funcional de la ELA(ALSFRS) y su versión revisada (ALSFRS-R). También se pueden medir parámetros respiratorios como la capacidad vital forzada, presión inspiratoria máxima y la fuerza inspiratoria nasal de olfateo ⁽¹⁰⁾.

4.2.5. Formas clínicas

En función de la sintomatología presente se pueden diferenciar distintas formas clínicas ya que al inicio de la enfermedad no siempre aparecen los signos de afectación de NMS y NMI. Las distintas formas clínicas son:

- **Forma clásica de la ELA:** aparece sintomatología de afectación de NMS y NMI, además esta suele iniciar en las extremidades superiores (EESS) y poco a poco progresar hasta el resto de la musculatura, incluyendo afectación bulbar y fallo respiratorio.
- **Esclerosis lateral primaria (ELP):** aparecen signos de afectación de NMS, y durante los tres primeros años no hay signos de afectación de NMI. Sin embargo,

son muchos los pacientes con ELP que tras varios años del diagnóstico comienzan a experimentar síntomas de daño en la NMI ⁽¹¹⁾.

- **Atrofia muscular progresiva (AMP):** aparecen únicamente síntomas de NMI, la progresión de la enfermedad en esta forma clínica suele ser más lenta, documentándose casos de hasta 15 años de evolución.
- **Parálisis bulbar progresiva:** inicialmente se manifiesta por un síndrome bulbar, con signos de NMI bulbar, acompañados además de labilidad emocional y signos de afectación de la vía corticoespinal a nivel de extremidades ^(6, 11).

4.2.6. Criterios diagnósticos

La ELA es una enfermedad con una clínica muy variable, no existen marcadores diagnósticos, por lo que el diagnóstico suele retrasarse unos 12 meses y en especial la demora suele ser aún mayor en aquellos pacientes con ELA de inicio espinal con inicio de síntomas en miembros inferiores, esto puede llevar a realizar pruebas innecesarias, produciéndose errores diagnósticos, ya que la sintomatología podría simular un amplio abanico de enfermedades altamente prevalentes (hernias discales, enfermedad osteodegenerativa...) Sin embargo, los pacientes con una progresión rápida o con ELA de inicio bulbar suelen recibir un diagnóstico más temprano ⁽¹²⁾.

La principal característica que se puede observar al microscopio es la pérdida de neuronas en el asta anterior de la médula espinal y en los núcleos motores del tronco encefálico ⁽⁶⁾.

Los estudios diagnósticos que se deben realizar en pacientes con sospecha de ELA son los siguientes:

- **Pruebas de laboratorio:** se realiza hemograma, reactantes de fase aguda, electrolitos, electroforesis de proteínas, pruebas para ver la función hepática, tiroidea y renal y perfil glucémico. En algunos casos, si es preciso, se realizará también estudio de líquido cefalorraquídeo, biología molecular y genética e histopatología. Estos datos, ayudarán a descartar otros trastornos que podrían simular síndromes de las neuronas motoras, o incluso serán útiles para detectar complicaciones de la enfermedad ⁽¹¹⁾.

- **Neurofisiología:** El diagnóstico depende fundamentalmente de los signos y síntomas de afectación de NMS y NMI y será con una electromiografía (EMG) cuando se podrá confirmar la enfermedad de la NMI ⁽⁹⁾. La EMG con neuroconducciones es muy útil en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con afección de las neuronas motoras y para el diagnóstico diferencial ⁽¹¹⁾.
- **Neuroimágenes:** se usa principalmente para descartar otras causas de un síndrome piramidal. No existe un patrón específico en las neuroimágenes de los pacientes con ELA, a veces incluso están dentro de la normalidad. A medida que la enfermedad avanza, si se realiza una resonancia magnética (RM) cerebral, se podrán detectar cambios de señal bilaterales en los tractos corticoespinales, lo cual es un rasgo patognomónico de la ELA ^(9, 11).
- **Estudios genéticos:** de manera general no suelen realizarse, se solicitará en caso de pacientes con enfermedad de inicio juvenil o ELAF.

El diagnóstico de ELA se basa fundamentalmente en la aplicación de los “Criterios de El Escorial Revisados” (CEER) junto con el algoritmo Awaji-Shima, así se consigue clasificar el diagnóstico en: clínicamente posible, probable o definido ⁽¹¹⁾.

(Tabla 3)

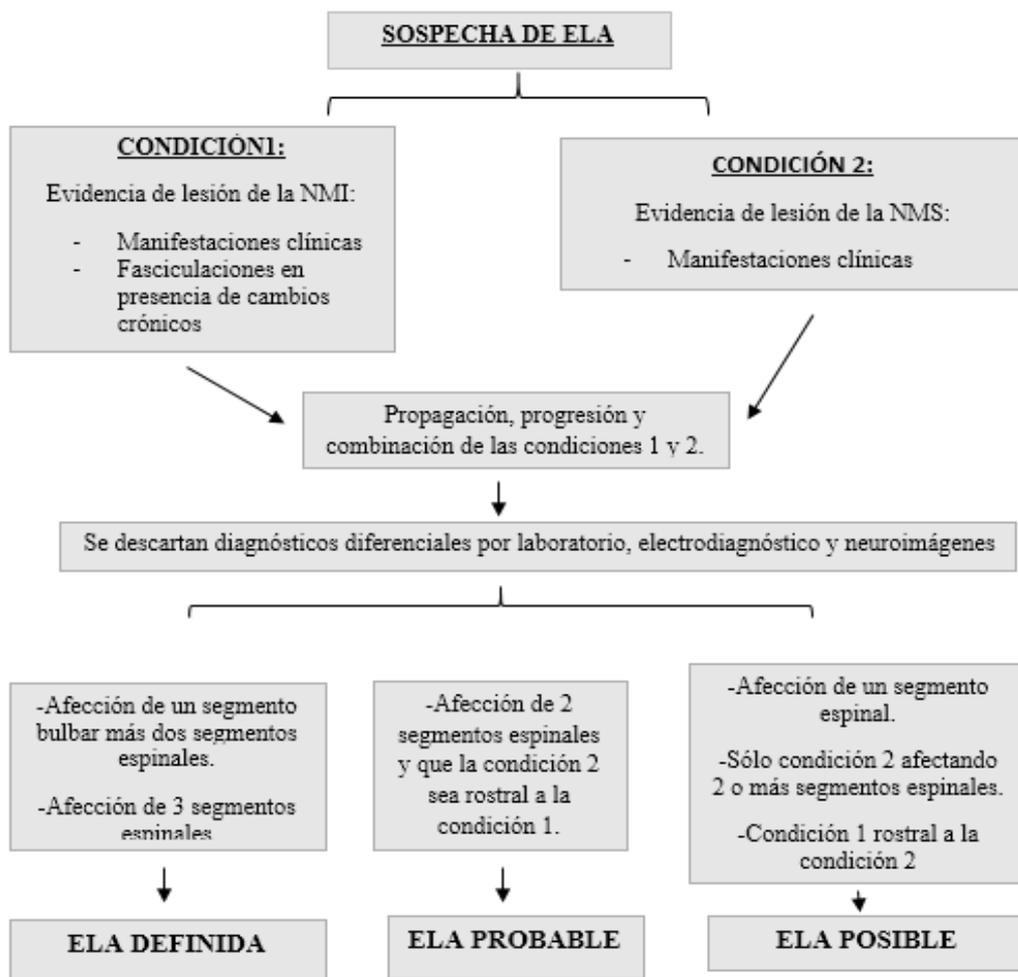


Tabla 3: Criterios del Escorial Revisados ⁽¹¹⁾. En este esquema aparecen combinados los criterios de El Escorial Revisado con algunas modificaciones del consenso Awaji-Shima. *(Elaboración propia)*.

4.2.7. Tratamiento

Hoy en día se desconoce un tratamiento efectivo que detenga y/o revierta la ELA, por lo que un tratamiento sintomático es verdaderamente importante, incluso conseguirá aumentar la supervivencia ⁽¹⁾. Las investigaciones continúan y la finalidad es conseguir prologar la vida de los pacientes a la vez que se mantiene su calidad de vida ralentizando la velocidad de progresión de la debilidad o la pérdida de función ^(9, 10). El manejo de la enfermedad gira en torno a la combinación de un medicamento neuroprotector, el Riluzol, clínicas multidisciplinarias y soporte respiratorio.

- **Riluzol:** fue aprobado para su uso en 1996 y, en la actualidad, tras muchos ensayos después, se sabe que no consigue detener la progresión de la enfermedad, únicamente retrasará su evolución aproximadamente 2 meses ⁽⁹⁾. Es un antagonista

de N-metil D- aspartato (NMDA) y su función es reducir la excitotoxicidad en la ELA. Los pacientes más beneficiados con este tratamiento son aquellos cuya progresión de la enfermedad no es superior a 5 años y que no tienen traqueostomía ⁽¹¹⁾. Este fármaco estará contraindicado en aquellos pacientes con insuficiencia hepática o renal ⁽⁸⁾.

- **Atención multidisciplinar:** se realiza en clínicas especializadas para la ELA que aseguran que el paciente sea tratado por diferentes especialistas en una sola sesión, entre ellos se encuentran enfermera, dietista, terapeuta ocupacional, fisioterapeuta, psicólogo, trabajador social y logopeda. Como personal adicional pueden incluir, neumólogo, gastroenterólogo, psiquiatra, neuropsicólogo y ortopedista.
- **Soporte respiratorio:** con el progreso de la enfermedad los músculos respiratorios van debilitándose poco a poco, comenzando a producir síntomas como dolores de cabeza matutinos, ortopnea, disnea o fragmentación del sueño. Uno de los grandes problemas es la dificultad para eliminar las secreciones dada la debilidad del diafragma que ocasiona una tos sin fuerza. Una vez instaurada la insuficiencia respiratoria, será necesario el uso de ventilación no invasiva (VNI), el método más fisiológico y menos invasivo es la presión positiva continua en la vía aérea (BIPAP) ^(9, 11). (Tabla 4)

CRITERIOS DE INICIO DE ASISTENCIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ELA	
Síntomas de insuficiencia respiratoria asociada a alguno de los siguientes criterios	PaCO ₂ > 45mmHg
	Capacidad vital < 50% de lo normal
	Presión inspiratoria máxima por debajo del 60% de lo normal
	Desaturación nocturna por debajo del 90% de PaO ₂ más del 5% del tiempo.

Tabla 4: Criterios para el inicio de asistencia respiratoria. (9, 11). (Elaboración propia).

Por otro lado, estos pacientes, según evoluciona la enfermedad podrán necesitar una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) ⁽¹³⁾, además de otras terapias como analgesia o ansiolíticos que les ofrecerán mayor confort en etapas más avanzadas ⁽⁹⁾.

En la actualidad, dado el conocimiento que se tiene sobre la ELAF, se cree que esta enfermedad podría ser candidata a la terapia genética, especialmente en aquellos pacientes que sean portadores de mutaciones en SOD-1. La terapia genética ha

demostrado eficacia en modelos experimentales, esto hace que aumente las posibilidades de iniciar ensayos de esta terapia en pacientes con ELAF⁽⁷⁾.

4.2.8. Cuidar al cuidador

Esta enfermedad es de especial dureza dada la esperanza de vida limitada, la ausencia de tratamiento curativo, y la gran dependencia que genera. Estos pacientes precisarán de cuidados permanentes y continuamente cambiantes, además de todos los problemas psicológicos y emocionales que traerá consigo. Pero todo esto no solo lo sufre el paciente, la repercusión en el entorno familiar también será de gran importancia^(1,2).

Habrá que tener en cuenta la situación económica familiar y recursos de los que dispongan (capacidad para el cuidado, red social de apoyo) ya que todo esto condicionará la forma de afrontar la enfermedad. Es muy normal que el cuidador principal deba reducir su jornada laboral, o incluso abandonar su trabajo, muchas veces se precisa además un cambio de domicilio dados los problemas de movilidad causados por la ELA, por tanto, esta enfermedad no solo cambia drásticamente la vida del enfermo, también lo hará en la vida de sus familias y en especial de sus cuidadores principales^(2, 14).

Dada la mejora en la calidad de vida gracias a los cuidados de la familia, será imprescindible un equipo multidisciplinar con la que trabaje conjuntamente, aportando apoyo emocional, asesorando en los cuidados y reconociendo su importante labor. Se deberá facilitar el contacto con otros recursos de la comunidad, asociaciones y servicios sanitarios⁽¹⁴⁾. Además, es de gran importancia valorar la calidad de vida del paciente, para este fin se podrá usar la escala EQ-5D-5L, la cual es un instrumento genérico y estandarizado para describir y valorar la calidad de vida relacionada con la salud (*Tabla 5*).

ESCALA	EQ- 5D- 5L. European Quality of life 5 Dimensions.
DESCRIPCIÓN	Con esta escala se trata de analizar la calidad de vida del paciente en relación con su salud. Abarca 5 dimensiones, movilidad, autocuidado, actividades habituales, dolor/ malestar y ansiedad/ depresión.

Tabla 5: Escala EQ-5D-5L⁽¹⁶⁾. (*Elaboración propia*).

Por otro lado, para evaluar la sobrecarga del cuidador principal, tenemos el test de Zarit (*Tabla 6*) ^(12, 16). Cada ítem se valora según la frecuencia: Nunca (0), casi nunca (1), a veces (2), bastantes veces (3), casi siempre (4). Para el resultado final se debe sumar cada ítem interpretándose de la siguiente manera, 22-46 (no sobrecarga), 47-55 (sobrecarga leve), 56-110 (sobrecarga intensa).

ÍTEM	Pregunta a realizar
1	¿Siente que su familiar solicita más ayuda de la que realmente necesita?
2	¿Siente que debido al tiempo que dedica a su familiar ya no dispone de tiempo suficiente para usted?
3	¿Se siente tenso cuando tiene que atender a su familiar y atender además a otras responsabilidades?
4	¿Se siente avergonzado con la conducta de su familiar?
5	¿Se siente enfadado cuando está cerca de su familiar?
6	¿Cree que la situación actual afecta de manera negativa a su relación con amigos y otros miembros de su familia?
7	¿Siente temor por el futuro que le espera a su familiar?
8	¿Siente que su familiar depende de usted?
9	¿Se siente agobiado cuando tiene que estar junto a su familiar?
10	¿Siente que su salud se ha resentido por cuidar a su familiar?
11	¿Siente que no tiene la vida privada que desharía debido a su familiar?
12	¿Cree que su vida social se ha visto afectada por tener que cuidar a su familiar?
13	¿Se siente incómodo para invitar amigos a casa, a causa de su familiar?
14	¿Cree que su familiar espera que usted le cuide, como si fuera la única persona con la que puede contar?
15	¿Cree que no dispone de dinero suficiente para cuidar a su familiar además de sus otros gastos?
16	¿Siente que será incapaz de cuidar a su familiar por mucho más tiempo?
17	¿Siente que ha perdido el control sobre su vida desde que la enfermedad de su familiar se manifestó?
18	¿Desearía poder encargar el cuidado de su familiar a otras personas?
19	¿Se siente inseguro acerca de lo que debe hacer con su familiar?
20	¿Siente que debería hacer más de lo que hace por su familiar?
21	¿Cree que podría cuidar de su familiar mejor de lo que lo hace?
22	En general: ¿Se siente muy sobrecargado por tener que cuidar de su familiar?

Tabla 6: Escala de sobrecarga del cuidador o test de Zarit ^(15, 18). (*Elaboración propia*).

4.3. VALORACIÓN DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA SEGÚN LAS 14 NECESIDADES BÁSICAS DE VIRGINIA HENDERSON.

“La ELA es una de las patologías con mayor impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias, ocasionando graves problemas a nivel emocional, familiar y social”⁽¹⁾. Es por ello que es de gran importancia identificar las necesidades en salud que tienen estos enfermos y así poder elaborar un plan de cuidados que cubra estas.

Virginia Henderson estableció 14 necesidades básicas, estas deberían estar cubiertas en condiciones óptimas de salud, y cuando no es así se tratará de suplir estas mediante cuidados de enfermería⁽¹⁸⁾.

- **Necesidad 1: respirar normalmente:**

La función respiratoria y el intercambio de gases deben mantenerse de manera continuada. Se valorarán parámetros como, frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno, presencia de secreciones y capacidad de eliminar estas⁽¹⁹⁾.

La función respiratoria estará afectada en los enfermos con ELA por la debilidad de los músculos respiratorios, aparecerán síntomas como disnea, ortopnea, cefalea matutina, desaturación nocturna, además, tendrán dificultad para eliminar secreciones, debido a una tos débil⁽²⁰⁾. En fases más avanzadas de la enfermedad, precisarán de VMNI y en caso de no tolerar esta, traqueostomía para ventilación invasiva.

- **Necesidad 2: Comer y beber.**

Requiere capacidad para decidir qué quiere comer, manipular y adquirir alimentos, así como el aprovechamiento de nutrientes por parte del organismo⁽¹⁹⁾.

Estos pacientes suelen presentar malnutrición, esta disminución de la ingesta se debe principalmente a síntomas como disfagia, sialorrea que puede llegar a favorecer las aspiraciones, hiporexia/ anorexia, problemas de vaciamiento gástrico, disnea y episodios de desaturación al comer⁽²⁰⁾. En ocasiones, pueden necesitar una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG)⁽¹³⁾.

- **Necesidad 3: Eliminación.**

Se considera imprescindible para el mantenimiento del equilibrio homeostático. Es necesaria la eliminación de orina, heces, transpiración y espiración pulmonar ⁽¹⁹⁾.

Conforme avanza la enfermedad estarán debilitados muchos músculos, pero los esfínteres anal y vesical no se verán afectados. Es probable que, debido a la inmovilidad, el insuficiente aporte de líquidos, o a la dieta, aparezcan problemas como el estreñimiento. Además, en algunas ocasiones pueden presentar incontinencia urinaria funcional debido a la imposibilidad para llegar al baño o para desvestirse ⁽⁸⁾.

- **Necesidad 4: Moverse.**

Será imprescindible el movimiento para poder realizar las ABVD y las AIVD.

Llegará un momento en el que la movilidad se vea afectada, pasando mucho tiempo en la cama o una silla de ruedas, es por ello que se deben evitar malas posturas y formación de úlceras por presión ^(8, 19).

- **Necesidad 5: Reposo/ sueño.**

Esta necesidad es importante ya que el descanso, hará que los pacientes tengan energía para realizar las ABVD y actividades para mejorar su situación ⁽¹⁹⁾.

El sueño puede estar alterado en estos enfermos debido a factores como son los calambres nocturnos, espasticidad muscular, dolor, alteraciones respiratorias, sialorrea, preocupación por su estado de salud, expectativas de futuro e incluso podría estar afectado por efectos de la medicación ⁽⁸⁾.

- **Necesidad 6: Vestirse.**

El aspecto físico afecta psicológicamente a una persona, los pacientes con ELA son cada vez más dependientes de un cuidador ⁽²²⁾. La capacidad de decidir la ropa adecuada no estará afectada, aunque con el tiempo no conserven la destreza para poder vestirse o desvestirse, necesitando cada vez más ayuda.

- **Necesidad 7: Temperatura.**

En fases avanzadas de la enfermedad pasarán mucho tiempo encamados por lo que será de gran importancia proporcionarles abrigo o refrescarles en caso de ser necesario.

- **Necesidad 8: Higiene/ piel.**

La higiene es fundamental para proporcionar bienestar y comodidad al paciente, además de mantener un buen estado de la piel y evitar complicaciones.

Debido a la incapacidad para moverse, puede que poco a poco vayan necesitando ayuda para asearse y con el tiempo, puede que precisen de un cuidador que les asee en la cama ^(8, 22). Al igual que con otras necesidades, es importante comentar la importancia de favorecer la independencia y el autocuidado del paciente hasta que sea posible.

- **Necesidad 9: Evitar peligros/ seguridad**

Estos enfermos cuentan cada vez con más limitaciones y menos destreza y tendrán que irse adaptando ellos mismos, sus cuidadores y su entorno a estas nuevas necesidades. Así ocurre con sus domicilios, será necesario retirar alfombras, adornos innecesarios, muebles que hagan el espacio menos accesible, todo con la finalidad de evitar peligros y posibles lesiones derivadas ⁽²²⁾.

Los pacientes con DFT podrán presentar además cambios de humor, se enfadarán fácilmente, también presentarán apatía, se aislarán de sus relaciones sociales. En definitiva, experimentarán un cambio en su personalidad, lo cual en ocasiones puede provocar mayor sobrecarga para los cuidadores principales ⁽²³⁾.

- **Necesidad 10: Comunicación.**

La comunicación permite expresar los deseos del paciente, su estado emocional, sus percepciones y conocimientos ⁽⁸⁾. Con el tiempo las personas afectadas con ELA pueden perder la comunicación efectiva ⁽²¹⁾ y esto afectará gravemente a su vida social.

Los problemas que pueden surgir serán, disfonía (cambio en la intensidad o tono de la voz), disartria (dificultad para articular palabras) o anartria (incapacidad de hablar) ⁽²⁾.

- **Necesidad 11: Creencias y valores.**

Se deberá respetar en todo momento las decisiones que vayan tomando en relación con su futuro y manera de sobrellevar su diagnóstico, esto les ayudará a sentirse mejor con ellos mismos y en definitiva mejorará su calidad de vida.

- **Necesidad 12: Trabajar/ realizarse.**

Es verdaderamente importante que se sientan realizados, esto favorecerá su sentimiento de auto realización y autonomía, conforme avance la enfermedad deberán ir adaptando las tareas a su nueva situación.

- **Necesidad 13: Recrearse.**

Mantener cierta actividad es importante para preservar un buen estado emocional y calidad de vida, además, ayudará a los pacientes a conservar su independencia

Algunos factores que pueden influir negativamente en el desarrollo de actividades recreativas son, el cansancio, fatiga, inmovilidad y alteración del equilibrio y la coordinación ⁽⁸⁾.

- **Necesidad 14: Aprender.**

Estos pacientes conservarán su capacidad intelectual por lo que podrán continuar su aprendizaje y satisfacer su curiosidad. Esto será realmente importante para aumentar su resiliencia y mejorará significativamente su calidad de vida ⁽²⁴⁾.

4.4. PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

- **NECESIDAD 1:** Respirar normalmente.

Diagnóstico NANDA: [00032] *Patrón respiratorio ineficaz.*

Objetivos NOC: [0410] Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias / [0914] Estado neurológico: función sensitiva/motora medular

Intervenciones NIC:

→ **[3140] Manejo de la vía aérea:** Tratar de hacer fisioterapia torácica. Las secreciones se deben eliminar mediante tos o succión. Posicionar al paciente para aumentar al máximo la ventilación. Identificar de manera precoz al enfermo que necesite intubación aérea.

→ **[3302] Manejo de la ventilación mecánica no invasiva:** informar al enfermo y su familia acerca de las experiencias que sentirán al usar ventilación mecánica

invasiva o no invasiva. Procurar mantener al paciente en posición de semi-Fowler. Asegurar el correcto funcionamiento del ventilador, así como la configuración requerida y ajustar parámetros de alarmas.

Diagnóstico NANDA: [00031] Limpieza ineficaz de las vías aéreas

Objetivos NOC: [1608] Control de síntomas, [0402] Estado respiratorio: intercambio gaseoso, [1211] Nivel de ansiedad, [0411] Respuesta de la ventilación mecánica: adulto, [0802] Signos vitales.

Intervenciones NIC:

→ **[3250] Mejora de la tos:** Se debe explicar cómo efectuar una tos efectiva, primero debe realizar una inspiración profunda, manteniéndola durante 2 segundos, a continuación, toserá varias veces seguidas. En caso de estar en una fase más avanzada de la enfermedad, acompañar esta maniobra comprimiendo de forma distal a la apófisis xifoides con la mano abierta, mientras mantenemos al paciente inclinado hacia delante.

→ **[3160] Aspiración de las vías aéreas:** Usar el material de protección individual que se requiera (mascarilla, guantes, pantalla y gafas). Valorar si es necesaria la aspiración vía traqueal u oral.

- **NECESIDAD 2:** Comer y beber.

Diagnóstico NANDA: [00103] Deterioro de la deglución

Objetivos NOC: [1010] Estado de deglución, [0303] Autocuidados: comer, [0913] Estado neurológico: función sensitiva/motora de pares craneales, [1007] Estado nutricional: energía.

Intervenciones NIC:

→ **[3200] Precauciones para evitar la aspiración:** Es importante controlar el nivel de consciencia, la capacidad deglutoria y reflejo nauseoso y tusígeno. Se debe mantener permeable la vía aérea. En caso de tener SNG o gastrostomía asegurarnos de la correcta colocación.

→ **[1056] Alimentación enteral por sonda:** Comprobar el correcto nivel de hidratación y electrolitos. Mantener al paciente en posición de semi-Fowler

durante la alimentación. Se debe irrigar la sonda, tras cada alimentación en caso de que estén con intermitente, y cada 4-6 horas en caso de tenerla continua.

- **NECESIDAD 3:** Eliminación.

Diagnóstico NANDA: [00015] Riesgo de estreñimiento

Objetivos NOC: [0501] Eliminación intestinal: [3102] Autocontrol: enfermedad crónica, [0204] Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas

Intervenciones NIC:

- [450] Manejo del estreñimiento/impactación fecal: Comprobar si hay síntomas y signos de estreñimiento. Realizar seguimiento de deposiciones, en cuanto a frecuencia, color, volumen, consistencia, según sea necesario.
- [440] Entrenamiento intestinal: Se debe programar un momento para la defecación, asegurando intimidad y tiempo sin interrupciones. Si lo necesita, administrar supositorios.

Diagnóstico NANDA: [00020] Incontinencia urinaria funcional

Objetivos NOC: [1910] Ambiente seguro del hogar, [0200] Ambular, [0302] Autocuidados: vestir

Intervenciones NIC:

- [600] Entrenamiento del hábito urinario: Crear un hábito para ir al baño en un intervalo de tiempo menor a 2 horas. Si lo necesita, ayudarlo a ir al servicio y estimular la micción.
- [610] Cuidados de la incontinencia urinaria: Monitorizar la eliminación urinaria, incluyendo la frecuencia, consistencia, olor, volumen y color. Modificar la vestimenta y el ambiente para facilitar el acceso al baño.

- **NECESIDAD 4:** Moverse

Diagnóstico NANDA: [00085] Deterioro de la movilidad física

Objetivos NOC: [0200] Ambular, [1308] Adaptación a la discapacidad física, [0202] Equilibrio.

Intervenciones NIC:

→ [221] Terapia de ejercicios: ambulación: Aconsejar el uso de zapatos que eviten lesiones y faciliten la deambulaci3n. Instruir al paciente sobre la forma correcta de colocarse para facilitar el traslado.

→ [840] Cambio de posici3n: Usar una cama o colch3n adecuados. Explicar que vamos a cambiarle de posici3n y como lo realizaremos, dejaremos al paciente con la alineaci3n corporal adecuada.

- **NECESIDAD 5:** Reposo/ sueño.

Diagn3stico NANDA: [00095] Insomnio

Objetivos NOC: [0004] Sueño, [2000] Calidad de vida, [0008] Fatiga: efectos nocivos, [1211] Nivel de ansiedad

Intervenciones NIC:

→ [1850] Mejorar el sueño: Favorecer un ciclo regular de sueño y vigilia. Comprobar si los efectos de la medicaci3n afectan al sueño. Registrar el patr3n y horas de sueño del enfermo.

→ [6482] Manejo ambiental: confort: Proporcionar silencio, al paciente y su familia, para favorecer el descanso y evitar, en lo posible, interrupciones innecesarias.

- **NECESIDAD 6:** Vestirse

Diagn3stico NANDA: [00109] D3ficit de autocuidado en el vestido.

Objetivos NOC: [0202] Equilibrio, [0208] Movilidad, [0906] Toma de decisiones, [1308] Adaptaci3n a la discapacidad f3sica

Intervenciones NIC:

→ [1802] Ayuda con el autocuidado: vestirse/arreglo personal: Mantener las prendas del enfermo en un lugar accesible. Ayudarle a vestirse y abrocharse botones, cordones o cremallera, en caso de precisarlo.

→ [1805] Ayuda con el autocuidado: AIVD: Valorar que ayudas puede precisar el individuo para realizar las actividades instrumentales de la vida diaria (p. ej. Comunicarse, lavar la ropa, tareas dom3sticas y cocinar)

- **NECESIDAD 7:** Temperatura

Diagnóstico NANDA: [00008] Termorregulación ineficaz

Objetivos NOC: [0415] Estado respiratorio, [0407] Perfusión tisular: periférica.

Intervenciones NIC:

→ **[3900] Regulación de la temperatura:** Vigilar la correcta respiración, pulso y presión arterial. Es importante controlar la temperatura y color de la piel. Se debe tratar de mantener un estado nutricional e hidratación adecuada.

- **NECESIDAD 8:** Higiene/ piel

Diagnóstico NANDA: [00249] Riesgo de úlcera por presión

Objetivos NOC: [0204] Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas, [1008] Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos, [2202] Preparación del cuidador familiar domiciliario

Intervenciones NIC:

→ **[3540] Prevención de úlceras por presión:** Comprobar la piel del enfermo el día del ingreso y luego a diario, vigilarémos especialmente cualquier zona enrojecida. Se debe eliminar la humedad excesiva que puede causar la incontinencia fecal o urinaria o la transpiración.

→ **[3590] Vigilancia de la piel:** Vigilar la presencia de enrojecimiento, edema, drenaje en la piel, calor extremo. También se observará el calor, tumefacción, textura, pulsos, presencia de edemas y úlceras en extremidades.

→ **[740] Cuidados del paciente encamado:** El paciente debe estar con una alineación corporal correcta y sobre un colchón o cama terapéutica adecuada. Se debe mantener la ropa de cama, sin arrugas, limpia y seca.

- **NECESIDAD 9:** Evitar peligros/ seguridad.

Diagnóstico NANDA: [00038] Riesgo de traumatismo físico

Objetivos NOC: [1912] Caídas, [1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas, [1910] Ambiente seguro del hogar

Intervenciones NIC:

→ [6490] Prevención de caídas: Identificar déficits cognitivos o físicos del paciente que puedan aumentar la posibilidad de caídas en un ambiente dado. Identificar las características del ambiente que puedan aumentar las posibilidades de caídas (suelos resbaladizos y escaleras sin barandillas).

Diagnóstico NANDA: [00061] Cansancio del rol de cuidador

Objetivos NOC: [2202] Preparación del cuidador familiar domiciliario, [2210] Resistencia del papel del cuidador, [1302] Afrontamiento de problemas.

Intervenciones NIC:

→ [7040] Apoyo al cuidador principal: Valorar con el cuidador tanto los puntos débiles, como los fuertes. Reconocer la dependencia entre el paciente y el cuidador. Reconocer los esfuerzos del cuidador.

- **NECESIDAD 10**: Comunicación

Diagnóstico NANDA: [00051] Deterioro de la comunicación verbal

Objetivos NOC: [0902] Comunicación, [0415] Estado respiratorio, [1308] Adaptación a la discapacidad física, [1205] Autoestima

Intervenciones NIC:

→ [4976] Mejorar la comunicación: déficit del habla: Proporcionar métodos alternativos en caso de no poder hablar (p. ej. Tarjetas, parpadeo, ordenador). Interpretar las conductas físicas y emocionales como una manera de comunicarse.

- **NECESIDAD 11**: Creencias/ valores.

Diagnóstico NANDA: [00147] Ansiedad ante la muerte

Objetivos NOC: [1201] Esperanza, [2001] Salud espiritual, [1307] Muerte digna

Intervenciones NIC:

→ [5260] Cuidados en la agonía: Animar tanto al paciente como a la familia a expresar sus sentimientos sobre la muerte. Intentar entender las actitudes y sentimientos del paciente. Vigilar la presencia de dolor.

- **NECESIDAD 12:** Trabajar/ realizarse

Diagnóstico NANDA: [00153] Riesgo de baja autoestima situacional

Objetivos NOC: [1308] Adaptación a la discapacidad física, [1614] Autonomía personal, [1302] Afrontamiento de problemas.

Intervenciones NIC:

→ [5270] Apoyo emocional: Explorar que ha podido desencadenar las emociones del paciente. Mostrar empatía y apoyo. Durante las fases de negación, ira, negociación y aceptación en el duelo, proporcionar el apoyo que sea necesario.

- **NECESIDAD 13:** Recrearse

Diagnóstico NANDA: [00097] Disminución de la implicación en actividades recreativas

Objetivos NOC: [1503] Implicación social, [1209] Motivación, [3007] Satisfacción del paciente/usuario: entorno físico.

Intervenciones NIC:

→ [4310] Terapia de actividad: Ayudar a que el paciente sea consciente de que relevancia tiene para él la actividad habitual y las actividades recreativas. Ayudarle a elegir actividades que pueda realizar con su condición psicológica, social y física.

- **NECESIDAD 14:** Aprender

Diagnóstico NANDA: [00075] Disposición para mejorar el afrontamiento familiar.

Objetivos NOC: [1603] Conducta de búsqueda de la salud, [1805] Conocimiento: conducta sanitaria, [2203] Alteración del estilo de vida del cuidador principal.

Intervenciones NIC:

→ [5240] Asesoramiento: Establecer una duración a las relaciones de asesoramiento. La información debe ser objetiva y se debe proporcionar según sea necesario y corresponda.

→ [5510] Educación para la salud: Se debe potenciar la autoestima del enfermo. Desarrollar materiales educativos adecuados a la audiencia diana.

5. CONCLUSIONES

- La **Esclerosis lateral amiotrófica** es una enfermedad neurodegenerativa y, por tanto, debilitante, que avanza progresivamente hasta la parálisis total, provocando un alto grado de **dependencia y discapacidad**. Además, estos pacientes tendrán una **esperanza de vida** limitada a unos pocos años, entre 3 y 5, aunque algunos enfermos han superado las expectativas, viviendo algunos años más.
- Es una enfermedad de especial dureza dada la falta de un **tratamiento** efectivo y con capacidad para retrasar la progresión de los síntomas. Hoy en día se usa un tratamiento, el **Riluzol**, con el cual se consigue retrasar unos meses el avance de los síntomas, pero la verdad es que el tratamiento se basa fundamentalmente en la aplicación de medidas **paliativas**.
- El gran abanico de síntomas que produce en función de donde se inicia la enfermedad, complica en gran medida el **diagnóstico precoz**, retrasándose este hasta 12 meses, con las repercusiones psicológicas que esto provoca en los enfermos, debido a la incertidumbre y el miedo.
- Se ha querido resaltar en este trabajo la figura del **cuidador**, ya que son ellos los que acompañan al enfermo durante todo el proceso, procurando asegurar una mayor **calidad de vida y confort** hasta el final. La cooperación de los cuidadores con el equipo de sanitarios es imprescindible, debiéndose aportar información útil y actualizada a estos, además de ofrecer apoyo, contacto con asociaciones y recursos para ayudas económicas o sociales.
- El papel de **enfermería** en el **cuidado** de pacientes con ELA es de gran importancia, siendo imprescindible una **atención multidisciplinar** con el fin de asegurar mayor calidad y confort en la asistencia de estos enfermos. Los **planes de cuidados** de enfermería son de gran importancia para este fin, es por ello que se han analizado cada una de las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson.

6. BIBLIOGRAFÍA

- 1) Luzón López F. Observatorio ELA [Internet]. Fundación Luzón. 2018 [consultado en enero de 2021]. Disponible en: https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2020/02/Informe_Observatorio-ELA-2017-V35_AGH.pdf
- 2) Luzón López F. La ELA una realidad ignorada [Internet]. Fundación Luzón. 2017 [consultado en enero de 2021]. Disponible en: <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2019/12/LaELA-una-realidad-ignorada.pdf>
- 3) Epidemiología | FUNDELA [Internet]. Fundela.es. 2021 [consultado en enero de 2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/ela/epidemiologia/>
- 4) La Enfermedad - adELA [Internet]. adELA. 2021 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://adelaweb.org/la-ela/la-enfermedad/#:~:text=La%20ELA%20es%20un%20tipo,como%20la%20enfermedad%20de%20Charcot.>
- 5) García Redondo A. Mapa de cuidados integral diseñado para personas enfermas de ELA [Internet]. Riberdis.cedd.net. 2019 [consultado en enero de 2021]. Disponible en: <http://riberdis.cedd.net/bitstream/handle/11181/5771/Mapa%20de%20cuidados%20integral%20dise%c3%b1ado%20por%20personas%20enfermas%20de%20ELA.pdf?sequence=1&rd=0031139646030809>
- 6) Prieto Yerro I. Arpe Gutiérrez J. et al. Guía para la atención de la ELA en España [Internet]. Mscbs.gob.es. 2009 [consultado en enero de 2021]. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
- 7) M. Gittings L, Sattler R. et al. Recent advances in understanding amyotrophic lateral sclerosis and emerging therapies [Internet]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>. 2020 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7886072/>

- 8) Gotor Pérez P, Martínez Martín M. et al. Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Adelaweb.org. 2021 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en: https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf
- 9) H. Gordon P. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An update for 2013 Clinical Features, Pathophysiology, Management and Therapeutic Trials [Internet]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>. 2013 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3794725/>
- 10) Zachary S. Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS [Internet]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>. 2015 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4404446/>
- 11) Zapata-Zapata C, Franco-Dáger E. et al. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización [Internet]. Redalyc.org. 2015 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/jatsRepo/1805/180544647008/html/index.html>
- 12) Vázquez-Costa J, Martínez-Molina M. et al. Análisis del trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana [Internet]. ScienceDirect. 2018 [consultado en enero de 2021]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485318301579?via%3Dihub>
- 13) del Olmo M, Virgili Casas N. Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones [Internet]. Scielo. 2018 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/nh/v35n5/1699-5198-nh-35-05-01243.pdf>
- 14) Arpa Gutiérrez J, Enseñat Cantallops A. et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ela) en España [Internet]. elaandalucia.es. 2007 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/guia-para-la-atencion-de-la-ela-en-espana.pdf>

- 15) Crespo M, Rivas M. La evaluación de la carga del cuidador: una revisión más allá de la escala de Zarit [Internet]. Elsevier. 2015 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/clinsa/v26n1/v26n1a02.pdf>
- 16) Vinuesa Sebastián M, Alfaro Latorre M. Calidad de vida relacionada con la salud en adultos: EQ-5D-5L [Internet]. 2012 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en:
https://www.mscbs.gob.es/estadEstudios/estadisticas/encuestaNacional/encuestaNac2011/informesMonograficos/CVRS_adultos_EQ_5D_5L.pdf
- 17) de la Vega R, Zambrano A. Escala de carga del cuidador de Zarit [Internet]. Hipocampo.org. 2007 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en:
<https://www.hipocampo.org/zarit.asp>
- 18) Hernández Martín C. El modelo de virginia henderson en la práctica enfermera [Internet]. Core.ac.uk. 2016 [consultado en febrero de 2021]. Disponible en:
<https://core.ac.uk/download/pdf/211101228.pdf>
- 19) Rodríguez Rodríguez J, Carrión Camacho M. et al. Marco conceptual. Proceso enfermero. [Internet]. Epes.es. 2005 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en: http://www.epes.es/wp-content/uploads/Marco_Conceptual_Proceso.pdf
- 20) Barrera Chacón J, Benitez Moya J. et al. Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Junta de Andalucía. 2012 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en:
<https://www.juntadeandalucia.es/organismos/saludyfamilias/areas/calidad-investigacion-conocimiento/calidad-sistema-sanitario/paginas/guia-ela.html>
- 21) Sánchez López C, Perestelo-Pérez L. et al. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Reader.elsevier.com. 2014 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en:
<https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0213485313000534?token=50B1CE252F3C4B0B2411A1D5519ACDFB91C4F13E96612DE207CC089C4DC22A0BA54629A5F4F556E92DA43CF5611A8ED7&originRegion=eu-west-1&originCreation=20210421190330>

- 22) Jurschik P. Programa de atención a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA): Información para el personal sanitario de los Centros de Atención Primaria. [Internet]. Repositori.udl.cat. 2013 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en: <https://repositori.udl.cat/bitstream/handle/10459.1/46975/dvisuss.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- 23) Pérez Álvarez M, Rodríguez Bermejo A. et al. ¿Qué es la esclerosis lateral amiotrófica-DFT? Guía de apoyo psicosocial para cuidadores [Internet]. Deusto.es. 2017 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en: https://www.deusto.es/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Expires&blobheadername2=content-type&blobheadername3=MDT-Type&blobheadername4=Content-Disposition&blobheadervalue1=Thu%2C+10+Dec+2020+16%3A00%3A00+GMT&blobheadervalue2=application%2Fpdf&blobheadervalue3=abinary%3Bcharset%3DUTF-8&blobheadervalue4=inline%3Bfilename%3D%22Briefings+1_ES-EN%2C1.pdf%22&blobkey=id&blobtable=MungoBlobs&blobwhere=1344462855131&ssbinary=true
- 24) Pagnini F, Bomba G. et al. Hacer frente a la esclerosis lateral amiotrófica: la capacidad de resiliencia [Internet]. 2011 [consultado en marzo de 2021]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/2819/281922826003.pdf>
- 25) NNNconsult. Internet. [Consultado en marzo de 2021]. Disponible en: <https://www-nnnconsult-com.ezproxy.usal.es/nanda>