



**Escuela Universitaria  
de Enfermería - Teruel**  
Centro adscrito  
**Universidad Zaragoza**

## TRABAJO FIN DE GRADO

# PLAN DE CUIDADOS ESTANDARIZADO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

AUTORA

Carmen Laura Garcia Bolivar

DIRECTOR

Enrique Orea Castellano

Escuela Universitaria de Enfermería Teruel 2024

## TABLA DE CONTENIDO

RESUMEN .....	5
PALABRAS CLAVE.....	5
ABSTRACT .....	6
KEY WORDS.....	6
INTRODUCCION .....	7
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA).....	7
Epidemiología.....	7
Etiología.....	7
Factores de riesgo .....	7
Sintomatología .....	8
Pronóstico.....	9
Diagnóstico.....	9
Tratamiento .....	9
Cuidadores.....	12
FUNDACIONES .....	12
JUSTIFICACIÓN .....	13
OBJETIVOS .....	13
PRINCIPAL .....	13
ESPECÍFICOS .....	13
METODOLOGÍA .....	14
CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN .....	15
DESARROLLO .....	15
PLAN DE CUIDADOS .....	15
VALORACIÓN DE ENFERMERÍA .....	16
ESCALAS DE VALORACIÓN .....	18
PROBLEMAS DETECTADOS.....	18
DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA.....	19
MODELO AREA .....	21
PROBLEMAS DE COLABORACIÓN.....	40
EVOLUCIÓN.....	43
CONTINUIDAD DE CUIDADOS.....	43
CONCLUSIÓN .....	44
BIBLIOGRAFÍA .....	46
ANEXO 1.....	53
ANEXO 2.....	54

ANEXO 3 .....	55
ANEXO 4 .....	56
ANEXO 5 .....	57
ANEXO 6 .....	58
ANEXO 7 .....	60
ANEXO 8 .....	61

## **GLOSARIO**

- Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)
- Relacionado con (r/c)
- Manifestado por (m/p)
- Actividades básicas de la vida diaria (ABVD)
- Actividades de la vida diraria (AVD)
- North American Nursing Diagnosis Association (NANDA)
- Nursing Outcomes Classification (NOC)
- Nusing Interventions Classification (NIC)
- Motoneurona superior (MNS)
- Motoneurona inferior (MNI)
- Manifestado por (M/P)
- Relacionado con (R/C)

# **RESUMEN**

## **Introducción**

La ELA es una enfermedad degenerativa, que cursa con un deterioro progresivo de las motoneuronas. A pesar de su prevalencia, no existe un tratamiento efectivo, y la única solución es paliar los síntomas y dar confort y bienestar para satisfacer sus necesidades. El aumento de cuidados que requiere el paciente genera al cuidador una gran carga, por lo que es importante tenerlo en cuenta en los cuidados. Existen fundaciones y grupos de apoyo que tratan de dar una visión positiva a estos enfermos.

## **Objetivos**

Se ha elaborado un plan de cuidados estandarizado para pacientes con ELA en fases iniciales que conservan su independencia, centrado en unos cuidados de enfoque holístico, para tratar de brindarles una atención con la mejor calidad posible y poder satisfacer sus necesidades.

## **Metodología**

Se lleva a cabo una búsqueda bibliográfica en diversas bases de datos a través de las palabras clave, para obtener la mayor cantidad de información posible, y así conocer los problemas y necesidades que pueden presentar.

## **Desarrollo**

A partir de los problemas detectados en la búsqueda bibliográfica, se realiza una valoración mediante los patrones funcionales de Marjory Gordon, se seleccionan unos diagnósticos y a través del modelo área se eligen los prioritarios, y se desarrollan a partir de las taxonomías NANDA, NOC, NIC.

## **Conclusión**

Se han logrado cumplir con los objetivos propuestos, a pesar de haber tenido algunas limitaciones. Una atención integral y un cuidado holístico centrado en la persona, es lo que necesitan estos pacientes para ayudarles a paliar con sus síntomas.

## **PALABRAS CLAVE**

- Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- Motoneurona.
- Enfermedad degenerativa.
- Deterioro funcional.
- Plan de cuidados.

# **ABSTRACT**

## **Introduction**

ALS is a degenerative disease, which causes progressive deterioration of motor neurons. Despite its prevalence, there is no effective treatment, and the only solution is to palliate the symptoms and provide comfort and well-being to meet their needs. The increased care required by the patient places a great burden on the caregiver, so it is important to take this into account in care. There are foundations and support groups that try to give a positive vision to these patients.

## **Objectives**

A standardized care plan has been developed for ALS patients in early stages who retain their independence, focusing on a holistic approach to care, in order to try to provide the best possible quality of care and to meet their needs.

## **Methodology**

A bibliographic search is carried out in various databases through keywords, to obtain as much information as possible, and thus learn about the problems and needs they may present.

## **Development**

Based on the problems detected in the bibliographic search, an assessment is made by means of Marjory Gordon's functional patterns, some diagnoses are selected and through the area model the priority ones are chosen, and they are developed from the NANDA, NOC, NIC taxonomies.

## **Conclusion**

The proposed objectives have been met, despite some limitations. Comprehensive attention and holistic, person-centered care is what these patients need to help them alleviate their symptoms.

## **KEY WORDS**

- Amyotrophic lateral sclerosis.
- Motor Neurons.
- Degenerative disease.
- Cares plan.
- Dysfunction.

# INTRODUCCION

## ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Es una enfermedad degenerativa neuromuscular, que afecta al Sistema Nervioso Central.

Es la disminución progresiva del funcionamiento de las motoneuronas (Las neuronas motoras situadas en el cerebro, el tronco encefálico y la médula espinal, son encargadas del control y la comunicación entre los músculos voluntarios y el sistema nervioso), generando una afección muscular e insuficiencia respiratoria conduciendo a estos a la muerte. (1), (2), (3)

Las motoneuronas superiores cerebrales trasmiten mensajes a las motoneuronas inferiores de la medula espinal, y de estas a cada músculo. (3)

Es conocida también por el nombre de Enfermedad de Charcot, Enfermedad de LOU Gehrig o Enfermedad de la motoneurona. (4)

## Epidemiología

Según una base de datos europea “Orphanet” sobre la Esclerosis lateral Amiotrófica, destacan estos datos: (5)

- INCIDENCIA 1/50.000
- PREVALENCIA 1/20.000

Cada año, en España, unas 700 personas comienzan a desarrollar los síntomas de esta enfermedad.

El 50% de las personas que padecen ELA fallecen en menos de 3 años desde el inicio de la enfermedad. (6)

## Etiología

En el 90% de los casos su comienzo es esporádico, aunque existe un 10% considerado familiar (FALS), que presenta una mutación en el gen causante de la enfermedad. 3

Por lo general frecuenta más en el género masculino, aunque la diferencia con el género femenino no es muy alta (la proporción es de 1.5: 1). (7)

## Factores de riesgo

Hay estudios que muestran que existen factores de riesgo que predisponen un mayor riesgo para que aparezca la enfermedad, como pueden ser concentraciones elevadas en el

plasma de contaminantes orgánicos, que pueden tener consecuencias negativas en la evolución de estos pacientes. Otros dicen que el tabaco podría estar relacionado con la aparición de esta enfermedad, así como haber estado expuesto al plomo o pesticidas, tener una dieta con contenidos altos en grasa y glutamato, o haber tenido traumatismos craneales. (8), (9), (10)

## Sintomatología

No existen unas fases establecidas como tal, pero la enfermedad va evolucionando en diferentes etapas según la gravedad, la aparición de los síntomas y el grado de incapacidad.

Las manifestaciones dependen de la localización del daño neuronal.

Podemos clasificar los síntomas según la motoneurona afectada:

Motoneurona superior	Motoneurona inferior
<p>Debilidad muscular</p> <p>Espasticidad y rigidez, especialmente en extremidades inferiores.</p> <p>Lentitud de movimientos.</p> <p>Pérdida de equilibrio.</p> <p>Disartria.</p> <p>Disfagia</p> <p>Reflejos patológicos</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Signo de Babinski en extremidades inferiores.</li> <li>- Signo de Hoffmann y Rossolimo en extremidades inferiores. (Anexo 1)</li> </ul>	<p>Atrofia muscular.</p> <p>Fasciculaciones.</p> <p>Espasticidad.</p> <p>Arreflexia.</p> <p>Debilidad muscular en extremidades inferiores.</p>

Tabla 1. Signos y síntomas MNS y MNI (Elaboración propia)

En torno a un 80% manifiestan síntomas y signos de afección bulbar con disfagia, disartria, debilidad de los músculos de la faringe y respiratorios, alteración en el reflejo de la tos, llevando a estos a presentar un gran riesgo de broncoaspiración, infecciones respiratorias, neumonía o asfixia, siendo estas las principales causas de muerte. (11)

Debido a la debilidad muscular y atrofia de articulaciones, el dolor es un síntoma muy frecuente, puede ser de varios tipos:

<b>Primario</b>	➤ <b>Neuropático</b> (daño en el sistema nervioso periférico o central, daños en la médula espinal)
	➤ <b>Espasticidad o calambres</b> (contracciones musculares involuntarias y repentinas)
<b>Secundario</b>	➤ <b>Nociceptivo</b> , por la debilidad y atrofia muscular o articular.

*Tabla 2. Tipos de Dolor. Elaboración propia.*

En las fases terminales el 100% de los casos, presentan hipersecreción respiratoria.

Otro signo que suelen presentar es el insomnio seguido de angustia. (12), (13)

## Pronóstico

Por lo general suele aparecer en la edad adulta, alrededor de los 60 años y su progresión es rápida, con una esperanza de vida de 3 a 5 años. (12), (13)

## Diagnóstico

Se centra en la clínica, combinando un examen neurológico y neuromuscular, con pruebas de fuerza, reflejos patológicos y estudios neurofisiológicos desde estudios de conducción nerviosa y electromiografía con aguja. (3)

El diagnóstico claro de ELA es la presencia de alteraciones en las motoneuronas superiores e inferiores. La ELA es de diagnóstico tardío y es importante descartar otras enfermedades debido a la similitud de los síntomas.

Además, existen unos criterios del Escorial (CEER), para obtener un diagnóstico, que se basa en clasificarlos según el número de regiones corporales afectadas: bulbar, cervical, torácica y lumbar. (14) (Anexo 2)

## Tratamiento

El tratamiento de esta enfermedad en sí es paliativo y sintomático.

Uno de los tratamientos más efectivos para esta enfermedad es la atención de calidad a lo largo de todas las fases de esta, ayudándoles a disminuir el efecto de los síntomas, a través de un conjunto de terapias como el manejo nutricional, soporte ventilatorio o rehabilitación física.

### **Rehabilitación física**

Es importante que el paciente comience la fisioterapia desde que se Descubre el diagnostico, estableciendo un plan de ejercicios de manera regular siempre que las capacidades y habilidades del paciente lo permitan, para mantener la fuerza muscular y la movilidad de las articulaciones, así como para controlar el dolor causado por esto. Estos ejercicios deben realizarse de forma coordinada con la respiración, el fisioterapeuta se encargará de enseñarles a los pacientes y cuidadores a realizar de forma correcta los ejercicios.

Existe la opción de tratamiento mediante masajes con efectos relajantes y estimulantes para tratar signos como la espasticidad, hiperreflexia, estado general.

La hidroterapia, bañarse en piscinas o mar, también es beneficioso porque produce efectos relajantes y ayuda en la movilidad.

### **Disartria**

Colaboración con terapeutas del lenguaje, para tratar de mantener la capacidad de comunicación. Existen también otros métodos para fases avanzadas, a través de una tecnología de rastreo ocular, con la cual podrán mostrar formas de responder con los ojos si o no, u otros medios no verbales.

### **Nutrición**

Ante la pérdida de peso, tendrán mayor debilidad, y a medida que progresa la enfermedad, existen factores que hacen tener un balance negativo de calorías, siendo de vital importancia concienciar de que deben tener un aporte nutricional y calórico adecuado.

Si aparece dificultad para realizar correctamente la deglución, se debe ir progresando con cambios en la dieta, hasta que llega un momento en el que la dificultad para alimentarse aumenta y se acaba optando por una gastrostomía percutánea como última opción, que mejora la calidad de vida pero no prolonga la supervivencia.

### **Alteración de la respiración. (fases avanzadas)**

Uso de soporte ventilatorio no invasivo comenzando solo por la noche para dormir y posteriormente durante todo el día. Aunque a medida que los músculos respiratorios son ineficaces, podría surgir la necesidad de recurrir a una ventilación mecánica invasiva mediante traqueostomía y intubación orotraqueal, pero esto está en controversia y habría

que valorar el riesgo beneficio del paciente. En general la aspiración de secreciones produce una mejora de la calidad del sueño y la calidad de vida. (9) (15)

*Tabla 3. Tratamiento sintomático. Elaboración propia*

**Tratamiento farmacológico:**

- Fármaco de primera línea en el tratamiento de esta enfermedad, “Riluzole”, agente bloqueante del glutamato, que ayuda a disminuir los efectos de la enfermedad.
- “Edaravone”, vía intravenosa, que ha demostrado un enfleñecimiento en la degradación muscular y mejora en la respiración.
- La “tirosina cinasa masitinib”, también utilizado con efectos similares a los anteriores. (4)

Últimamente se han estudiado tratamiento con células madre, con el objetivo de proteger las neuronas motoras no dañadas.

El dolor es frecuente en estos pacientes, el tratamiento debe adaptarse a las necesidades y características de cada paciente, se aplica la escala analgésica de la OMS, con analgésicos y relajantes musculares (Diazepam) o antiespasticos (Baclofeno).

Como primera línea en el tratamiento del dolor neuropático, Gabapentina, Pregabalina y antidepresivos tricíclicos.

En dolor musculo esquelético puede emplearse, Paracetamol, AINEs, tramadol.

Para tratar los calambres musculares, Sulfato de quinina, Magnesio o Vitamina D. (13)

## Cuidadores

La ELA es una enfermedad que no solo afecta al propio paciente, si no que también involucra a sus cuidadores y allegados mas cercanos, ya que son los que van a percibir el constante deterioro del paciente, intentando no venirse abajo cuando este presente el enfermo para no generarle preocupación o angustia, y apreciando cada día como estos se van deteriorando y por desgracia sabiendo que no existe cura y que el final se acerca.

Estos van a soportar una gran carga y malestar psicológico, porque con el progreso de la enfermedad, los pacientes van teniendo mas limitaciones, siendo mas dependientes y requiriendo mas ayuda en los cuidados de las AVD.

La ELA no solo cambia la vida del enfermo, si no que también afectara a la de sus familiares y cuidadores principales. Por todo ello es necesario trabajar conjuntamente con el paciente y estos, para intentar bríndales apoyo en la medida de los posible y toda la ayuda que se les pueda dar. (16), (17)

## FUNDACIONES

Para afrontar la situación, es importante que estos pacientes cuenten con la ayuda y el apoyo de otros que también están pasando por el mismo problema y personas que les pueden ayudar o aportar.

- FUNDELA. Fundación española para el fomento de la investigación sobre la esclerosis lateral amiotrófica. (9)
- ARAELA. Asociación aragonesa de esclerosis lateral. (18)
- AdELA. Asociación sin animo de lucro de todo el territorio español. (19)
- Fundación Luzón. Asociación sin animo de lucro fundada por Francisco Luzón. (20)

(ANEXO 3)

## **JUSTIFICACIÓN**

- Resulto de interés para la elaboración del TFG realizar un plan de cuidados estandarizado para pacientes con ELA, surgió debido a la relevancia y gravedad de esta patología. Es una enfermedad incapacitante con un mal pronóstico, lo que resulta todo un desafío tanto para los profesionales enfermería como para el propio paciente.
- La ELA es una de las enfermedades más comunes en adultos. Pero desgraciadamente hoy en día, a pesar de toda la investigación y los ensayos clínicos llevados a cabo hasta entonces, no ha sido posible encontrar un tratamiento efectivo, por lo que esta enfermedad sigue siendo mortal y la única solución que podemos dar, es brindarles a esos enfermos de una visión positiva y ayuda en el final de vida.
- Considero que la labor de los profesionales sanitarios de enfermería en esta enfermedad es esencial, ya que son pacientes que necesitan todo el apoyo y ayuda que se les pueda dar, desde la empatía y la comprensión, en sus últimos años de vida con la mayor calidad posible, así como los cuidadores, que también se ven afectados por esta.

## **OBJETIVOS**

### **PRINCIPAL**

- Elaborar un plan de cuidados estandarizado para pacientes con Esclerosis lateral amiotrófica en fases iniciales de la enfermedad desde atención primaria o consultas externas de neurología.

### **ESPECÍFICOS**

- Enfatizar el cuidado holístico por parte de los profesionales de enfermería, en patologías tan incapacitantes como la ELA.
- Detectar la alta demanda de problemas y necesidades derivados de las consecuencias de la enfermedad.
- Tratar de conseguir la mayor calidad de vida del paciente con la máxima independencia posible.
- Protocolizar los cuidados de enfermería buscando la mayor calidad asistencial.

## METODOLOGÍA

Para la realización de este plan de cuidados se comenzó realizando una búsqueda bibliográfica a través de diferentes bases de datos “Pubmed”, “Embase”, “Google académico”, “Scielo” y otras accediendo desde la Biblioteca de Salud de Aragón de forma telemática, para poder acceder a otras fuentes de información.

Se llevaron a cabo varias búsquedas bibliográficas, con diferentes palabras clave y términos como “Esclerosis lateral amiotrófica” “Enfermedades neurodegenerativas”, “Enfermedad de la Motoneurona”, “Cuidados paliativos”.

También, para poder consultar adecuadamente las diferentes bases de datos, se accedió a la pagina web de los “Descriptores de las ciencias de la salud (MeSH/DeCS)”, y así seleccionar los descriptores adecuados a dicho plan a partir de las palabras clave relacionadas con el tema principal. (21) Consultados los DeCS, se efectuó una nueva búsqueda en las distintas bases de datos con la ayuda de los operadores boléanos “AND”, “OR” y “NOT” como herramienta de unión entre los DeCS y así poder utilizar diferentes combinaciones y resultados posibles de búsqueda.

Se llevaron a cabo búsquedas a través de Google, donde se encontraron paginas webs oficiales de fundaciones tales como “FUNDELA”, “ARAYELA”, o paginas web como la base de datos de “ORPHANET” a partir de las cuales se consultaron para conseguir información extra sobre la ELA. Otros filtros utilizados durante las búsquedas bibliográficas fueron algunos como free full test o Medline.

En la siguiente tabla se muestra una de las búsquedas realizadas en una de las bases de datos utilizadas, siguiendo la misma ejecución para el resto de las búsquedas:

<b><u>Base de datos: PUBMED</u></b>				
<b>Palabras clave</b>	<b>Filtros</b>	<b>Obtenidos</b>	<b>Revisados</b>	<b>Usados</b>
(Amyotrophic lateral sclerosis) and (neurodegenerative diseases) and (care)	Free full test 5 Años Review	70	15	5
(Amyotrophic lateral sclerosis) and (treatment) and (pain)	Free full test 5 Años	90	20	2

Tabla 4 . Búsqueda bibliográfica. Elaboración propia

## CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN

Los criterios de inclusión y exclusión que se deben de tener en cuenta para la aplicación adecuada de este plan de cuidados.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
<ul style="list-style-type: none"><li>- Pacientes diagnosticados de ELA en etapas iniciales no hospitalizados.</li><li>- Cuidadores de pacientes con ELA que necesiten apoyo.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Pacientes con ELA en etapas avanzadas, que precisen de hospitalización o suplencia por haber perdido la capacidad para realizar de forma autónoma las ABVD.</li><li>- Pacientes con otra enfermedad que requiera o aumente la demanda de cuidados.</li></ul>

Tabla 7. Criterios e inclusión y exclusión. Elaboración propia.

## DESARROLLO

### PLAN DE CUIDADOS

Se ha realizado un plan de cuidados estandarizado para pacientes con ELA en fases iniciales, finalizando este en fases avanzadas donde estos pacientes requieren de ingreso hospitalario o pierden la independencia y dependen de otras personas.

Este plan esta pensado para llevarlo a cabo por los profesionales de enfermería desde consultas de atención primaria o consultas externas de neurología, para brindarles de una atención integral y enseñarles a vivir con su enfermedad día a día en su domicilio pudiendo solventar los posibles problemas o necesidades que vayan apareciendo.

A través de la búsqueda bibliográfica se ha recopilado toda la información necesaria para llevar a cabo el plan, encontrando los problemas generales de esta patología. Se trata de un plan de cuidados estandarizado, por lo que habrá que individualizarlo para cada paciente según sus necesidades.

## **VALORACIÓN DE ENFERMERÍA**

Se realizó una valoración de enfermería a través de los patrones funcionales de Marjory Gordon y así poder definir los problemas que presenta este tipo de paciente por lo general. (22), (23)

Dicho modelo se organiza en 11 áreas o patrones, que se centra en la valoración integral del paciente.

Existen patrones que no van a poder ser valorados, debido a que son mas objetivos y se enfocan mas las características de cada paciente de forma individual, por lo que se ha definido el patrón para poder valorarlo en el momento en el que sea utilizado para un determinado paciente.

Según la valoración de Marjory Gordon y los problemas encontrados en la búsqueda bibliográfica, se define cada patrón como funcional, si no esta alterado o disfuncional, si esta alterado.

### **PATRÓN 1. PERCEPCIÓN- MANEJO DE LA SALUD**

<b>FUNCIONAL</b>	- Percepción de su estado de salud.
O	- Recomendaciones y adherencia al tratamiento.
<b>DISFUNCIONAL</b>	- Aspecto general.
(Según valoración individual de cada persona)	- Actitud hacia el afrontamiento de la enfermedad. - Hábitos sociales (tabaco, alcohol, drogas) - Recursos disponibles o accesibilidad. - Incapacidad física

### **PATRÓN 2. NUTRICIONAL- METABÓLICO**

<b>DISFUNCIONAL</b>	Debido al progreso de la enfermedad, por lo general estos pacientes comienzan con alteraciones de la deglución con presencia de disfagia, disminuyendo así la cantidad necesaria de nutrientes diaria y con la consiguiente pérdida de peso que conlleva.  Debería valorarse la necesidad de incluir suplementos nutricionales.  Aquí puede verse alterado el estado de la piel y mucosas, por lo que sería preciso valorar, color, hidratación y elasticidad.
---------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>PATRÓN 3. ELIMINACIÓN</b>	
DISFUNCIONAL	<p>Alteración en el hábito normal de deposiciones intestinales por disminución de la motilidad, ya sea por el estrés generado por la enfermedad, reducción del aporte calórico y de la actividad física diaria.</p> <p>No se ve alterada la eliminación urinaria.</p>
<b>PATRÓN 4. ACTIVIDAD- EJERCICIO</b>	
DISFUNCIONAL	<p>Alteración de la función física normal, comenzando con limitaciones para realizar las ABVD, sin perdida de independencia.</p> <p>Dolor articular, rigidez, contracturas.</p> <p>Paresias.</p> <p>Dificultades para deambular. Alteraciones en el equilibrio.</p> <p>Disnea y aumento de secreciones, alteración en el patrón respiratorio.</p>
<b>PATRÓN 5. SUEÑO-DESCANSO</b>	
DISFUNCIONAL	Problemas para conciliar el sueño, debido al dolor, ansiedad, aumento de secreciones y disminución de la movilidad.
<b>PATRÓN 6. COGNITIVO- PERCEPTUAL</b>	
DISFUNCIONAL	<p>Sin alteraciones cognitivas o sensoriales.</p> <p>Presencia de dolor.</p>
<b>PATRÓN 7. AUTOPERCEPCIÓN Y AUTOCONCEPTO</b>	
DISFUNCIONAL	<p>Alteración del estado de ánimo, cambios en la imagen corporal, deterioro físico.</p> <p>Ansiedad ante el estado de degeneración progresiva e inevitable.</p>
<b>PATRÓN 8. ROL-RELACIONES</b>	
DISFUNCIONAL	Alteraciones en la imagen corporal y disminución de la actividad física que puede acabar reduciendo su vida social.
<b>PATRÓN 9. SEXUALIDAD- REPRODUCCIÓN</b>	
NO VALORABLE	Sin evidencias en la búsqueda bibliográfica sobre este tema.

<b>PATRÓN 10. ADAPTACIÓN- TOLERANCIA AL ESTRÉS</b>	
DISFUNCIONAL	Estrés y ansiedad ante el avance de la enfermedad y detecta el inicio del deterioro para realizar las ABVD.
<b>PATRÓN 11. VALORES- CREENCIAS</b>	
DISFUNCIONAL	Temor ante la perdida de independencia, y la carga familiar que conlleva debido al aumento en la necesidad de cuidados, imagen deteriorada.

Tabla 5. Valoración de Marjory Gordon. Elaboración propia

## ESCALAS DE VALORACIÓN

Existen diferentes escalas para valorar las funciones y capacidades vitales de estos pacientes, entre las que destacan:

- Escala ALSFRS. Mide el estado funcional y el avance de la enfermedad. (Anexo 4)
- Escala EVA, para medir a través de la descripción del paciente el grado de dolor que presenta. (Anexo 5)
- Escala Barthel, escala que valora el nivel de independencia del paciente. (Anexo 6)
- Escala Zarit, para valorar la carga que soporta el rol cuidador. (Anexo 7)
- Test MECV-V y EAT 10, para valorar la presencia de disfagia. (Anexo 8)

## PROBLEMAS DETECTADOS

Según la bibliografía encontrada sobre la ELA, encontramos que estos pacientes pueden presentar generalmente los problemas descritos a continuación.

Debido al constante deterioro de las motoneuronas, estos pacientes presentan alteraciones neuromusculares como debilidad muscular, espasticidad o atrofia articular, dificultando cada vez mas el movimiento y provocando dolor y molestias. Además, dependiendo de la localización del daño puede aparecer problemas en el equilibrio y la coordinación.

El deterioro de los músculos deglutorios puede generar problemas para deglutir los alimentos y líquidos, también llamado disfagia, esta puede causar un incremento en el riesgo de presentar aspiración y dificultad para llevar a cabo una alimentación adecuada, lo que puede acabar en una pérdida de peso y malnutrición.

La debilidad en los músculos respiratorios provoca alteraciones en la respiración.

Debido a la disminución de la actividad física y la ingesta de fibra y líquidos por el deterioro de la deglución, la motilidad intestinal puede verse alterada.
Mayor cantidad de secreciones que dificultan la respiración normal, por menos movilidad.
Dificultad para conciliar el sueño debido a la fatiga, dolor, dificultad para respirar.
Pueden presentar estrés, ansiedad, angustia, temor, debido al deterioro que provoca la enfermedad y la progresiva aparición de limitaciones para llevar a cabo las ABVD.
Estos pacientes sufren muchos cambios en su estilo vida, van perdiendo su independencia, y con esta, la necesidad de ayuda aumenta, por lo que hace que la percepción que tenían de si mismos cambie, y sufre una disminución en su autoestima.
La inseguridad que genera la enfermedad sobre si mismos ante el cambio en su imagen hace que sufran miedo a la interacción social.
Un paciente que recibe un diagnóstico de ELA, puede presentar una gran variedad de emociones ante la aceptación de la enfermedad, desde miedo, negación, ira ,tristeza; son conscientes de que poco a poco irán perdiendo su autonomía, perdiendo sus habilidades físicas, y siendo cada vez mas dependientes, la perdida de un valor esencial para la vida.

Tabla 6. Problemas detectados. Elaboración propia

## DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA

A partir de los problemas detectados en la valoración de enfermería, se han desarrollado los siguientes diagnósticos de enfermería a través de NNNconsult, desarrollados a través del formato PES (factores relacionados y características definitorias, o factores relacionados en el caso de diagnósticos de riesgo. (24)

### Patrón 2: Nutricional-metabólico.

- [00039] Riesgo de aspiración r/c dificultad en la deglución
- [00002] Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales r/c dificultad en la deglución, debilidad de los músculos necesarios para la deglución m/p peso corporal por debajo del rango ideal de peso según edad y sexo, ingesta inferior a las cantidades diarias recomendadas.

<b>Patrón 3: Eliminación.</b>
- [00015] Riesgo de estreñimiento r/c ingesta insuficiente de fibra y líquidos.
<b>Patrón 4. Actividad/ Reposo</b>
- [00031] Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c retención de secreciones m/p tos ineficaz, alteración del ritmo respiratorio.
<b>Patrón 5. Sueño – Reposo</b>
- [00095] Insomnio r/c ansiedad y desconfort m/p expresa insatisfacción con el sueño.
<b>Patrón 7. Autopercepción- autoconcepto</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- [00153] Riesgo de baja autoestima situacional r/c disminución de la aceptación consciente y trastorno de la imagen corporal.</li> <li>- [00146] Ansiedad r/c estresores, conflicto sobre los objetivos vitales m/p nerviosismo, insomnio, expresa ansiedad sobre los cambios en los episodios vitales, disminución de la productividad.</li> </ul>
<b>Patrón 8. Rol- relaciones</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- [00052] Deterioro de la interacción social r/c alteración del autoconcepto m/p bajos niveles de actividades sociales.</li> <li>- [00062] Riesgo de cansancio del rol cuidador r/c aumento de necesidad de cuidados.</li> </ul>
<b>Patrón 10. Afrontamiento – tolerancia al estrés</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- [00069] Afrontamiento ineficaz r/c confianza inadecuada en la habilidad para manejar la situación m/p alteración de las respuestas afectivas, deterioro de la habilidad para manejar la situación y para satisfacer las necesidades básicas.</li> </ul>
<b>Patrón 11. Valores-creencias</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- [00067] Riesgo de sufrimiento espiritual r/c pérdida de independencia</li> </ul>

Tabla 8. Diagnósticos de enfermería. Elaboración propia

## MODELO AREA

Para la priorizaron los diagnósticos según el modelo AREA (Análisis de Resultados del Estado de Actual) elaborado por Pesut y Herdman, para tratar de ver la relación que existe entre estos, y como influyen unos sobre los otros, y así priorizar los mas importantes y mejorar la decisión enfermera. (25)

En la ilustración 1 se muestra como la ELA esta relacionada con todos los diagnósticos descritos.

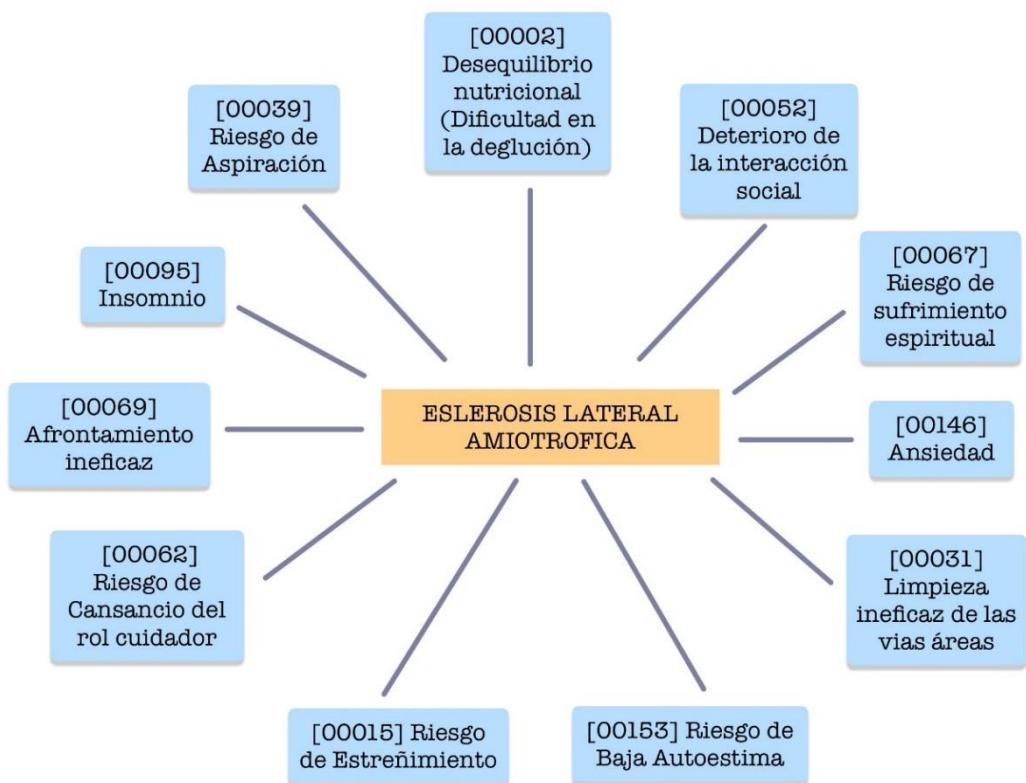


Ilustración 1. Modelo AREA I. Elaboración propia

En la ilustración 2 se representa la red de razonamiento clínico, que es la representación de cómo se relacionan entre si los diagnósticos a través de unas flechas de conexión, teniendo en cuenta la definición de cada uno, los factores relacionados y las características definitorias.

Algunos de los diagnósticos tendrán más de una conexión dado que engloban a otros, y además también podremos tener líneas bidireccionales que significa que ambos diagnósticos son influenciables uno sobre el otro. Para seleccionar los diagnósticos mas importantes, bastara con ver los que mas cantidad de conexiones obtengan, ya que estos representaran mejor la situación. En este caso para facilitar su compresión, y hacerlo de forma mas visual y atractivo, se han diferenciado por colores, los diagnósticos que solo reciben flechas, pero no envían, es decir los que van a ser influenciados por otros y podrían disminuir de forma significativa si se solucionan los principales, aparecen de color naranja, de color verde serán los que solo proporcionan una sola conexión, como es el caso del riesgo de sufrimiento espiritual, y de color morado los que tienen más de una conexión y por lo tanto los mas importantes y podrían solventar el resto.

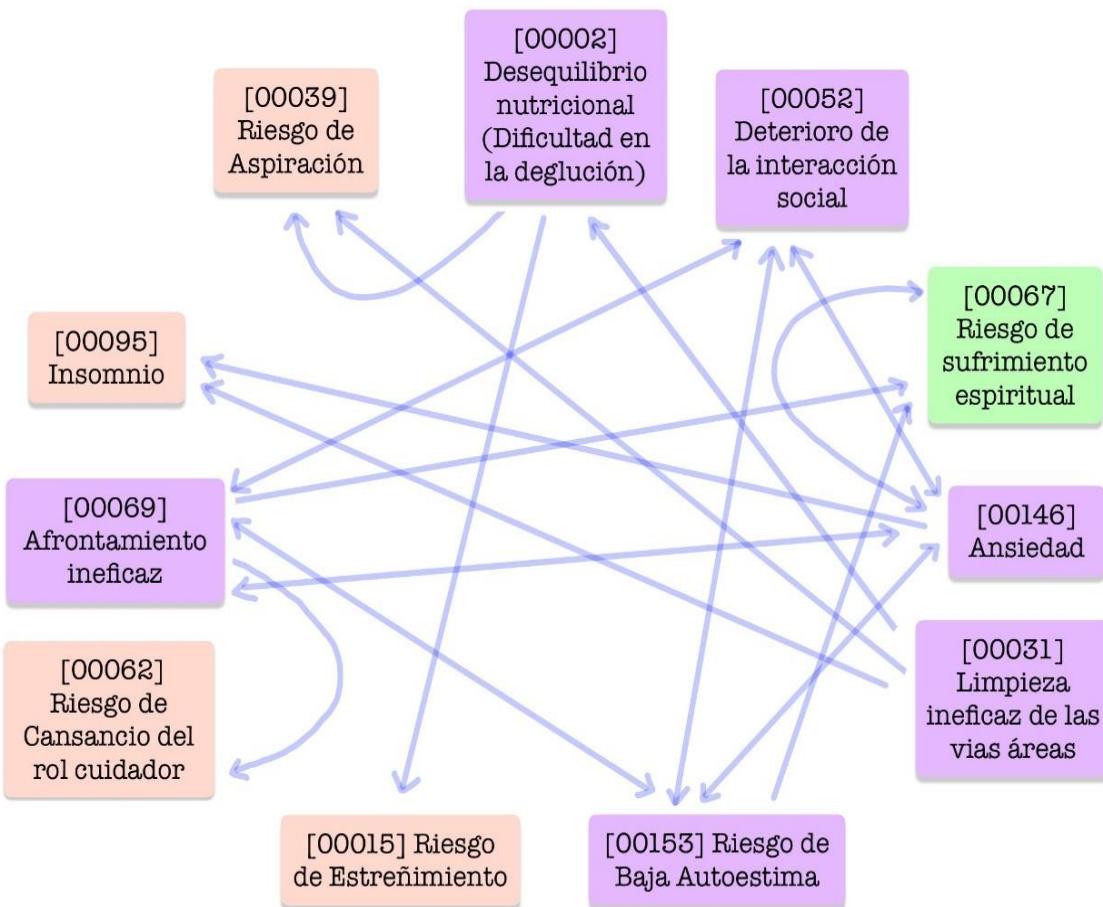


Ilustración 2. Modelo AREA II. Elaboración propia.

### **Desequilibrio nutricional relacionado con la dificultad para la deglución**

Debido a la presencia de disfagia, puede haber riesgo de aspiración por dificultad en la deglución, también esta relacionado con el riesgo de estreñimiento, ya que el déficit en el aporte de nutrientes, como pueden ser fibras y líquidos, genera un enlentecimiento en la motilidad intestinal.

### **Limpieza ineficaz de las vías aéreas**

Un incremento de las secreciones, en la cavidad oral, faríngea o laringe, puede dificultar la deglución y provocar riesgo de aspiración. Además, el aumento de secreciones durante la noche puede dificultar la fase de sueño, causando insomnio.

### **Ansiedad**

La ansiedad hace que la persona pueda sentir inseguridad o incompetencia, esto influye de forma negativa sobre si mismo y por lo tanto presente baja autoestima, además por el contrario la presencia de esta ultima, hace que el paciente tenga una distorsión de la percepción de si mismo, y afecte provocando ansiedad, nerviosismo o temor. Es por esto que, ansiedad y baja autoestima tienen una flecha bidireccional.

La presencia de ansiedad puede afectar negativamente a la hora de afrontar de situaciones, e idear estrategias para dar solución a problemas. Por el contrario, un afrontamiento ineficaz, por falta de capacidades y habilidades para manejar diferentes situaciones, hace que el paciente sea mas vulnerable a sufrir ansiedad. En resumen, estos también presentan una línea bidireccional.

La ansiedad también puede hacer que sufran insomnio, debido a las preocupaciones excesivas, nerviosismo y temores que sufren.

Otra conexión bidireccional que obtenemos es el riesgo de sufrimiento espiritual. Las personas tienen el valor innato de poder ser autónomos y realizar sus ABVD sin ayuda, de forma independiente, si esto se altera, puede aparecer frustración, temor, angustia ante la posible perdida de control sobre sus vidas; por el contrario, si el paciente presenta ansiedad es mas fácil que pueda tener miedo ante situaciones de perdida de independencia, serán mas vulnerables a no tolerar debidamente los cambios incapacitantes que surgen a causa de la enfermedad.

Hay otra conexión bidireccional entre la ansiedad y el deterioro de la interacción social.

Si hay ansiedad, la percepción de si mismo se ve alterada negativamente y por esto tendrá miedo a interactuar socialmente por miedo a rechazo. Y viceversa, si hay un aumento en el aislamiento social, sentirá ansiedad angustia frente a la falta de interacción con otros.

#### **Riesgo de baja autoestima**

Relacionado con el sufrimiento espiritual, ya que si tienen un estado de animo bajo y una percepción de si mismo negativa, el estado de deterioro de la enfermedad, no sabrá sobrellevarlo debidamente. Está relacionado con el deterioro de la interacción social , ya que si no tiene una buena imagen de si mismo, tendrá miedo a relacionarse con las personas y disminuirá sus relaciones sociales.

#### **Afrontamiento ineficaz**

Relacionado con el deterioro de la interacción social dado que si no tiene habilidades o no se siente capaz de solucionar o sobrellevar las situaciones que se presentan, se vera incompetente y limitara sus relaciones sociales por temor. El riesgo de sufrimiento espiritual, ya que, si no es capaz de afrontar los problemas, no tendrá la valía para poder aceptar los cambios y limitaciones que se presentará por causa de la enfermedad. Tiene relación con el riesgo de autoestima de forma bidireccional por lo que si su autoimagen es negativa, tendrá dificultades para afrontar las adversidades que se presenten, y por el contrario si no es capaz de dar solución a los problemas sufrirá una disminución en el estado de animo, así como en su persona sintiéndose menos valioso y mas incompetente.

*Tabla 9 . Desarrollo modelo AREA. Elaboración propia.*

Según esta red de razonamiento clínico, los diagnósticos mas prioritarios, que mas conexiones presentan y los que van a ser definidos según las taxonomías NANDA, NOC, NIC son:

- [00069] Afrontamiento ineficaz
- [00002] Desequilibrio nutricional
- [00153] Baja autoestima situacional
- [00146] Ansiedad
- [00031] Limpieza ineficaz de las vías aéreas

El [00052] Deterioro de la interacción social, recibe tres conexiones bidireccionales y por lo tanto está de color morado, como prioritario, tiene conexión con [00069] Afrontamiento ineficaz, [00153] Baja autoestima situacional y [00146] Ansiedad, por lo que se ha llegado a la conclusión de que no es necesario definir este, ya que solucionando los tres anteriores, podría conseguirse una mejoría significativa de este diagnóstico sin tener que trabajarlos individualmente, y los otros si que es necesario definirlos ya que tienen otras relaciones con el resto y son importantes a tratar.

El [00062] Riesgo de cansancio del rol cuidador no presenta muchas conexiones, pero se ha considerado importante, debido a que estos pacientes van aumentando la necesidad de cuidados con el progreso de la enfermedad, teniendo cada vez más limitaciones y siendo más dependientes, y cada vez es más la carga que sufren estos, por lo que los cuidadores llevan a cabo una gran labor y por ello es necesario darle la importancia que merece al rol cuidador.

Al solucionar los diagnósticos elegidos como prioritarios no significa que estos vayan a solucionar por completo los otros, si no que tenderán a disminuir significativamente la aparición del resto.

## **DESARROLLO DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA**

Tras la Modelo AREA y seleccionados los diagnósticos prioritarios se van a definir y desarrollar mediante las taxonomías NANDA, NOC, NIC.

En cada NOC se evaluarán los indicadores con la ayuda de la escala Likert, pero al ser un plan de cuidados estandarizado esto es difícil de valorar anticipadamente por lo que podría variar, se hacen, una al inicio del plan y otra al final con la puntuación esperada, que por las características de la enfermedad se sabe que no podrán solucionarse al completo porque estos pacientes llegarán a un punto en el que van a empeorar, pero al menos tratar de mantenerlos.

**ESCALA LIKERT:** (Evaluación del grado de deterioro de la salud o el bienestar de los indicadores según el estado de cada paciente). (24)

<b>ESCALA LIKERT.</b>	
<b>Puntuación</b>	
<b>1</b>	Gravemente comprometido
<b>2</b>	Sustancialmente comprometido
<b>3</b>	Moderadamente comprometido
<b>4</b>	Levemente comprometido
<b>5</b>	No comprometido

Tabla 10 . Escala Likert. Elaboración propia

<b>NANDA</b> [00146] Ansiedad r/c estresores, conflicto sobre los objetivos vitales m/p nerviosismo, insomnio, expresa ansiedad sobre los cambios en los episodios vitales, disminución de la productividad.	
<b>Definición</b>	Respuesta emocional a una amenaza difusa en la que el individuo anticipa un peligro inminente no específico, una catástrofe o una desgracia.
<b>NOC</b>	<b>INDICADORES</b>
[1212] Nivel de estrés	<b>ESCALA LIKERT</b>
	<b>PUNTUACIÓN</b>
	<b>INICIAL</b>
	<b>ESPERADO</b>
[121213] Inquietud	4
[121214] Trastornos del sueño	3
[121219] Arrebatos emocionales	3
[121223] Desconfianza	3
[121232] Disminución de la productividad	4

<u>NIC</u>	<u>ACTIVIDADES</u>
[1850] Mejorar el sueño	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Explicar la importancia de un sueño adecuado durante la enfermedad.</li> <li>✓ Enseñar al paciente a controlar los patrones de sueño.</li> <li>✓ Animar al paciente a que establezca una rutina a la hora de irse a la cama para facilitar la transición del estado de vigilia al de sueño.</li> <li>✓ Enseñar al paciente a realizar una relajación muscular autogénica u otras formas no farmacológicas de inducción del sueño.</li> <li>✓ Iniciar/llevar a cabo medidas agradables: masajes, colocación y contacto afectuoso.</li> <li>✓ Fomentar el aumento de las horas de sueño, si fuera necesario.</li> <li>✓ Comentar con el paciente y la familia técnicas para favorecer el sueño.</li> <li>✓ Proporcionar folletos informativos sobre técnicas favorecedoras del sueño.</li> </ul>
[5330] Control del estado de ánimo	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Determinar si el paciente supone un riesgo para la seguridad de sí mismo y de los demás.</li> <li>✓ Evaluar el estado de ánimo inicialmente y con regularidad.</li> <li>✓ Relacionarse con el paciente a intervalos regulares para realizar los cuidados y/o darle la oportunidad de hablar acerca de sus sentimientos.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a controlar conscientemente el estado de ánimo.</li> <li>✓ Animar al paciente, según pueda tolerarlo, a relacionarse socialmente y realizar actividades con otros.</li> </ul>

NOC	INDICADORES	ESCALA LIKERT	
		PUNTUACIÓN	
		<u>INICIAL</u>	<u>ESPERADO</u>
[1211] Nivel de ansiedad	[121118] Preocupación exagerada por eventos vitales.	3	4
	[121134] Exceso de preocupación.	3	4
	[121140] Dificultad para relajarse.	3	5
	[121133] Nerviosismo.	3	4
	[121117] Ansiedad verbalizada.	3	5
NIC	ACTIVIDADES		
[5820] Disminución de la ansiedad	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Utilizar un enfoque sereno que dé seguridad.</li> <li>✓ Tratar de comprender la perspectiva del paciente sobre una situación estresante.</li> <li>✓ Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico.</li> <li>✓ Animar a la familia a permanecer con el paciente.</li> <li>✓ Escuchar con atención.</li> <li>✓ Crear un ambiente que facilite la confianza.</li> <li>✓ Animar la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.</li> <li>✓ Identificar los cambios en el nivel de ansiedad.</li> <li>✓ Establecer actividades recreativas encaminadas a la reducción de tensiones.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a realizar una descripción realista del suceso que se avecina.</li> </ul>		

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Instruir al paciente sobre el uso de técnicas de relajación.</li> </ul>
[6040] Terapia de relajación	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Explicar el fundamento de la relajación y sus beneficios, límites y tipos de relajación disponibles (música, meditación, respiración rítmica, relajación mandibular y relajación muscular progresiva).</li> <li>✓ Determinar si alguna intervención de relajación ha resultado útil en el pasado.</li> <li>✓ Ofrecer una descripción detallada de la intervención de relajación elegida.</li> <li>✓ Crear un ambiente tranquilo, sin interrupciones, con luces suaves y una temperatura agradable, cuando sea posible.</li> <li>✓ Sugerir a la persona que adopte una posición cómoda sin ropas restrictivas y con los ojos cerrados.</li> <li>✓ Utilizar un tono de voz suave, diciendo las palabras lenta y rítmicamente.</li> <li>✓ Dejar al paciente un tiempo sin molestarle, ya que puede quedarse dormido.</li> <li>✓ Evaluar regularmente las indicaciones que refiera el paciente sobre la relajación conseguida, y comprobar periódicamente la tensión muscular, frecuencia cardíaca, presión arterial y temperatura de la piel.</li> <li>✓ Grabar una cinta sobre la técnica de relajación para uso de la persona.</li> <li>✓ Evaluar y registrar la respuesta a la terapia de relajación.</li> </ul>

Tabla 11. Diagnóstico de Enfermería I. Elaboración Propia.

**NANDA** [00069] Afrontamiento ineficaz r/c confianza inadecuada en la habilidad para manejar la situación m/p alteración de las respuestas afectivas, deterioro de la habilidad para manejar la situación y para satisfacer las necesidades básicas.

<b>Definición</b>	Patrón de apreciación no válida sobre los agentes estresantes, con esfuerzos cognitivos y/o conductuales, que fracasan en la gestión de las demandas relacionadas con el bienestar
-------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>NOC</b>  [1302]  Afrontamiento de problemas	<b>INDICADORES</b>	<b>ESCALA LIKERT</b>	
		<b>PUNTUACIÓN</b>	
		<b>INICIAL</b>	<b>ESPERADO</b>
	[130205] Verbaliza aceptación de la situación.	3	4
	[130208] Se adapta a los cambios en desarrollo.	3	4
	[130211] Identifica múltiples estrategias de superación.	3	4
	[130222] Utiliza el sistema de apoyo personal.	2	5
<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>		
[5230] Mejorar el afrontamiento	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad.</li> <li>✓ Utilizar un enfoque sereno, tranquilizador.</li> <li>✓ Fomentar las relaciones con personas que tengan intereses y objetivos comunes.</li> <li>✓ Valorar el impacto de la situación vital del paciente en los roles y las relaciones.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a identificar la información que más le interese obtener.</li> </ul>		

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico.</li> <li>✓ Tratar de comprender la perspectiva del paciente sobre una situación estresante.</li> <li>✓ Fomentar las actividades sociales y comunitarias.</li> <li>✓ Favorecer situaciones que fomenten la autonomía del paciente.</li> <li>✓ Presentar al paciente personas (o grupos) que hayan pasado por la misma experiencia con éxito.</li> <li>✓ Alentar la verbalización de sentimientos, percepciones y miedos.</li> <li>✓ Animar al paciente a identificar sus puntos fuertes y sus capacidades.</li> <li>✓ Estimular la implicación familiar, según corresponda.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a identificar estrategias positivas para afrontar sus limitaciones y manejar los cambios de estilo de vida o de papel.</li> <li>✓ Instruir al paciente en el uso de técnicas de relajación, si resulta necesario.</li> </ul>
[5602] Enseñanza: proceso de enfermedad	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Revisar el conocimiento del paciente sobre su afección.</li> <li>✓ Evaluar el nivel actual de conocimientos del paciente relacionado con el proceso de enfermedad específico.</li> <li>✓ Describir los signos y síntomas comunes de la enfermedad, según corresponda.</li> <li>✓ Proporcionar información al paciente acerca de la enfermedad, según corresponda.</li> <li>✓ Identificar cambios en el estado físico del paciente.</li> <li>✓ Evitar las promesas tranquilizadoras vacías.</li> <li>✓ Instruir al paciente sobre las medidas para prevenir/minimizar los efectos secundarios de la enfermedad, según corresponda.</li> </ul>

Tabla 12. Diagnóstico de Enfermería II. Elaboración Propia.

**NANDA** [00153] Riesgo de baja autoestima situacional r/c disminución de la aceptación consciente, estresores, trastorno de la imagen corporal.

<b>Definición</b>	Susceptible de un cambio de una percepción positiva a una percepción negativa sobre el valor, la aceptación, el respeto, la competencia y la actitud hacia uno mismo en respuesta a una situación real, que puede comprometer la salud.		
<b>NOC</b>	<b>ESCALA LIKERT</b>		
[1205] Autoestima	<b>PUNTUACIÓN</b>		
<b>INDICADORES</b>	<b>INICIAL</b>	<b>ESPERADO</b>	
[120502] Aceptación de las propias limitaciones	3	4	
[120507] Comunicación abierta	3	4	
[120509] Mantenimiento del cuidado/higiene personal	4	4	
[120511] Nivel de confianza	3	4	
[120519] Sentimientos sobre su propia persona	3	3	
<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>		
[5430] Grupo de apoyo	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Utilizar un grupo de apoyo durante las etapas de transición para ayudar al paciente a que se adapte a un nuevo estilo de vida.</li> <li>✓ Determinar el lugar más apropiado para la reunión del grupo (p. ej., cara a cara o en línea).</li> <li>✓ Crear una atmósfera relajada y de aceptación.</li> <li>✓ Vigilar y dirigir la implicación activa de los miembros del grupo.</li> <li>✓ Fomentar la expresión y el compartir el conocimiento de la experiencia.</li> </ul>		

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Fomentar la expresión de ayudas mutuas.</li> <li>✓ Subrayar la responsabilidad y control personales.</li> <li>✓ Mantener una presión positiva para el cambio de conducta.</li> <li>✓ Enfatizar la importancia del afrontamiento activo.</li> <li>✓ Atender a las necesidades del grupo como un todo, así como a las necesidades de los miembros individuales.</li> </ul>		
<b>NOC</b>	<b>INDICADORES</b>	<b>ESCALA LIKERT</b>	
		<b>PUNTUACIÓN</b>	
		<b>INICIAL</b>	<b>ESPERADO</b>
[1300] Aceptación: Estado de salud	[130010] Afrontamiento de la situación de salud	3	4
	[130014] Realiza las de tareas de autocuidado	4	4
	[130017] Se adapta al cambio en el estado de salud	3	3
	[130020] Expresa autoestima positiva	3	3
	[130016] Mantiene las relaciones	3	4
<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>		
[5220] Mejora de la imagen corporal	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Utilizar una orientación anticipatoria en la preparación del paciente para los cambios de imagen corporal que sean previsibles.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a comentar los cambios causados por la enfermedad.</li> <li>✓ Determinar si un cambio de imagen corporal ha contribuido a aumentar el aislamiento social.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a separar el aspecto físico de los sentimientos de valía personal, según corresponda.</li> </ul>		

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Determinar las percepciones del paciente y de la familia sobre la alteración de la imagen corporal frente a la realidad.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a identificar las partes del cuerpo que ofrecen percepciones positivas relacionadas con ellas.</li> <li>✓ Facilitar el contacto con personas que hayan sufrido cambios de imagen corporal similares.</li> <li>✓ Identificar grupos de apoyo disponibles para el paciente.</li> </ul>
<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>
[5210] Orientación anticipatoria	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Involucrar a la familia/allegados, cuando sea posible.</li> <li>✓ Ayudar al paciente a identificar los recursos y opciones disponibles.</li> </ul>

Tabla 13. Diagnóstico de Enfermería III. Elaboración Propia.

<b>NANDA</b> [00031] Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c retención de secreciones m/ptos ineficaz, alteración del ritmo respiratorio.			
<b>Definición</b>	Reducción de la capacidad para eliminar las secreciones u obstrucciones del tracto respiratorio para mantener las vías aéreas permeables.		
<b>NOC</b>	<b>INDICADORES</b>	<b>ESCALA LIKERT</b>	
<b>PUNTUACIÓN</b>		<b>INICIAL</b>	<b>ESPERADO</b>
[41004] Frecuencia respiratoria		4	4
[41012] Capacidad de eliminar secreciones		3	4
[41016] Disnea de esfuerzo leve		3	3
[41019] Tos		4	4

<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>
[3140] Manejo de la vía aérea	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Eliminar las secreciones fomentando la tos o mediante succión.</li> <li>✓ Fomentar una respiración lenta y profunda, girándose y tosiendo.</li> <li>✓ Enseñar a toser de manera efectiva.</li> <li>✓ Enseñar al paciente a utilizar los inhaladores prescritos, si es el caso.</li> <li>✓ Colocar al paciente en una posición que alivie la disnea.</li> </ul>

Tabla 14. Diagnóstico de Enfermería IV. Elaboración Propia.

<b>NANDA</b> [00002] Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales r/c dificultad en la deglución, debilidad de los músculos necesarios para la deglución m/p peso corporal por debajo del rango ideal de peso según edad y sexo, ingesta inferior a las cantidades diarias recomendadas			
<b>DEFINICIÓN:</b> Consumo de nutrientes insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas.			
<b>Resultados (NOC)</b>	<b>INDICADORES</b>	<b>ESCALA LIKERT</b>	
[1010] Estado de la deglución		<b>PUNTUACIÓN</b>	
	[101002] Controla las secreciones orales	<b>INCIAL</b>	<b>ESPERADO</b>
	[101010] Momento del reflejo de deglución	4	3 – 4
	[101011] Cambios en la calidad de la voz	3	3
	[101012] Atragantamiento, tos o náuseas	4	4
	[101018] Estudio de la deglución	3	3

<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>
[3200] Precauciones para evitar la aspiración	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Vigilar el nivel de conciencia, reflejo tusígeno, reflejo nauseoso y capacidad deglutoria.</li> <li>✓ Evaluar la presencia de disfagia.</li> <li>✓ Usar agentes procinéticos, según corresponda.</li> <li>✓ Evitar líquidos o utilizar agentes espesantes.</li> <li>✓ Trocear los alimentos en porciones pequeñas.</li> <li>✓ Ofrecer alimentos y líquidos que puedan formar un bolo antes de la deglución.</li> <li>✓ Romper o desmenuzar las pastillas antes de su administración.</li> <li>✓ Proporcionar cuidados orales.</li> <li>✓ Sugerir la consulta con foniatria o logopedia, según corresponda.</li> </ul>
[01860] Terapia de deglución	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Colaborar con los miembros del equipo de cuidados (terapeuta ocupacional, logopeda y dietista) para dar continuidad al plan de rehabilitación del paciente.</li> <li>✓ Colaborar con el logopeda para enseñar a la familia del paciente el régimen de ejercicios de deglución.</li> <li>✓ Proporcionar/usar dispositivos de ayuda, si se precisa.</li> <li>✓ Evitar el uso de pajitas para beber.</li> <li>✓ Observar el sellado de los labios al comer, beber y deglutir.</li> <li>✓ Controlar si hay signos de fatiga al comer, beber y deglutir.</li> <li>✓ Enseñar a la familia/cuidador a cambiar de posición, alimentar y vigilar al paciente.</li> <li>✓ Enseñar a la familia/cuidador las necesidades nutricionales y las modificaciones dietéticas, en colaboración con el dietista.</li> <li>✓ Enseñar a la familia/cuidador las medidas de emergencia para los atragantamientos.</li> <li>✓ Enseñar a la familia/cuidador a comprobar si han quedado restos de comida retenidos en la boca después de comer.</li> <li>✓ Proporcionar instrucciones escritas, según corresponda.</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Proporcionar/comprobar la consistencia de los alimentos/líquidos en función de los hallazgos del estudio de deglución.</li> <li>✓ Controlar el peso corporal.</li> <li>✓ Vigilar la hidratación corporal (entradas, salidas, turgencia de la piel y mucosas).</li> <li>✓ Proporcionar cuidados bucales, si es necesario.</li> </ul>		
<b>NOC</b> [1004] Estado nutricional	<b>INDICADORES</b>	<b>ESCALA LIKERT</b>	
		<b>PUNTUACIÓN</b>	
		<b>INICIAL</b>	<b>ESPERADO</b>
	[100411] Hidratación	4	5
	[100405] Relación peso/talla	3	5
	[100401] Ingesta de nutrientes	4	4
<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>		
[1160] Monitorización nutricional	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Pesar al paciente.</li> <li>✓ Identificar los cambios recientes del peso corporal.</li> <li>✓ Identificar las anomalías de la piel.</li> <li>✓ Identificar las anomalías de la defecación.</li> <li>✓ Identificar los cambios recientes de apetito y actividad.</li> <li>✓ Determinar las recomendaciones energéticas basadas en factores del paciente.</li> </ul>		
[1100]Manejo de la nutrición	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Determinar el estado nutricional del paciente y su capacidad para satisfacer las necesidades nutricionales.</li> <li>✓ Instruir al paciente sobre las necesidades nutricionales.</li> <li>✓ Determinar el número de calorías y el tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las necesidades nutricionales.</li> </ul>		

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Aconsejar al paciente que se siente en posición erguida en la silla, si es posible.</li> <li>✓ Enseñar al paciente sobre las modificaciones dietéticas necesarias (p. ej., dieta de disfagia con espesantes), según se precise.</li> <li>✓ Asegurarse de que la dieta incluya alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento.</li> </ul>
--	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Tabla 15. Diagnóstico de Enfermería V. Elaboración Propia.

<b>NANDA</b> [00062] Riesgo de cansancio del rol cuidador r/c aumento de necesidad de cuidados.			
<b>Definición</b>	Susceptible de experimentar dificultades para satisfacer las responsabilidades de cuidados, expectativas y/o comportamientos requeridos por la familia o personas significativas, que puede comprometer la salud.		
<b>NOC</b>	<b>INDICADORES</b>		<b>ESCALA LIKERT</b>
[2508] Bienestar del cuidador principal	<b>PUNTUACIÓN</b>		
	<b>INCIAL</b>		<b>ESPERADO</b>
	[250811] La familia comparte las responsabilidades de los cuidados		4
	[250813] Capacidad para el afrontamiento		3
	[250802] Satisfacción con la salud emocional		3
			5
			4
			4

<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>
[5270] Apoyo emocional	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Proporcionar apoyo durante la negación, ira, negociación y aceptación de las fases del duelo.</li> <li>✓ Proporcionar sentimientos de seguridad durante los períodos de más ansiedad.</li> <li>✓ Remitir a servicios de asesoramiento, si se precisa.</li> <li>✓ Escuchar las expresiones de sentimientos y creencias.</li> <li>✓ Realizar afirmaciones empáticas o de apoyo.</li> <li>✓ Comentar la experiencia emocional.</li> </ul>
[5240] Asesoramiento	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Establecer una relación terapéutica basada en la confianza y el respeto.</li> <li>✓ Demostrar empatía, calidez y sinceridad.</li> <li>✓ Disponer la intimidad y asegurar la confidencialidad.</li> <li>✓ Proporcionar información objetiva según sea necesario y según corresponda.</li> <li>✓ Favorecer la expresión de sentimientos.</li> </ul>

Tabla 16. Diagnóstico de Enfermería VI. Elaboración Propia.

## PROBLEMAS DE COLABORACIÓN

<b>PC: Dolor secundario a afectación musculoesquelética</b>	
NIC	ACTIVIDADES
[1415] Manejo del dolor crónico	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluya la localización, aparición, duración, frecuencia e intensidad, así como los factores que lo alivian y lo provocan.</li> <li>✓ Usar una herramienta válida y fiable para la valoración del dolor crónico.</li> <li>✓ Determinar el efecto del dolor en la calidad de vida (p. ej., sueño, apetito, actividad, cognición, estado de ánimo, relaciones, desempeño en el trabajo y desempeño de roles).</li> <li>✓ Preguntar al paciente sobre el dolor a intervalos frecuentes, al mismo tiempo que se comprueban los signos vitales o en cada visita a la consulta.</li> <li>✓ Preguntar al paciente sobre el nivel de dolor que permita comodidad y funcionar apropiadamente e intentar mantenerlo en un nivel igual o inferior.</li> <li>✓ Instruir al paciente y a su familia sobre las bases del manejo del dolor.</li> <li>✓ Fomentar el uso apropiado de técnicas no farmacológicas (p. ej. relajación, imaginación guiada, musicoterapia, distracción, terapia de actividades, aplicación de calor y frío, masaje) y opciones farmacológicas como medidas de control del dolor.</li> <li>✓ Incorporar a la familia como medio de alivio del dolor, cuando sea posible.</li> <li>✓ Estar atento a los signos de ansiedad o miedo (p. ej., irritabilidad, tensión, preocupación, miedo al movimiento)</li> </ul>

[2210] Administración de analgésicos	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Determinar la aparición, localización, duración, características, calidad, intensidad, patrón, medidas de alivio, factores contribuyentes, efectos en el paciente y gravedad del dolor antes de medicar al paciente.</li> <li>✓ Documentar todos los hallazgos de la observación del dolor.</li> <li>✓ Comprobar las órdenes médicas en cuanto al medicamento, dosis y frecuencia del analgésico prescrito.</li> <li>✓ Comprobar el historial de alergias a medicamentos.</li> <li>✓ Determinar el analgésico preferido, vía de administración y posología para conseguir un efecto analgésico óptimo.</li> <li>✓ Registrar el nivel de dolor utilizando una escala de dolor apropiada antes y después de la administración de analgésicos.</li> <li>✓ Instruir para que se solicite la medicación a demanda para el dolor antes de que el dolor sea intenso.</li> </ul>
--------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Tabla 17. Problema de colaboración I. Elaboración Propia.

<b>PC: Disartria secundaria a disnea y debilidad muscular.</b>	
<b>NIC</b>	<b>ACTIVIDADES</b>
[4976] Mejorar la comunicación: déficit del habla	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Remitir al paciente a un logoterapeuta o logopeda.</li> <li>✓ Monitorizar a los pacientes para detectar la aparición de frustración, ira, depresión u otras respuestas a la alteración de las capacidades del habla.</li> <li>✓ Identificar las conductas emocionales y físicas como formas de comunicación.</li> <li>✓ Proporcionar métodos alternativos a la comunicación hablada (p. ej., tableta de escritura, tarjetas, parpadeo, tabla de comunicación con imágenes y letras, señales con la mano u otros gestos, ordenador).</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Proporcionar métodos alternativos de escritura o lectura, según corresponda.</li> <li>✓ Ajustar el estilo de comunicación para cubrir las necesidades del paciente (p. ej., situarse frente a él al hablar, escuchar con atención, presentar una idea o pensamiento cada vez, hablar despacio, pero evitando gritar, usar comunicación escrita o solicitar la ayuda de la familia para comprender el habla del paciente).</li> <li>✓ Instruir al paciente para que hable despacio.</li> <li>✓ Colaborar con la familia y el logoterapeuta o logopeda para desarrollar un plan dirigido a lograr una comunicación eficaz.</li> <li>✓ Proporcionar refuerzo positivo, según corresponda.</li> </ul>
--	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Tabla 18. Problema de colaboración II. Elaboración Propia.

PC: Deterioro neuromuscular (debilidad muscular, rigidez articular, espasticidad) secundaria enfermedad neurodegenerativa	
NIC	ACTIVIDADES
[0224] Terapia de ejercicios: movilidad articular	<ul style="list-style-type: none"> <li>✓ Determinar las limitaciones del movimiento articular y su efecto sobre la función.</li> <li>✓ Colaborar con fisioterapia en el desarrollo y ejecución de un programa de ejercicios.</li> <li>✓ Determinar la localización y naturaleza de la molestia o dolor durante el movimiento/actividad.</li> <li>✓ Enseñar al paciente/familia a realizar de forma sistemática los ejercicios pasivos o activos o de amplitud de movimientos.</li> <li>✓ Ayudar en el movimiento articular regular y rítmico dentro de los límites del dolor, resistencia y movilidad articular.</li> <li>✓ Dar un apoyo positivo al realizar los ejercicios articulares.</li> </ul>

Tabla 19. Problema de colaboración III. Elaboración Propia.

## EVOLUCIÓN

La ELA es una enfermedad degenerativa, que por desgracia no tiene un buen final, puesto que progresas con el deterioro de las capacidades del paciente presentando cada vez más limitaciones en la independencia para llevar a cabo las ABVD. Es por esto que, con los NOC y NIC no vamos a conseguir resultados finales positivos, si no que el objetivo de algunos estos será intentar mantener el máximo tiempo posible la autonomía del paciente y evitar un rápido empeoramiento, con puntuaciones al menos iguales que al principio del plan. Sabiendo en todo momento que estos pacientes acabarán con la mínima puntuación en la escala de Likert por su gran deterioro hasta la muerte.

Uno de los diagnósticos de enfermería es la baja autoestima situacional, por lo que sería preciso evitar un progreso hacia una situación crónica debido al progreso de la enfermedad, ya que esto podría hacer que el paciente empeore notablemente, por que un esto de animo positivo en estos casos es primordial para sobrellevar la enfermedad de la mejor manera posible.

## CONTINUIDAD DE CUIDADOS

Al final del plan de cuidados todos los diagnósticos de enfermería no estarán resueltos, puesto que este plan finaliza con el agravamiento del paciente, el comienzo de la fase avanzada y pérdida de independencia.

Los diagnósticos como la Ansiedad, el afrontamiento ineficaz y la baja autoestima pueden mejorar notablemente gracias a las intervenciones propuestas. Sin embargo, el déficit nutricional relacionado con la dificultad en la deglución empeorara por el progreso de la enfermedad, así como el diagnóstico de limpieza ineficaz que no estará resuelto porque aumentaran las secreciones y trabajo respiratorio.

El riesgo de cansancio del rol cuidador en relación con el equilibrio emocional, puede mejorar por el aumento de conocimiento y apoyo otorgado, pero el aumento de cuidados seguirá aumentando.

En cuanto a los problemas de colaboración, el dolor aumenta con el progreso de la enfermedad, por lo que puede mejorarse, pero no se resuelve.

La disartria empeora con el aumento del deterioro de los músculos fonatorios.

El deterioro muscular gracias a las intervenciones de los fisioterapeutas y profesionales de enfermería, mejora en las fases iniciales, pero en fases avanzadas acaba empeorando, llegando a presentar inmovilidad.

## CONCLUSIÓN

En la actualidad la ELA es una enfermedad devastadora, puesto que es una enfermedad degenerativa, que afecta al funcionamiento de las motoneuronas y continua con un deterioro progresivo de las habilidades y capacidades del paciente, llegando a perder por completo su autonomía, y volviéndose totalmente dependiente.

A pesar de ser una enfermedad de gran prevalencia, a día de hoy, no se ha encontrado un tratamiento que resulte efectivo para terminar con ella.

Entre los síntomas debilitantes y el continuo deterioro de la enfermedad, la necesidad de cuidados aumenta, por lo que es de vital importancia que cuenten con la ayuda y apoyo de familiares cercanos o cuidadores, sin olvidar la consideración que se debería tener con estos, por la gran carga que toleran.

El objetivo principal de este TFG era elaborar un plan de cuidados estandarizado para pacientes con ELA en fases iniciales, el cual se ha conseguido elaborar consiguiendo protocolizar desde enfermería una serie de cuidados enfocada en una visión mas holística centrada en el paciente y la mejor evidencia posible, además a través de la búsqueda bibliográfica llevada a cabo, se obtuvo información actual sobre esta enfermedad para conocer el gran abanico de problemas y necesidades que pueden presentar este tipo de pacientes, y así poder brindarles de una atención integral con la mejor calidad posible.

Para terminar, me gustaría destacar la importancia que tiene este plan de cuidados, ya que estas personas necesitan de un gran apoyo y atención. Reciben una noticia desoladora de que padecen una enfermedad que va a acabar con sus vidas tarde o temprano, y que poco a poco van a ir perdiendo uno de sus grandes valores, la autonomía, la capacidad de ser independientes para las AVD. Van empeorando progresivamente hasta que mueren y en un periodo de tiempo muy corto. Es por esto que, es de vital importancia a pesar del inevitable final, que puedan contar con todo el apoyo y ayuda necesaria, para disminuir en la medida de lo posible la intensidad de sus síntomas y mejorar la calidad e vida de sus últimos años.

## **Limitaciones y logros :**

<b><u>Logros</u></b>
<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Se ha conseguido cumplir con los objetivos propuestos de este TFG.</li><li>✓ Que estos pacientes reciban un cuidado holístico, mejora mucho el estado de animo, y con ello el afrontamiento de la enfermedad.</li><li>✓ Dar visión sobre la importancia de brindar la ayuda que necesitan a este tipo de paciente, así como a sus cuidadores.</li></ul>
<b><u>Limitaciones</u></b>
<ul style="list-style-type: none"><li>✗ Dificultad para diferenciar las fases de la enfermedad dado que cada paciente tendrá unas necesidades individuales y difícil que todos cumplan con los mismos signos y síntomas, así como en la misma evolución, ya que en unos pacientes evoluciona mas rápido y otros mas lento.</li><li>✗ Presentan muchos problemas por lo que ha sido complicado establecer los diagnósticos clave, los cuales puedan representar y solucionar la mayor parte de las necesidades de los pacientes.</li><li>✗ Dificultad plantear una puntuación al indicador dado que es difícil saber que en que grado esta afectado cada paciente.</li></ul>

*Tabla 20. Logros y limitaciones. Elaboración propia.*

## BIBLIOGRAFÍA

1. González Diaz M, Carrera Herrera I, Domínguez Valdivieso A. Esclerosis lateral amiotrófica complicada. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta [Internet]. 2024 [citado 20 Abril 2024]; Disponible en: <https://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/3641>
2. Corcia P, Lunetta C, Vourc'h P, Pradat P, Blasco H. Time for optimism in amyotrophic lateral sclerosis. European Journal of Neurology [Internet]. 2023 [citado 20 Abril 2024]; 30(5): 1459-1464 . Disponible en: <https://doi.org/10.1111/ene.15738>
3. Feldman E, Goutman, S, Petri S, Mazzini L, Savelieff M, Shaw P et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet. [Internet]. 2022 [citado 20 Abril 2024]; 400(10360): 1363–1380. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(22\)01272-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01272-7)<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10089700/>
4. Fernandez-Lerones M, Fuente-Rodriguez A. Esclerosis lateral amiotrófica: in diagnóstico incierto. Elsevier [Internet]. 2021 [citado 20 Abril 2024]; 36(8): 466-470. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semegen-40-articulo-esclerosis-lateral-amiotrofica-un-diagnostico-S1138359310001346>
5. Instituto Nacional Francés de la Salud y de la Investigación Médica. Orphanet. Francia; 1997 [actualizada el 10 de Abril de 2024; acceso 20 Abril 2024]. Disponible en: <https://www.orpha.net/es>
6. Pérez Menéndez A. La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa más común tras el Alzheimer y el Parkinson en España. Sociedad Española de Neurología. [Internet]. Disponible en: <https://www.sen.es/saladeprensa/pdf/Link378.pdf>
7. Younger D, Brown J. Chapter 10 - Amyotrophic lateral sclerosis. Elsevier [Internet]. 2023 [citado 20 Abril 2024]; 196: 203-229. Disponible en:

- <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/B9780323988179000314?via%3Dihub>
8. Llamosa-G-Velazquez G, Mayer-Rivera F. Cuidados paliativos y de soporte en pacientes neurologicos y psiquiatricos. Permanyer. [Internet] [Citado 20 Abril 2024] Disponible en : [https://neurologiaypsiquiatria.com/wp-content/uploads/2022/12/libro\\_CuidadosPaliativosSoporte.pdf#page=185](https://neurologiaypsiquiatria.com/wp-content/uploads/2022/12/libro_CuidadosPaliativosSoporte.pdf#page=185)
  9. FUNDELA. Fundación Española para el fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2002. Disponible en: <https://www.fundela.es/>
  10. Nunez Y, Boehme A, Weisskopf M , Re D, Navas-Acien A, Van Donkelaar A et al. Fine Particle Exposure and Clinical Aggravation in Neurodegenerative Diseases in New York State. Environmental health perspectives. 2021; 129(2), 27003. Disponible en: <https://doi.org/10.1289/EHP7425>
  11. Niebla-Gómez N, Rivero-Morey R, Magariño-Abreus L. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización sobre el manejo de la enfermedad. EsTuSalud [Internet]. 2022 [citado 20 Abril 2024]; 4 (3) Disponible en: <https://revestusalud.sld.cu/index.php/estusalud/article/view/193/133>
  12. Masrori P, Van-Damme P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. European journal of neurology. 2020 [citado 20 Abril 2024]; 27(10), 1918–1929. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/ene.14393>
  13. Kwak S. Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a narrative review. Journal of Yeungnam medical science. [Internet]. 2022 [citado 20 Abril 2024]; 39(3), 181–189. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9273136/>
  14. Bucheli M, Campos M, Bermudes D, Chuquimarcá J, Sambache K, Cheverrez K. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Criterios de El Escorial y la Electromiografía en su Temprano Diagnóstico. Revista Ecuatoriana de Neurología. [Internet]. [citado 20 Abril 2024]. Disponible: <https://revecuatneurol.com/wp-content/uploads/2015/06/esclerosislateral.pdf>

15. Zapata-Zapata C, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa J, Ahunca-Velásquez L. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. Iatreia. [Internet]. 2016 [citado 20 Abril 2024]; 29 (2), 194-205. Disponible en: <https://www.redalyc.org/jatsRepo/1805/180544647008/html/index.html>
16. Antoniadi A, Galvin M, Heverin M, Hardiman O, Mooney C. Prediction of caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a machine learning approach using random forests applied to a cohort study. BMJ Open. [Internet]. 2019 [citado 20 Abril 2024]; 10(2). Disponible en: <https://bmjopen.bmj.com/content/10/2/e033109>
17. Galvin M, Gavin T, Mays I, Heverin M, Hardiman O. Individual quality of life in spousal ALS patient-caregiver dyads. Biomedic. [Internet] 2020 [citado 20 Abril 2024]. Disponible en: <https://hqlo.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12955-020-01551-5>
18. ARAELA. Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica. 1999. Disponible en: <https://www.araela.org/>
19. AdELA. Asociacióon Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. 1990. Disponible en: <https://adelaweb.org/>
20. Fundación Luzón. Fundación Francisco Luzón. 2016. Disponible en: <https://www.ffluzon.org/>
21. Alves B. Acerca del DeCS/MeSH. Bvsalud.org. [citado 20 Abril 2024]. Disponible: <https://decs.bvsalud.org/es/sobre-decs/>
22. Capítulo 4: Metodología aplicable a las normas NE IG. [Internet]. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/estadEstudios/estadisticas/docs/07Capitulo4.pdf>
23. Rivas Cilleros E, López Alonso J, Fernández Rodríguez A, Rodríguez Fernández P. Valoración por Patrones Funcionales en alumnado con Necesidades Educativas

- Especiales por motivos de salud. Index Enferm [Internet]. 2021 [citado 20 Abril 2024]; 30(3): 239-243. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1132-12962021000200018&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962021000200018&lng=es)
24. NNN CONSULT. Nnnconsult.com. [internet]. Disponible en: <https://www-nnnconsult-com.cuarzo.unizar.es:9443/nanda>
25. Bellido-Vallejo J. Sobre el modelo AREA y el Proceso Enfermero [Internet]. [citado el 20 de Abril de 2024]. Disponible en: [https://www.index-f.com/inquietudes/35pdf/35\\_articulo\\_21\\_29-0707.pdf](https://www.index-f.com/inquietudes/35pdf/35_articulo_21_29-0707.pdf)
26. Alvarez Alvarez G, Roig Caraballo E. Signo de Babnski: Origen y utilidad semiológica. Medicent Electrón [Internet]. 2023 [citado 20 Abril 2024]; 27(4). Disponible en : <https://medicentro.sld.cu/index.php/medicentro/article/download/3329/3158>
27. Reflejo Babinski. Medline [Internet]. 2023 [citado 20 Abril]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003294.htm>
28. Guia para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. Sanidad. Ministerio de sanidd y politica social. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
29. Gordo R, Marcolin G, Fuentes V, Lucero N, Lucero C, Buonanotte C. Reflejos patológicos. Elsevier [Internet]. 2018 [citado 20 Abril 2024]; 10(3): 147-154. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-reflejos-patologicos-S1853002818300429>
30. Neurol J. Assessment of the factorial validity and reliability of the ALSFRS-R: a revision of its measurement model. Pubmed [Internet]. 2021 [citado 20 Abril 2024]; 264 (7): 1413-1420. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5502060/>

31. Leiva A, González F, Fernandez R, Ostolaza M, Sívori M. Escala revisada de valoración funcional de esclerosis lateral amiotrófica: adaptación transcultural. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2022 [citado 20 Abril 2024]; 82(4):525-533. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0025-76802022000600525&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802022000600525&lng=es).
32. Pardo C, Muñoz T, Chamorro C. Monitorización del dolor: Recomendaciones del grupo de trabajo de analgesia y sedación de la SEMICYUC. Med. Intensiva [Internet]. 2016 [citado 20 Abril 2024]; 30(8): 379-385. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0210-56912006000800004&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-56912006000800004&lng=es).
33. Duarte R, Velasco E. Validación psicométrica del índice de Barthel en adultos mayores mexicanos. Dialnet [Internet]. 2022 [citado 20 Abril 2024]; 21(1): 113-120. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8367256>
34. Breinbauer H, Vásquez H, Mayanz S, Guerra C, Millán T. Validación en Chile de la Escala de Sobrecarga del Cuidador de Zarit en sus versiones original y abreviada. Rev. méd. Chile [Internet]. 2009 [citado 20 Abril 2024]; 137(5): 657-665. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872009000500009&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872009000500009&lng=es)
35. Álvarez L, González A, Muñoz P. El cuestionario de sobrecarga del cuidador de Zarit. Cómo administrarlo e interpretarlo. Gac Sanit. [Internet]. 2008 [citado 20 Abril 2024]; 22(0). Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/gs/v22n6/carta1.pdf>
36. Regueiro A, Perez A, Gomara S, Ferreiro M. Escala de Zarit reducida para la sobrecarga del cuidador en atención primaria. Elsevier [Internet]. 2007 [citado 20

- Abril 2024]; 39(4): 185-188. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-articulo-escala-zarit-reducida-sobrecarga-del-13100841>
37. Diaz A, Gonzalez M<sup>a</sup>. Prevalencia de Disfagia tras Ictus. Visión desde Atención Primaria. Dialnet [Intenet]. 2017 [citado 20 Abril 2024]; 5(1): 38-56. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5858779>
38. Ceballos A, Quintana B, Guijo E, Romero N, Garcia F, Gaudioso J. Abordaje de enfermería en el trastorno de la deglución en pacientes neurológicos. Revista Sanitaria de Investigación [Internet]. 2021 [citado 20 Abril 2024]. Disponible en: <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/abordaje-de-enfermeria-en-el-trastorno-de-la-deglucion-en-pacientes-neurologicos/>

**ANEXOS:**

- Anexo 1: Signo de Babinski, Rossolimo, Hoffman.
- Anexo 2: Criterio de El Escorial
- Anexo 3: Fundaciones
- Anexo 4: Escala ALSFRS.
- Anexo 5: Escala EVA.
- Anexo 6: Escala Barthel.
- Anexo 7: Escala Zarit.
- Anexo 8: Test MECV-V

## ANEXO 1

### REFLEJOS PATOLOGICOS

#### Signos en extremidades inferiores:

##### ⊕ SIGNO DE BABINSKI

Estimulo que se produce al ejercer un roce con cierta presión en la planta del pie desde el talón hasta los dedos, se genera una dorsiflexión del hallux, con apertura en abanico del resto de los dedos. (26), (27)



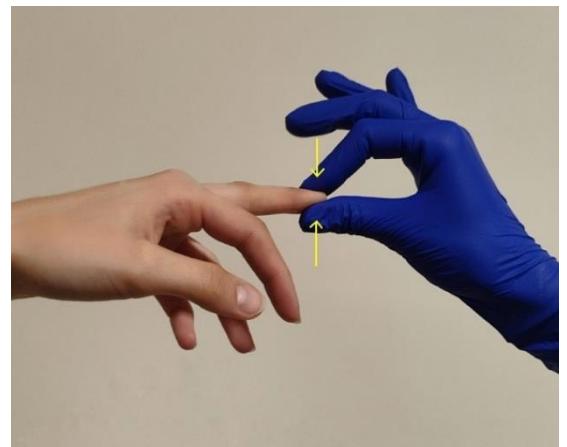
*Ilustración 3. Signo de Babinski*

*Fuente: Libro Brunner y Suddarth,  
Enfermería Medicoquirúrgica.*

#### Signos en extremidades superiores:

##### ⊕ Signo de Hoffmann

Signo que puede sugerir la existencia de hiperreflexia de las extremidades superiores. Se realiza colocando la mano del paciente con los dedos relajados, orientada con la palma hacia el suelo, se sostiene el dedo medio de este con los dedos índice y medio del explorador, y se ejerce presión sobre la uña o un ligero pellizco. El signo es positivo aparece una dorsiflexión del dedo pulgar e índice. (28), (29)



*Ilustración 4. Signo de Rossolimo.*

*Elaboración propia.*

##### ⊕ Signo de Rossolimo

Al percutir en la palma de la mano a nivel de las articulaciones metacarpofalangicas, se provoca una flexion de los dedos y elevacion del antebrazo. (28), (29)

## ANEXO 2

**CRITERIOS DE EL ESCORIAL:** Es un algoritmo para evaluar la posibilidad de existencia de ELA. Estudia la presencia a partir de los síntomas, de enfermedad de la MNI o de la MNS. Y se clasifican según las zonas corporales afectadas: bulbar, cervical, torácica y lumbar. (15)

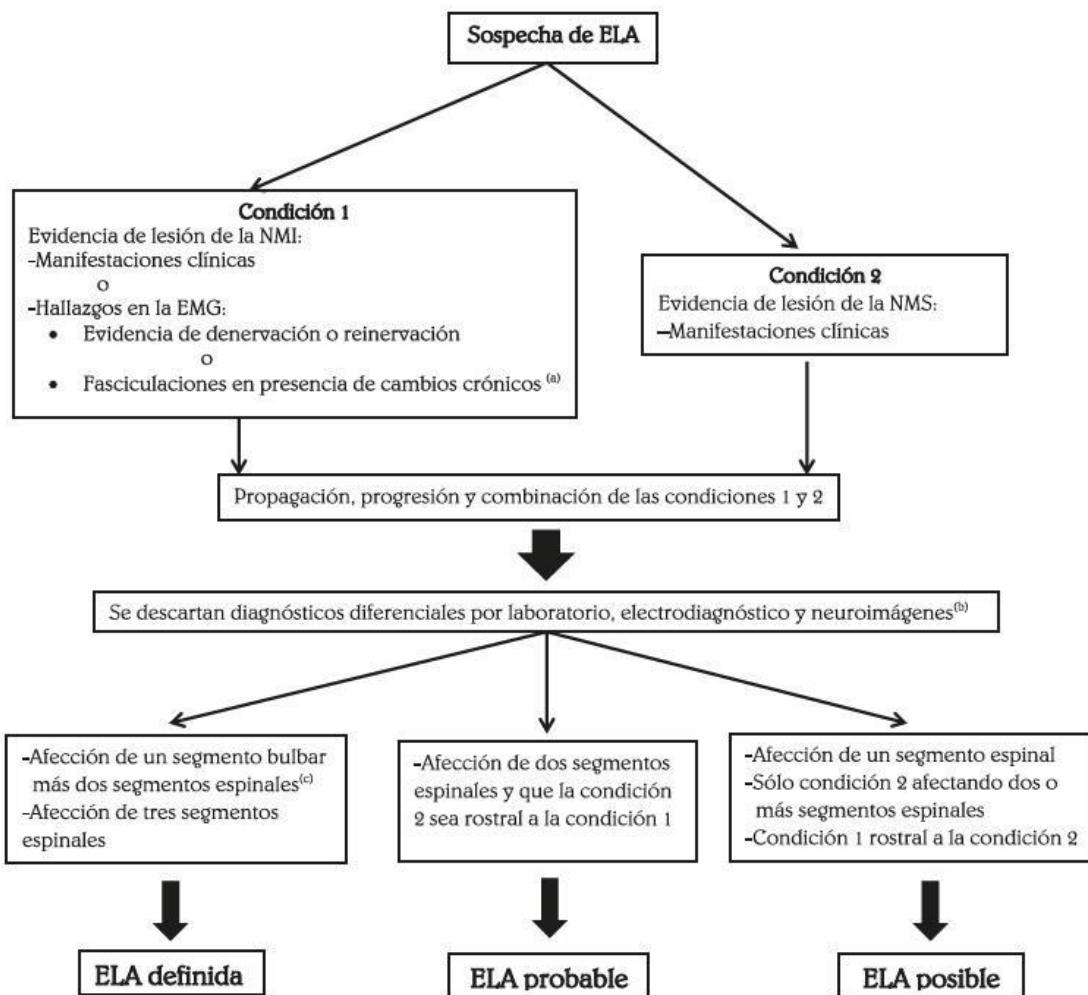


Ilustración 5. Criterios de el Escorial. (15)

## ANEXO 3

- **FUNDELA.**

Fundación española para el fomento de la investigación sobre la esclerosis lateral amiotrófica. Se creó en 2002. Y tiene como objetivo dar a conocer los avances científicos de esta enfermedad. Sin ánimo de lucro. Colabora con distintas asociaciones a nivel nacional y otros países. (9)

- **ARAE LA.**

Asociación aragonesa de esclerosis lateral. Se fundó en 1999. Sin ánimo de lucro. Se centra en concienciar a la sociedad aportando información a través de charlas y celebraciones. Cuenta con un área de asesoramiento e información. (18)

- **AdELA.**

Sin ánimo de lucro, se dedica a ayudar a persona con esta enfermedad y otras enfermedades de la motoneurona, tratando de mejorar su calidad de vida. Se creó en 1990 por un grupo personas cuidadoras de enfermos de ELA, con apoyo de Stephen Hawking enfermo de esta. (19)

- **Fundación Luzón.**

Tiene como fin la mejora de la calidad de vida de los enfermos, y familias, con la mejora de la atención y promoviendo la investigación sobre la ELA en España y Europa. Tiene como objetivos concienciar, disminuir los tiempos de diagnóstico, mejorar el tratamiento y evaluar la calidad asistencial. Se fundó en 2016 por Francisco Luzón. Organización sin ánimo de Lucro. (20)

## **ANEXO 4**

### **ESCALA ALSFRS**

Es una escala que se encarga de medir a través de 12 ítems, la capacidad de los pacientes de llevar a cabo de forma independiente las actividades funcionales de la vida diaria, así como medir el progreso de la enfermedad.

Este instrumento se organizada en 5 puntos, donde 4 significa que no hay perdida de independencia, y 0 pérdida total. (30), (31)

SUBESCALAS	ITEMS
Función Bulbar	I. Lenguaje II. Salivación III. Tragar
Motricidad Fina	IV. Escritura Va. Cortar alimentos y uso cubiertos Vb. Adaptado gastrostomía VI. Vestido e higiene
Motricidad Gruesa	VII. Girarse cama VIII. Andar IX. Subir escaleras
Función Respiratoria	X. Disnea XI. Ortopnea XII. Insuficiencia respiratoria

*Tabla 21. Ítems escala ALSFRS (30)(31)*

## ANEXO 5

### ESCALA EVA (Escala visual analógica)

Es una escala que mide la intensidad del dolor, se representa de 0 a 10 en una línea, siendo 0 ausencia de dolor, y 10 el dolor mas intenso. (32)

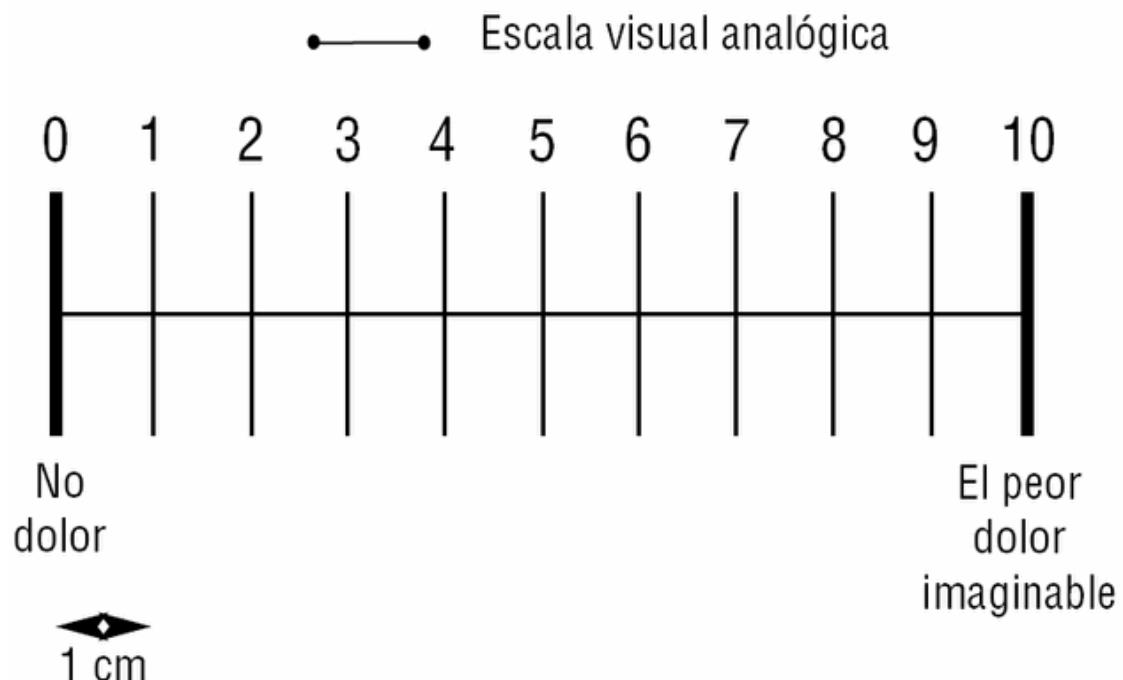


Ilustración 5 . Escala EVA. (32)

## ANEXO 6

### ESCALA BARTHEL

<b>Actividad</b>	<b>Valoración</b>	<b>Puntuación</b>
<b>Alimentación</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
<b>Lavado</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
<b>Vestimenta</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
<b>Aseo</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
<b>Deposiciones</b>	Continente	<b>10</b>
	Ocasionalmente pérdidas	<b>5</b>
	Incontinente	<b>0</b>
<b>Micción</b>	Continente	<b>10</b>
	Ocasionalmente pérdidas	<b>5</b>
	Incontinente	<b>0</b>
<b>Uso de Wc</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
<b>Transferencias</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
<b>Deambulación</b>	Independiente	<b>10</b>
	Ayuda parcial	<b>5</b>
	Dependiente	<b>0</b>
	Independiente	<b>10</b>

<b>Escalones</b>	Ayuda parcial Dependiente	<b>5</b> <b>0</b>
<b>Puntuación total</b>		Puntuación máxima 100

Tabla 22. Escala de Barthel. Elaboración propia

Es un índice que valora diez actividades de la vida diaria en función de si son independientes (10 puntos), necesitan ayuda parcial (5 puntos), o son totalmente dependientes (0 puntos). El máximo de puntos que se puede conseguir con esta es de 100 puntos siendo totalmente independiente, o menos de 20 dependencia total. (33)

## ANEXO 7

### ESCALA ZARIT

Escala utilizada para evaluar la sobrecarga del cuidador. Cuenta con 22 preguntas con 5 posibles respuestas, con puntuación de 1 a 5 y una puntuación total de 110 y mínima de 22. A partir de una puntuación mayor de 56, se establece que sufre una sobrecarga intensa. (34), (35), (36)

**Anexo 1. Escala de sobrecarga del cuidador de Zarit, versiones original (todos los ítems) y abreviada (ítems en gris)**

Puntuación para cada respuesta*	Nunca	Rara vez	Algunas veces	Bastantes veces	Casi siempre
	1	2	3	4	5
1 ¿Piensa que su familiar pide más ayuda de la que realmente necesita?					
2 ¿Piensa que debido al tiempo que dedica a su familiar no tiene suficiente tiempo para usted?					
3 Se siente agobiado por intentar compatibilizar el cuidado de su familiar con otras responsabilidades (trabajo, familia)?					
4 ¿Siente vergüenza por la conducta de su familiar?					
5 ¿Se siente enfadado cuando está cerca de su familiar?					
6 ¿Piensa que el cuidar de su familiar afecta negativamente la relación que Ud. tiene con otros miembros de su familia?					
7 ¿Tiene miedo por el futuro de su familia?					
8 ¿Piensa que su familiar depende de usted?					
9 ¿Piensa que su salud ha empeorado debido a tener que cuidar a su familiar?					
10 ¿Se siente tenso cuando está cerca de su familiar?					
11 ¿Piensa que no tiene tanta intimidad como le gustaría debido a tener que cuidar de su familia?					
12 Siente que su vida social se ha visto afectada negativamente por tener que cuidar de su familiar?					
13 ¿Se siente incómodo por distanciarse de sus amistades debido a tener que cuidar de su familiar?					
14 ¿Piensa que su familiar le considera a usted la única persona que le puede cuidar?					
15 ¿Piensa que no tiene suficientes ingresos económicos para los gastos de cuidar a su familiar, además de sus otros gastos?					
16 ¿Piensa que no será capaz de cuidar a su familiar por mucho más tiempo?					
17 ¿Siente que ha perdido el control de su vida desde que comenzó la enfermedad de su familiar?					
18 ¿Desearía poder dejar el cuidado de su familiar a otra persona?					
19 ¿Se siente indeciso sobre qué hacer con su familiar?					
20 ¿Piensa que debería hacer más por su familiar?					
21 ¿Piensa que podría cuidar mejor a su familiar?					
22 Globalmente ¿Qué grado de "carga" experimenta por el hecho de cuidar a su familiar?					

*Ilustración 6 . Escala Zarit (34)(35)(36)*

## ANEXO 8

- **MECV-V.** Instrumento para valorar la presencia de disfagia. Se trata de un método por el cual se administran alimentos con distinta viscosidad y volumen (néctar, líquido y puding). Esta escala tiene una sensibilidad de 100%, por lo que cualquier cambio que presenten que indique que esta alterando la seguridad (tono de voz, tos, desaturación), significara que la prueba es positiva. (37), (38)

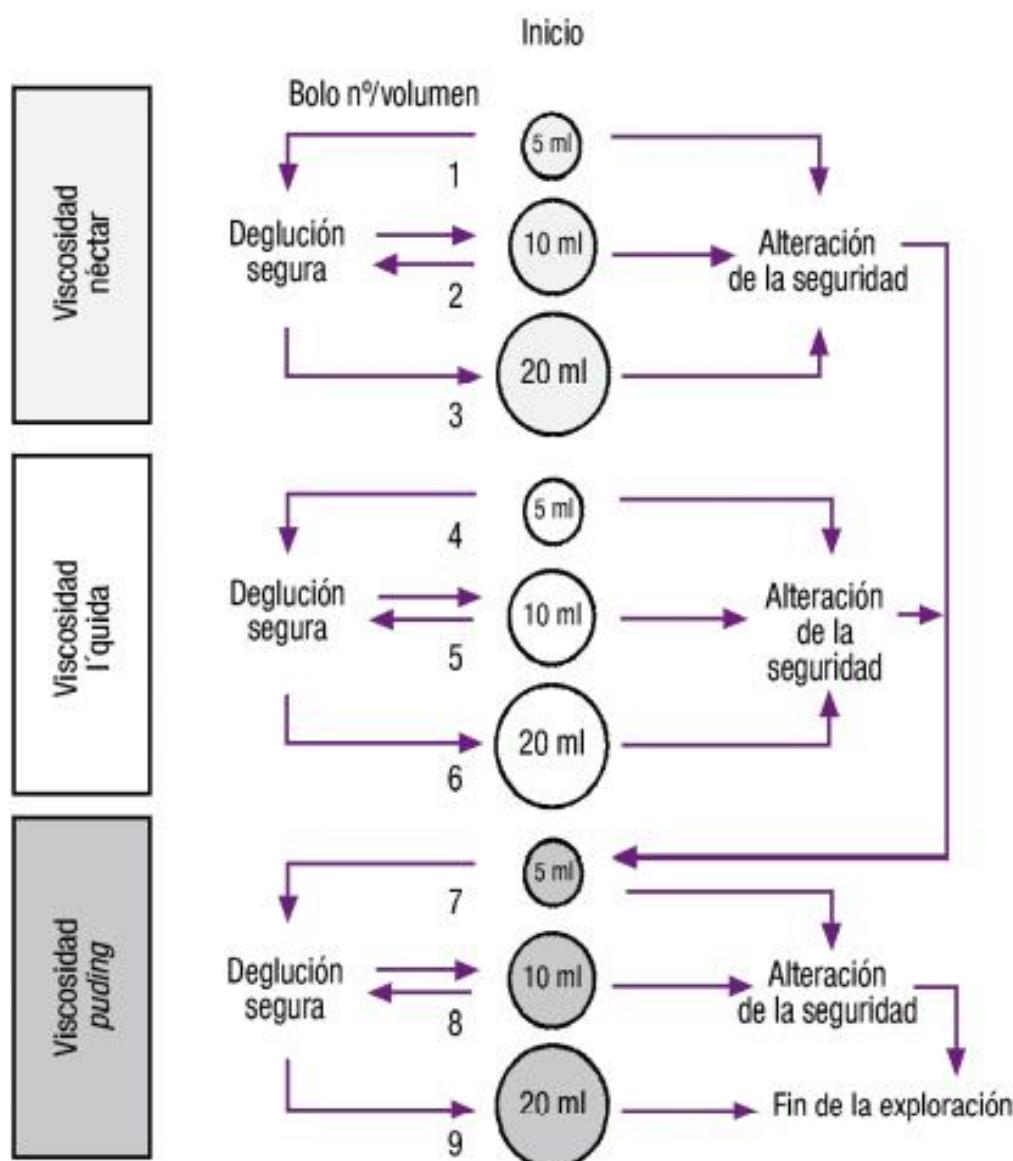


Ilustración 7. Escala MECV-V. (37)(38)

Existe un cuestionario “EAT 10” (Eating Assessment Tool), que a través de 10 cuestiones, se puede obtener información acerca de su hábito de alimentación y detectar posibles alteraciones para la deglución. (37), (38)

<b>FECHA:</b>	<b>REGISTRO N°:</b>
<b>OBJETIVO</b>	El EAT-10 le ayuda a conocer su dificultad para tragar. Puede ser importante que hable con su médico sobre las opciones de tratamiento para sus síntomas.
<b>INSTRUCCIONES</b>	Responda cada pregunta escribiendo en el recuadro el número de puntos.
<b>A.- ¿Hasta qué punto usted percibe los siguientes problemas?</b>	
<b>1.- Mi problema para tragar me ha llevado a perder peso</b>	
0 = ningún problema	
1	
2	
3	
4 = es un problema serio	
<b>2.- Mi problema para tragar interfiere con mi capacidad para comer fuera de casa</b>	
0 = ningún problema	
1	
2	
3	
4 = es un problema serio	
<b>3.- Tragar líquidos me supone un esfuerzo extra</b>	
0 = ningún problema	
1	
2	
3	
4 = es un problema serio	
<b>4.- Tragar sólidos me supone un esfuerzo extra</b>	
0 = ningún problema	
1	
2	
3	
4 = es un problema serio	
<b>5.- Tragar pastillas me supone un esfuerzo extra</b>	
0 = ningún problema	
1	
2	
3	
4 = es un problema serio	
<b>6.- Tragar es doloroso</b>	
0 = ningún problema	
1	
2	
3	
4 = es un problema serio	

<b>7.- El placer de comer se ve afectado por mi problema para tragar</b>	
<b>0 = ningún problema</b>	
<b>1</b>	
<b>2</b>	
<b>3</b>	
<b>4 = es un problema serio</b>	
<b>8.- Cuando trago, la comida se pega en mi garganta</b>	
<b>0 = ningún problema</b>	
<b>1</b>	
<b>2</b>	
<b>3</b>	
<b>4 = es un problema serio</b>	
<b>9.- Toso cuando como</b>	
<b>0 = ningún problema</b>	
<b>1</b>	
<b>2</b>	
<b>3</b>	
<b>4 = es un problema serio</b>	
<b>10.- Tragar es estresante</b>	
<b>0 = ningún problema</b>	
<b>1</b>	
<b>2</b>	
<b>3</b>	
<b>4 = es un problema serio</b>	
<b>B. PUNTUACIÓN</b>	
Sume el número de puntos y escriba la puntuación total en los recuadros.	
<b>Puntuación total (máximo 40 puntos)</b>	
<b>C. QUÉ HACER AHORA</b>	
Si la puntuación total que obtuvo es <b>mayor o igual a 3</b> , usted puede presentar problemas para tragar de manera eficaz y segura.	
Le recomendamos que comparta los resultados del EAT-10 con su médico.	

Tabla 23. EAT- 10. (37)(38)