

**Universidad de Zaragoza
Facultad de Ciencias de la Salud**

Grado en Enfermería

Curso Académico 2014 / 2015

TRABAJO FIN DE GRADO

Asistencia a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica y a sus familiares cuidadores principales.

Autora: Victoria T. Martínez Esteban

Director: Juan Francisco León Puy



Índice

Resumen.....	3
Abstract.....	4
Introducción.....	5-8
Objetivos.....	9
Metodología.....	10-11
Desarrollo	12-20
• Diagnósticos	
• Objetivos	
• Recursos	
• Población diana	
• Estrategias	
• Actividades	
○ Sesión 1	
○ Sesión 2	
○ Sesión 3	
○ Sesión 4	
○ Sesión 5	
• Carta descriptiva	
• Cronograma de Gantt	
• Evaluación	
Conclusiones.....	21
Bibliografía.....	22-25
Anexos.....	26-42
○ Anexo 1	
○ Anexo 2	
○ Anexo 3	
○ Anexo 4	
○ Anexo 5	
○ Anexo 6	
○ Anexo 7	
○ Anexo 8	
○ Anexo 9	

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que acaba comprometiendo tanto a las motoneuronas superiores como inferiores, encargadas de controlar los movimientos voluntarios. Hecho que provoca un aumento de la dependencia de los pacientes hacia sus cuidadores para realizar las actividades de la vida diaria (AVD).

Si la relación familiar cuidador - paciente no se realiza adecuadamente, puede producirse el síndrome del cuidador, patología que pondría en juego la calidad de la asistencia que el cuidador brinde hacia su familiar enfermo.

Crear un Programa Educativo de Salud para que pacientes y familiares cuidadores principales tengan los recursos necesarios para cuidarse, mejoraría en lo que cabe su calidad de vida y prevendría el síndrome del cuidador.

Lo que cabe esperar del proyecto es que con la información y formación proporcionada tanto a pacientes como a sus cuidadores se mejore su calidad de vida y al mismo tiempo se evite la claudicación del cuidador principal.

Palabras clave

“ELA”, “ALS”, “Síndrome del cuidador”, “Calidad de vida”, “Caregivers quality of life”, “Enfermería”.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative illness, which ends compromising both upper and lower motorneurons in charge of controlling voluntary movements. Therefore as the illness evolves, patients' demands to carry on with their daily life activities increase.

The Caregivers' Burnout Syndrome could be developed if the "caregiver-patient" relationship is not carried out properly. Moreover, this pathology would compromise the quality of the care the caregiver provides to his/her ALS affected relative.

Creating an educative health care programme in order to provide ALS patients and their caregivers with information to learn how to manage this pathology so as to increase their quality of life and prevent the development of Caregivers' Burnout Syndrome.

What this project defends, is that with proper information and formation patients and their caregivers will have a better quality of life; and moreover, the Caregivers' Burnout Syndrome would be prevented.

Key words

"ALS", "Caregivers' Burnout Syndrome", "Quality of life", "Nursery".

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) también conocida como la enfermedad de la motoneurona, es una enfermedad degenerativa y progresiva que afecta al sistema nervioso central. Produce la destrucción de las neuronas motoras de la corteza cerebral (motoneuronas superiores), troncoencéfalo y médula espinal (motoneuronas inferiores) encargadas de controlar los movimientos voluntarios, que se traduce en una debilidad muscular característica provocando dificultades progresivas en la movilización, comunicación, alimentación y respiración. Derivando todo ello en una dependencia creciente de sus familiares o de sus cuidadores principales ^{1- 3, 5- 9}. Pese a la pérdida del control sobre la musculatura esquelética, incluso cuando la enfermedad se encuentra en un estadio avanzado, los pacientes conservan los sentidos, el intelecto, el control sobre los músculos de los ojos, los esfínteres ^{1- 5} y la función sexual ^{6, 8}.

Los **datos epidemiológicos** de la ELA indican una **incidencia** de 1.6 ± 0.5 casos por cada 100.000 habitantes/año, media resultante de las referencias bibliográficas analizadas ^{1, 3- 6, 8, 10- 12}. Entre los pacientes hay más hombres que mujeres a edades más tempranas, aunque la **proporción hombre/mujer en España** varía desde 3/1¹² hasta 1,5/1¹⁰ según las fuentes consultadas. Sin embargo esta proporción tiende a igualarse e incluso invertirse conforme nos acercamos a edades más avanzadas ¹⁰. La **aparición de la enfermedad** se produce, en la mayor parte de los casos, entre los 40 y 70 años ⁵, aunque puede variar según el tipo de ELA ¹⁰. El inicio más habitual es a los 60 años ¹¹. La enfermedad presenta una evolución rápida, con una **supervivencia** de $3,8 \pm 1.2$ años después del inicio de los síntomas, aunque un 5-10% de casos puede convivir con la patología durante una década o incluso más ^{1- 4, 6, 8- 10, 13}. Como consecuencia de todo ello, la **prevalecia** de la ELA es de $5,8 \pm 2.0$ casos por cada 100.000 habitantes (calculando las medias de la bibliografía analizada) ^{1, 3, 6, 8, 10- 12, 14}.

La **etiopatogenia** de la ELA es desconocida ^{2, 7, 8, 13, 15}. La mayoría de los casos de ELA (90-95%) son de carácter **esporádico** y un 5-10% son de carácter **familiar** ^{4, 6, 8, 11, 12}.

La ELA no tiene cura en la actualidad ^{1, 2, 4, 6, 8, 12, 14}. Sin embargo se está investigando en nuevos tratamientos siguiendo cuatro líneas principales: medicamentos, factores neurotróficos, terapia génica y tratamientos celulares². La **clínica** dependerá de si existe afectación de la motoneurona superior o inferior ^{2, 4- 6, 8, 10, 12- 14}.

Uno de los fármacos más conocidos, el Riluzole, el cual se encarga de bloquear la liberación de glutamato a nivel presináptico¹⁴, ha demostrado un efecto moderado¹⁴, permitiendo que esta patología se desarrolle de manera más progresiva ^{4, 6, 12, 13}. Es el único tratamiento aprobado por la Food and Drug Administration (FDA) es decir la Agencia de Alimentos y Medicamentos ^{14, 16}.

Para el **diagnóstico** de la enfermedad se emplean los criterios de "El Escorial" (anexos 1) establecidos por la Federación Mundial de Neurología. ^{2, 4, 5, 7, 14} Así como una anamnesis y exploración física, diagnóstico electrofisiológico, neurorradiología y estudio genético^{1, 2, 6, 7, 12- 14}.

Su **tratamiento** consiste en:

Manejo terapéutico de los problemas respiratorios ^{1- 4, 15}, mediante ventilación mecánica; pese a que no detienen avance de la ELA, ha demostrado aumentar la supervivencia de estos pacientes.

Tratamiento de la sintomatología ^{1, 2, 5, 8, 13, 16} como el déficit nutricional y disfagia, sialorrea, dolor y calambres, espasticidad, labilidad emocional, depresión otros síntomas.

Técnicas rehabilitadoras ^{1, 2} físicas y rehabilitadoras, neuropsicológica y/o logopédica.

Aunque realmente son los cuidados paliativos los que aumentan la calidad de vida en las últimas fases de la enfermedad, tanto en pacientes como en sus familiares ^{1, 4, 15}.

La ELA según Güell y otros¹ se podría clasificar en **3 fases** diferentes. La 1^a abarcaría el periodo de tiempo que se precisa para diagnosticar la enfermedad. La 2^a conlleva ese periodo de adaptación necesario para paciente y familiares, a la sintomatología característica de la enfermedad. Además en esta fase se deberían debatir, las instrucciones previas también conocidas como últimas voluntades, tras haber informado correctamente a pacientes y familiares acerca del curso de esta patología. Aunque no siempre es posible hacerlo dado que los interesados se pueden mostrar reticentes a la hora de tomar alguna decisión con respecto a este tema. Por último está la 3^a o fase terminal en ella se realizarían los cuidados paliativos, siguiendo las instrucciones que paciente y familiares nos dieron en la fase anterior; con el objetivo de procurar el bienestar y la dignidad de los mismos.

Por todo lo comentado anteriormente se conoce que la ELA a pesar de ser una enfermedad poco habitual, es muy incapacitante y que requiere, sobre todo en sus etapas finales, una asistencia continua para las actividades de la vida cotidiana (AVD)^{2, 5, 8, 9}. Según la bibliografía analizada son las mujeres del entorno familiar más próximo al paciente, las encargadas de su cuidado^{9, 17- 24}. Se sabe que el perfil del cuidador es el de una mujer de mediana edad, con estudios primarios, encargada de las labores del hogar. Mientras que el perfil de un cuidador informal varón, es el de un pensionista y en un porcentaje menor, poseen un trabajo remunerado. Además se ha observado que cuando el paciente es hombre, será su cónyuge la que se encargará de su cuidado, mientras que si la paciente es mujer, la cuidadora principal normalmente será su hija^{21, 22}. Situación, que en muchas ocasiones les supone cambios sociales (reducción de la vida social, absentismo, menor rendimiento laboral), psíquicos (depresión, estrés, ansiedad, aislamiento) y físicos (fatiga)^{2, 9 17, 19, 20}. A pesar de ello, si los familiares realizan un buen afrontamiento de la enfermedad, se podrían fortalecer los vínculos afectivos con el paciente^{2, 5, 8, 25}.

Así pues, como indica la bibliografía^{2, 7, 8, 17- 19}, enfermería va a tener un papel muy importante a la hora de proporcionar asistencia a los

cuidadores principales (así como a los propios pacientes), para **prevenir la claudicación del cuidador principal**. De esta manera conseguiremos que el cuidador disponga de las armas que precisa para sobrellevar lo mejor posible la enfermedad de su familiar; y por ende que el paciente disfrute de los mejores cuidados posibles.

OBJETIVOS

Objetivo Principal

- Brindar conocimientos a los familiares cuidadores y pacientes con ELA mediante un Programa Educativo para que dominen en qué consiste la enfermedad, prevenir sus complicaciones y decidan sobre las voluntades anticipadas; así como prevenir el síndrome del cuidador.

Objetivos Secundarios

- Educar a los familiares cuidadores y pacientes sobre las técnicas que van a requerir para su cuidado.
- Educar a los cuidadores para evitar que se dé el síndrome del cuidador.

METODOLOGÍA

El trabajo consiste en un Programa Educativo para la Salud dirigido tanto a pacientes con ELA como a sus familiares cuidadores principales. Con el fin de que todos ellos conozcan los cuidados básicos que supone la enfermedad. Así como prevenir el síndrome del cuidador.

En la siguiente tabla se muestran las bases de datos utilizadas con el fin de recabar la información necesaria para la realización de este trabajo.

Bases de datos	Artículos encontrados	Artículos usados	Límites empleados	Palabras clave
Alcorze	4	3	Texto Completo 2012-2014	"ELA"; "ELA" AND "Calidad de vida"
BUZ	5	5	Texto Completo 2006-2014	"ELA"; "Síndrome del cuidador"
Cuiden Plus	2	2	Texto Completo 2012-2014	"Síndrome del cuidador"; "ELA" AND "Enfermería"
Dialnet	20	2	Texto Completo 2009-2010	"ELA"
ScienceDirect	9	8	Texto Completo 2003-2014	"ELA"; "ELA" AND "Cuidadores"; "Síndrome del cuidador"
Scopus	3	0	Texto Completo "envío del artículo por parte de los autores"	"ASL"; "Caregivers quality of life" AND "ASL"

Por otra parte también han sido muy útiles páginas web tales como: Asociación Española de ELA ¹⁰ (ADELA), Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica ^{6, 12} (FUNDELA), Instituto de Mayores y Servicios Sociales ²¹ (IMSERSO) y Asociación Aragonesa de ELA ⁸ (ARAELA) con el propósito de ampliar conocimientos respecto a la enfermedad mediante la adquisición de

manuales explicativos de la misma; así como tomar ejemplo para desarrollar los contenidos de las posibles sesiones educativas, que podrían ser útiles para la población diana de dicho programa.

DESARROLLO

Diagnósticos ²⁶

- (00078) Gestión ineficaz de la propia salud.
- (00080) Gestión ineficaz del régimen terapéutico familiar.
- (00062) Riesgo de cansancio del rol de cuidador.
- (00061) Cansancio del rol del cuidador.

Objetivos dirigidos a enfermos y familiares

- Conocer en qué consiste la enfermedad y cómo evoluciona.
- Conocer la forma de prevenir las complicaciones derivadas de esta patología, las técnicas empleadas para mejorar su calidad de vida y los cuidados que precisan dichas técnicas.
- Dar a conocer la existencia del Documento de Voluntades Anticipadas.

Objetivos dirigidos a familiares

- Saber cómo prevenir el síndrome del cuidador.
- Formar en las diferentes técnicas para comunicarse correctamente con otros cuidadores así como con su familiar enfermo.

Recursos

Ante lo desconocido sentimos miedo, por ello educar a la población para que se familiarice con el problema al que se va a tener que enfrentar a partir de ahora día a día, podría ayudar a mejorar la calidad de vida de enfermos y quienes les rodean ^{6, 8, 22, 23,25}.

El siguiente Programa Educativo, que constaría de 5 sesiones, se presentaría en ARAELA, y en caso de que se llevara a cabo, las tres primeras sesiones se realizarían con pacientes y familiares; mientras que las dos últimas se ofertarían exclusivamente a los familiares cuidadores.

Población diana

Las sesiones irán encaminadas a asistir a los familiares y pacientes en la 2^a etapa de la enfermedad, que según indican Güell y otros, es el periodo de adaptación tras el diagnóstico de la enfermedad en el que además se deben determinar las voluntades anticipadas.

Lo que se busca con la realización de estas sesiones, es dar a conocer a familiares y pacientes los aspectos físicos que conlleva esta enfermedad; donde se promoverá el autocuidado para que los pacientes sepan cómo realizarlo hasta que su enfermedad les incapacite por completo. Así como proporcionar recursos psicológicos para evitar el síndrome del cuidador.

Estrategias

Las sesiones se ofertarán a todos aquellos miembros integrantes de la asociación. Se informará pegando carteles en la misma asociación, mediante publicaciones en la página de Facebook y Twitter, así como enviando un correo electrónico a aquellos que lo hayan proporcionado a dicha institución.

Tras haber reclutado a las personas interesadas, se informará sobre lugar, fecha y hora de cada una de las sesiones programadas.

Actividades

A continuación se describen las actividades preparadas para cada sesión.

1º Sesión: ¿Qué es la ELA?

Duración 60 minutos

Actividades a realizar:

- Proporcionar una hoja de evaluación inicial a enfermos y familiares, para saber qué grado de conocimientos tienen respecto a la enfermedad en ese momento (Anexo 2).

- Mediante una presentación con el programa PowerPoint, se explicará la epidemiología de la enfermedad, etiología, sintomatología más habitual de la enfermedad y fármacos actuales para tratarla.
- Para comprender mejor la siguiente sesión, donde se explicará cómo actuar ante las diversas complicaciones de la enfermedad, haremos una breve explicación de las mismas.
- Pasar hoja de evaluación final para saber qué conocimientos tiene sobre la enfermedad tras la sesión (Anexo 2).
- Ruegos y preguntas.

2º Sesión: Complicaciones y voluntades anticipadas, toma de decisiones.

Duración 60 minutos

Actividades a realizar:

- Hoja de evaluación inicial (Anexo 3).
- En esta sesión se recordarán las posibles complicaciones de la enfermedad. Tras dicho análisis se explicarán las diferentes técnicas a las que pueden someterse los pacientes, para ganar calidad de vida (Colocación de sonda nasogástrica, traqueostomía...). Se llevará a la exposición el material hospitalario que se precisa para realizar esas técnicas, con el fin de que cuidadores y pacientes se empiecen a familiarizar con él.
- Por ello se les informará de la existencia del documento de voluntades anticipadas (DVA). Con el cual el paciente, cuando es plenamente consciente de sus actos, indica qué actuaciones médicas desea que se le realicen cuando las circunstancias no le permitan expresar libremente su voluntad. Para que los participantes se

familiaricen con el documento y puedan empezar analizar las posibles soluciones, se proporcionará a cada uno de ellos el Documento de voluntades anticipadas creado por el Gobierno de Aragón.

- Hoja de evaluación final (Anexo 3).
- Ruegos y preguntas.

3º Sesión: Procedimientos a los que se puede someter el paciente para mejorar su calidad de vida y pautas para realizar los cuidados de los dispositivos de dichos procedimientos.

Duración 75 minutos

Actividades a realizar:

- Hoja de evaluación inicial (Anexo 4).
- Mediante una presentación en PowerPoint se explicará qué son, cómo se utilizan y los cuidados que precisan: una Sonda nasogástrica (SNG), una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG), los diferentes aparatos de Ventilación mecánica (VM): ventilación mecánica no invasiva (gafas nasales, mascarillas Ventimask y mascarillas con reservorio) e invasiva (traqueostomías y materiales para intubar a los pacientes).

Para mayor comprensión de los diferentes equipos, se llevarán a la sesión un modelo de cada uno de los materiales explicados.

- Además se mostrará gran interés en explicar tanto a pacientes como a cuidadores en qué consisten las Ulceras por presión (UPP); así como explicar, cómo se producen las ulceras iatrogénicas debido a los dispositivos mencionados anteriormente. Se hará especial hincapié en el hecho de la **prevención** de las mismas.
- Hoja de evaluación final (Anexo 4).

- Ruegos y preguntas.

Tras haber explicado los aspectos físicos más importantes de esta patología, las siguientes sesiones se dedicarán exclusivamente a familiares cuidadores de este tipo de pacientes con el objetivo de prevenir el Síndrome del cuidador.

4º Sesión: Síndrome del cuidador.

Duración 60 minutos

Actividades a realizar:

- Hoja de evaluación inicial (Anexo 5). Realización del Test de Zarit (Anexo 6).
- En esta sesión se explicará a los familiares cuidadores de los pacientes en qué consiste el síndrome del cuidador mediante una presentación de PowerPoint. El cual puede poner en juego la calidad de los cuidados que brinden en un futuro a sus seres queridos ^{6, 22, 23, 25}.
- Explicación de técnicas para prevenir dicho síndrome ^{6, 22, 23, 25} (Anexo 7). Se harán fotocopias de las mismas para proporcionarlas a los familiares, con el fin de que puedan consultarlas siempre que quieran.
- Remarcarse la importancia de programarse tiempos de asueto, puesto que se trata de una estrategia muy útil para prevenir este problema. Además animaremos a que se informen al máximo sobre la enfermedad pues: A mayor información, mayor nivel de confianza a la hora de asistir a nuestro familiar enfermo. Lo que permitirá tener más tiempo para disfrutar de la compañía del paciente o tener más tiempo para ellos mismos.

- Hoja de evaluación final (Anexo 5).
- Puesta en común de ideas y sentimientos.

5º Sesión: La buena comunicación.

Duración 90 minutos

Actividades a realizar:

- Hoja de evaluación inicial (Anexo 8).
- En esta sesión se explicará la importancia de una buena comunicación, mediante una presentación en PowerPoint. Para fortalecer la relación con el enfermo y saber pedir ayuda cuando precisemos de ella^{23, 25}.
- Se indicará como se podrían aproximar los cuidadores a sus familiares cuando no se puedan comunicar verbalmente. Explicar qué es el “tacto con tacto”^{7, 23} y por qué es beneficioso así como la importancia de la risa y la sonrisa.
- Se dará a conocer que los sentimientos de ira y miedo se pueden combatir mediante la realización de ejercicio físico así como recabando información sobre el tema que nos preocupa. Otra técnica que se explicará es la recomendada por Margarita Rojas González en su libro *Cuidar al que cuida*²³, donde indica: **“escucha tu miedo y pregúntate qué necesitas y dátelo.”** De este modo, irás consiguiendo generar recursos contra las amenazas y acallar así los miedos.”
- Volver a insistir en la recomendación de tener ratos libres y realizar ejercicio físico fuera del ambiente de cuidados.

- Hoja de evaluación final de la sesión (Anexo 8) y hoja de evaluación final de todas las sesiones (Anexo 9).
- Puesta en común de ideas y sentimientos.

Carta descriptiva

Descripción de las sesiones	Objetivos de las sesiones	Materiales educativos	Duración
Sesión 1: Qué es la ELA	Conocer en qué consiste la enfermedad y cómo evoluciona.	Ordenador, proyector y pantalla. Presentación Power Point y medio de soporte. Hojas de evaluación inicial y final (Anexo 2).	60 minutos
Sesión 2: Complicaciones, DVA	Conocer la forma de prevenir las complicaciones derivadas de esta patología. Dar a conocer la existencia del Documento de Voluntades Anticipadas.	Ordenador, proyector y pantalla. Presentación Power Point de sesión 1. Material hospitalario para traqueostomía para VMI, diferentes tipos de mascarillas para VMNI, PEG, SNG, Documento de voluntades anticipadas del Gobierno de Aragón. Hojas de evaluación inicial y final (Anexo 3).	60 minutos
Sesión 3: Técnicas terapéuticas y cuidados	Conocer las técnicas empleadas para mejorar su calidad de vida y los cuidados que precisan dichas técnicas.	Ordenador, proyector y pantalla. Presentación Power Point. Material hospitalario llevado en la sesión anterior. Hojas de evaluación inicial y final (Anexo 4).	75 minutos
Sesión 4: Síndrome del cuidador	Saber cómo prevenir el síndrome del cuidador.	Ordenador, proyector y pantalla. Presentación Power	60 minutos

		Point. Fotocopias de las técnicas para prevenir el síndrome (Anexo 7). Hojas de evaluación inicial y final (Anexo 5), y fotocopias del Test de Zarit (Anexo 6).	
Sesión 5: La buena comunicación	Formar en las diferentes técnicas para comunicarse correctamente con otros cuidadores así como con su familiar enfermo.	Ordenador, proyector y pantalla. Presentación Power Point. Hojas de evaluación inicial y final (Anexo 8). Hoja de evaluación final de todas las sesiones (Anexo 9). Recomendación de compra del libro: Cuidar al que cuida de Margarita Rojas González ²³ .	90 minutos

Cronograma Gantt

Sesiones	Fechas					Responsables
	1 ^a Semana	2 ^a Semana	3 ^a Semana	4 ^a Semana	5 ^a Semana	
1 ^a Qué es la ELA						Enfermera
2 ^a Complicaciones, DVA						Enfermera
3 ^a Técnicas terapéuticas y cuidados						Enfermera
4 ^a Síndrome del cuidador						Enfermera
5 ^a La buena comunicación						Enfermera

Evaluación

Como se ha ido viendo a lo largo de las explicaciones de cada sesión; siempre se pasará una hoja de evaluación al inicio de las mismas, para saber con qué grado de conocimientos parten los asistentes a las sesiones. Y con ello poder adaptar las sesiones a los mismos con el fin de proporcionar los recursos que más necesiten.

Por otro lado, se comprobará el grado de conocimientos adquiridos mediante la realización de una hoja de evaluación final al acabar cada sesión y al finalizar la última sesión se proporcionará una hoja de evaluación final de todas las sesiones, para ver si se han comprendido adecuadamente los conceptos o por el contrario sigue habiendo déficits. En este último caso, se ofrecerían más recursos para que puedan hacer frente adecuadamente a su situación.

CONCLUSIONES

De este proyecto no se extraen conclusiones claras dado que no se ha llevado a cabo aun, pero según se demuestra en la bibliografía consultada ^{9, 18,23- 25}, brindar información y formación a las partes interesadas de una enfermedad crónica mejora la capacidad de las personas a la hora de procurarse los autocuidados así como permitir a los cuidadores aumentar sus habilidades para atender al enfermo. Así como prevenir la claudicación del mismo en su tarea.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Artículo especial: Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. *Arch Bronconeumol* 2013 -;49(12):529.
- (2) Gutiérrez Arpa J, España. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo, Secretaría General Técnica, Centro de Publicaciones; 2007. Disponible en:
<http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/ELA.htm>
- (3) Kaub-Wittemer D, Steinbüchel Nv, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manage* 2003 10;26(4):890-896.
- (4) Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldón J, Verea-Hernando H. Esclerosis lateral amiotrófica: impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. *Archivos de Bronconeumología* 2014 12;50(12):509-513.
- (5) Sánchez-López CR, Perestelo-Pérez L, Ramos-Pérez C, López-Bastida J, Serrano-Aguilar P. Original: Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología* 2014 -;29(1):27.
- (6) Fundación Diógenes (fundación para la investigación de la esclerosis lateral amiotrófica); La ELA en casa. Alicante 2008. Disponible en:
http://www.fundacionela.com/descargas/LA_ELA_EN_CASA.pdf
- (7) Carvalho LC de, Menezes TMO. Nursing care systematization to the patient with amyotrophic lateral sclerosis: case report. *J Nurs UFPE on line*. 2012 Dec;6(12):2998-3005.
- (8) Arpa Gutiérrez J, Enseñat Cantalops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Juan García FJ el all. Guía para la atención de

la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España, documento para pacientes y familiares. Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ARAE LA). Abril 2008 [comentado 28 abril 2015]. Disponible en: <http://www.araela.org/la-ela/libro-blanco-de-la-ela/>

(9) Rodríguez González MdC, Parejo García C, García Cisneros R, Pérez Sánchez MJ, Martínez Valle I. Apoyo psicosocial en un paciente diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica, con apoyo a su cuidadora. Desarrollo de actuaciones. Documentos de trabajo social: Revista de trabajo y acción social 2009(45):209-215.

(10) Gotor Pérez P.; Martínez Martín Mª L.; Parrilla Novo P. Manual de cuidados para personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Industrias Gráficas Omnia; 2004. Págs.: 8- 15 Disponible en: <http://adelaweb.org/archivo/publicaciones-y-guias>

(11) Daniel FM, Blas YS, Gutiérrez FJA, Orodea JIG, Fernández AA. CAPÍTULO 12 - Esclerosis lateral amiotrófica: clínica y tratamiento. In: Soler RS, editor. Tratado de enfermería neurológica (3.ª Edición) Madrid: Elsevier; 2013. p. 89-95.

(12) Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid: FUNDELA; [comentado 10 Feb 2015]. Disponible en: <http://www.fundela.info/ela/informacion-general/>

(13) Quarracino C, Rey RC, Rodríguez GE. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. Neurología Argentina 2014 0;6(2):91-95.

(14) Fernández Lerones MJ, Fuente Rodríguez Adl. Esclerosis lateral amiotrófica: un diagnóstico incierto. Semergen: revista española de medicina de familia 2010(8):466-470.

(15) Núñez Olarte JM, Conti Jiménez M, Pérez Aznar C, Sánchez Isac M, Cantero Sánchez N, Solano Garzón ML, et al. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. Medicina Paliativa 2013 0;20(4):133-142.

- (16) Galán Dávila L, Guerrero A, Gómez-Pinedo UA, Matías-Guiu Guía J. Terapia celular en la esclerosis lateral amiotrófica: ciencia y controversia. Neurología: Publicación oficial de la Sociedad Española de Neurología 2010;25(8):467-469.
- (17) Serrano Carmona JL, Parra Moreno MD. Prevención del “síndrome del cuidador principal: un caso”. Rev Paraninfo digital 2014: 20
- (18) León López JA, Font Lloret L, Ballesteros Aguilar E. Implantación de programa personalizado de educación sanitaria a cuidadores: proyecto «Pie de cama». Revista Científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica 2014 0;39(1):11-21.
- (19) Carmen Ubiergo Ubiergo M, Regoyos Ruiz S, Victoria Vico Gavilán M, Reyes Molina R. El soporte de enfermería y la claudicación del cuidador informal. Enfermería Clínica 2005 8;15(4):199-205.
- (20) Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC. A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. J Neurol Sci 2003 5/15;209(1-2):79-85.
- (21) Vicente López JM, España. Libro Blanco del «Envejecimiento Activo». Madrid: Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad Secretaría General de Política Social y Consumo Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO);2011. Disponible en:
http://www.imserso.es/InterPresent1/groups/imserso/documents/binario/8088_8089libroblancoenv.pdf
- (22) Álvarez Vélez MI, de Montalvo Jääskeläinen F, Universidad Pontificia Comillas. La familia ante la enfermedad. Madrid: Universidad Pontificia Comillas; 2010.
- (23) Rojas González M. Cuidar al que cuida: claves para el bienestar del que cuida a un ser querido. 1^a ed. Madrid: Aguilar; 2006.

- (24) Germán Bes C, Deorristt CR, Waldow VR. Cuidado de enfermería: reflexiones entre dos orillas. 1^a ed. Granada: Fundación Index; 2014. p. 187 – 205.
- (25) García Luna P, Rodríguez Gabriel MJ, González JC, Prado Moreno E. Apoyo emocional y psicológico en la ELA. Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica, Sevilla 2008. Disponible en: http://www.cop.es/delegaci/andocci/files/contenidos/DOCUMENTOS%20DE%20INTER%C3%89S%20%20JULIO%202009/GUIA_DE_APOYO__PSICOLOGICO.pdf
- (26) Espinosa i Fresnedo C, Herdman TH, Asociación Española de Nomenclatura, Taxonomía y Diagnóstico de Enfermería, North American Nursing Diagnosis Association. Diagnósticos enfermeros: definiciones y clasificación 2009-2011. Reimp ed. Barcelona etc: Elsevier; 2010. p. 64, 67, 199 -203.
- (27) Servicio Andaluz de Salud. Consejería de igualdad, salud y políticas sociales [Internet]. Junta de Andalucía [comentado 28 abril 2015; fecha de última actualización 7 octubre 2014]. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/principal/documentosAcc.asp?pagina=pr_desa_Innovacion5

Anexos

Anexo 1: Tabla extraída de la *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España*².

Tabla 4. Criterios de El Escorial

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

Anexo 2

Hoja de evaluación inicial

Sesión 1: ¿Qué es la ELA?

1. ¿Es una enfermedad contagiosa?

Si

No

2. ¿Es una enfermedad incapacitante progresiva?

Si

No

3. ¿Cuánta es la esperanza de vida de los pacientes que la padecen?

4. ¿Perderé/ perderá mis/sus facultades físicas desde el inicio de la enfermedad? (tales como el habla, capacidad de movimiento, dolor...)

Si

No

5. ¿Existen medicamentos que ayudan a disminuir la progresión de la enfermedad?

Si

No

Hoja de evaluación final

Sesión 1: ¿Qué es la ELA?

1. Con esta enfermedad tengo riesgo de contagiar a otras personas

Si

No

2. De un día para otro no podré/podrá manejarme/se yo/él-ella solo

Si

No

3. Haga una lista de las actividades que le gustaría realizar y que no ha hecho, para el próximo año

-
-
-
-
-

4. Conservaré/conservará mis/sus facultades físicas hasta que la enfermedad esté muy avanzada

Si

No

5. Existe una medicamento que me podría ayudar a frenar los síntomas de la enfermedad

Si

No

Anexo 3

Hoja de evaluación inicial

Sesión 2: Complicaciones, DVA

1. ¿Qué posibles complicaciones físicas puedo presentar debido a mi/ su enfermedad? (alteraciones musculares del aparato respiratorio y digestivo).
 2. ¿Qué es el documento de voluntades anticipadas y para qué sirve?

Hoja de evaluación final

Sesión 2: Complicaciones, DVA

1. ¿Qué posibles complicaciones físicas puedo presentar debido a mi/sus enfermedad? (alteraciones musculares del aparato respiratorio y digestivo).
 2. ¿Qué es el documento de voluntades anticipadas y para qué sirve?

Anexo 4

Hoja de evaluación inicial

Sesión 3: Técnicas terapéuticas y cuidados

1. Qué es y para qué sirve:

- Sonda nasogástrica

- Gastrostomía percutánea

- Ventilación mecánica ¿Sabrías decir qué dos tipos existen?

- ¿Sabría explicar qué es una úlcera por presión, cómo se forman y cómo se podría prevenir?

Hoja de evaluación final

Sesión 3: Técnicas terapéuticas y cuidados

1. Qué es y para qué sirve:

- Sonda nasogástrica

- Gastrostomía percutánea

- Ventilación mecánica ¿Sabrías decir qué dos tipos existen?

- ¿Sabría explicar qué es una úlcera por presión, cómo se forman y cómo se podría prevenir?

Anexo 5

Hoja de evaluación inicial

Sesión 4: Síndrome del cuidador

1. ¿Qué es el síndrome del cuidador en caso afirmativo sabría cómo prevenirlo?
 2. Proponga 3 métodos/ técnicas para liberar su mente del cuidado de su familiar.
 -
 -
 -

Hoja de evaluación final

Sesión 4: Síndrome del cuidador

1. Proponga 3 actividades diferentes para poder evadirse mentalmente del cuidado diario que le supone su familiar. (Deben ser diferentes a las contestadas previamente)
 -
 -
 -

2. Cree qué sufre del síndrome del cuidador, ¿Le gustaría solicitar ayuda al profesional de psicología?

CUESTIONARIO –ZARIT-

	Nunca	Rara vez	Algunas veces	Bastantes veces	Casi siempre
Instrucciones para la persona cuidadora:					
A continuación se presenta una lista de afirmaciones, en las cuales se refleja cómo se sienten, a veces, las personas que cuidan a otra persona. Despues de leer cada afirmación, debe indicar con que frecuencia se siente					
1. ¿Piensa que su familiar le pide más ayuda de la que realmente necesita?					
2. ¿Piensa que debido al tiempo que dedica a su familiar no tiene suficiente tiempo para Vd.?					
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 usted tiene con otros miembros de su familia?					
7. ¿Tiene miedo por el futuro de su familiar?					
8. ¿Piensa que su familiar depende de Vd.?					
9. ¿Se siente tenso cuando está cerca de su familiar?					
10. ¿Piensa que su salud ha empeorado debido a tener que cuidar de su familiar?					
11. ¿Piensa que no tiene tanta intimidad como le gustaría debido a tener que cuidar de su familiar?					
12. ¿Piensa que su vida social se ha visto afectada negativamente por tener que cuidar a 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 tu familiar?					

ESCALA DE SOBRECARGA DEL CUIDADOR -ZARIT-

Instrucciones para el profesional:

Población diana: Población cuidadora de personas dependientes. Es un cuestionario **autoadministrado** que consta de 22 ítems, con respuesta tipo escala likert (1-5)

Los valores correspondientes a las opciones de respuesta son:

- 1=Nunca
- 2=Rara vez
- 3=Algunas veces
- 4=Bastantes veces
- 5=Casi siempre

Los puntos de corte recomendados son:

- < 46 No sobrecarga
- 46-47 a 55-56 Sobrecarga leve
- > 55-56 Sobrecarga Intensa

FECHA					
PUNTUACIÓN					

Anexo 7: Técnicas para combatir el síndrome del cuidador^{6, 22, 23, 25}.

Claves para la intervención.

1. Reconozca que necesita ayuda.
2. Información y formación.
3. Independencia del paciente y saber decir NO.
4. No sentirse imprescindible, saber delegar.
5. Cuidar alimentación y horas de sueño.
6. No olvidarse de sí mismo (El “autosacrificio total” no tiene sentido).
7. Contacto con los amigos y familiares.
8. Tomarse también cada día 1 hora para uno mismo.
9. Expresar abiertamente las frustraciones, temores o resentimientos (el escape emocional siempre es beneficioso).
10. Planificar las actividades de la semana y del día (estableciendo prioridades y reconociendo que es imposible llegar a todo).
11. Apoyarse en los Centros de día, Residencia de respiro temporal, o Personal contratado de asistencia domiciliaria.

Anexo 8

Hoja de evaluación inicial

Sesión 5: La buena comunicación

1. ¿Suele ser usted el que solicita ayuda a sus familiares para que le ayuden con el cuidado?

2. Cuando solicita la ayuda ¿Procura hacerlo de manera educada o le resulta muy difícil no enfadarse con sus familiares por no haberse ofrecido ellos mismos?

3. ¿Se ha planteado alguna vez cómo podría comunicarse con su familiar cuando este ya no pueda hablar? ¿Qué haría ante esa situación?

4. ¿Qué tipo de actividades, que fueran gratificantes para ambos, podría realizar con su familiar enfermo?

5. ¿Se ha planteado que podría ser muy beneficioso para usted tener ratos de asueto a lo largo del día y varias veces a la semana? Enumere los ratos libres que tuvo la semana pasada (escriba una X en las actividades que llevó a cabo).

	Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
Pasear							
Desayunar fuera							
Comer fuera							
Cenar fuera							
Hacer relajación/yoga							
Estar con mi familia							
Quedar con l@s amig@s							
Otras							

Indique abajo qué actividad realizó en la casilla de “otras” de tabla anterior:

.....

Hoja de evaluación final

Sesión 5: La buena comunicación

1. A partir de ahora voy a intentar solicitar ayuda (en el caso de que no se hiciera con anterioridad)

Si

No

En caso afirmativo, cuando solicite ayuda a mis familiares lo realizaré de manera:

2. Considero que tengo recursos para comunicarme con mi familiar el día en el que este no se pueda expresar verbalmente.

Si

No

En caso afirmativo, ¿cómo lo haría?.....

3. Proponga 3 actividades que poder realizar con su familiar y que podrían ser muy placenteras para ambos.

-
-
-

4. Proponga un calendario para sus ratos libres durante la próxima semana. Indique abajo que va a realizar en la casilla de “**otras**”.

Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
-------	--------	-----------	--------	---------	--------	---------

Pasear

Desayunar fuera

Comer fuera

Cenar
fuera

Hacer relajación/
yoga

Estar con mi familia

Quedarse con l@s
amig@
s

Otras

Indique abajo qué actividad realizó en la casilla de “**otras**” de tabla anterior:

Anexo 9

Hoja de evaluación final de todas las sesiones

1. ¿Qué posibles complicaciones físicas puedo/puede presentar debido a mi/su enfermedad? (Alteraciones musculares del aparato respiratorio y digestivo).

2. ¿Qué es el documento de voluntades anticipadas y para qué sirve?

3. Con esta enfermedad tengo riesgo de contagiar a otras personas

Si

No

4. De un día para otro no podré/podrá manejarme yo/él-e solo

Si

No

5. Haga una lista de las actividades que le gustaría hacer y que no ha hecho, para el próximo año

-
-
-
-
-

6. Conservaré/ conservará mis facultades hasta que la enfermedad esté muy avanzada

Si

No

7. Existe una medicamento que me podría ayudar a frenar los síntomas de la enfermedad

Si

No

8. Qué es y para qué sirve:

- Sonda nasogástrica

- Gastrostomía percutánea
 - Ventilación mecánica ¿Sabrías decir qué dos tipos existen?
9. ¿Sabría explicar qué es una úlcera por presión, cómo se forman y cómo se podría prevenir?
10. A partir de ahora voy a intentar solicitar ayuda (en el caso de que no se hiciera con anterioridad)
- Si
- No
- En caso afirmativo, cuando solicite ayuda a mis familiares lo realizaré de manera:
11. Considero que tengo recursos para comunicarme con mi familiar el día en el que este no se pueda expresar verbalmente.
- Si
- No
- En caso afirmativo, ¿cómo lo haría?.....
12. Proponga 3 actividades que poder realizar con su familiar y que podrían ser muy placenteras para ambos.
- -
 -
13. Proponga 3 actividades diferentes para poder evadirse mentalmente del cuidado diario que le supone su familiar. (Deben ser diferentes a las contestadas previamente)
- -
 -

14. Cree qué sufre del síndrome del cuidador, ¿Le gustaría solicitar ayuda al profesional de psicología?

15. Proponga un calendario para sus ratos libres durante la próxima semana. Indique abajo que va a realizar en la casilla de “**otras**”.

Lunes Martes Miércoles Jueves Viernes Sábado Domingo

Pasear

Desayunar fuera

Comer fuera

**Cenar
fuera**

**Hacer relajación/
yoga**

Estar con mi familia

**Quedarse con l@s
amig@s**

Otras

Indique abajo qué actividad realizó en la casilla de “**otras**” de tabla anterior: