



Facultad de
Ciencias de la Salud
Universidad Zaragoza

Universidad de Zaragoza
Facultad de Ciencias de la Salud

Grado en Enfermería

Curso Académico 2017 / 2018

TRABAJO FIN DE GRADO

**Plan de Cuidados de Enfermería dirigido a pacientes con
Esclerosis Lateral Amiotrófica en su domicilio**

**Nursing Care Plan directed to Amyotrophic Lateral
Sclerosis patients at home**

Autora: María Laborda Cerrada

Director 1: María Teresa Fernández Rodrigo

ÍNDICE

1. RESUMEN/ABSTRACT_____	3-4
2. INTRODUCCIÓN_____	4-9
3. OBJETIVOS_____	10
4. METODOLOGÍA_____	11-12
5. DESARROLLO_____	13-27
a. PLAN DE CUIDADOS PARA EL PACIENTE _____	13-25
i. VALORACIÓN Y DIAGNÓSTICO _____	13-25
b. PLAN DE CUIDADOS PARA EL CUIDADOR_____	26
c. EJECUCIÓN Y EVALUACIÓN _____	27
6. CONCLUSIONES_____	28
7. BIBLIOGRAFÍA_____	29-32
8. ANEXOS_____	33-43
a. Anexo 1_____	33
b. Anexo 2_____	34-35
c. Anexo 3_____	36-37
d. Anexo 4_____	38
e. Anexo 5_____	39
f. Anexo 6_____	40-43

1. RESUMEN

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores) encargadas de controlar los movimientos voluntarios, produciendo como resultado una debilidad muscular característica. El paciente necesita cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependiente y habitualmente fallece por insuficiencia respiratoria.

Objetivo principal: Desarrollar un Plan de Cuidados de Enfermería Estándar, dirigido a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en su domicilio.

Metodología: A partir de un caso clínico real y de una extensa revisión bibliográfica se ha realizado un Plan de Cuidados Estándar, dirigido a todos los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, siendo necesario individualizarlo en cada enfermo.

Conclusiones: El papel de enfermería en los pacientes enfermos de ELA es clave dado que encontramos alteradas todas las necesidades básicas, por lo que es necesario establecer un Plan de Cuidados para mejorar la calidad de vida tanto del paciente como de los familiares o cuidadores.

Palabras Clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA, cuidado, calidad de vida, Enfermería.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a central nervous system disease, characterized by a progressive degeneration of motor neurons in the cerebral cortex (upper motor neurons), brain stem and spinal cord (lower motor neurons) able to control voluntary movements, resulting in a characteristic muscle weakness. The patient needs increasingly more help to do the activities of daily life, becoming more dependent and usually dies from respiratory failure.

Main objective: To develop a Standard Nursing Care Plan, aimed at patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) at home.

Methodology: Based on a real case and an extensive bibliographic review has been carried a Standard Care Plan, aimed at all patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis, being necessary to identify in each patient.

Conclusions: The role of nursing in the patients of ALS is essential given that all basic needs are altered, so it is necessary to establish a Plan of Care to improve the quality of life of both the patient and family members or caregivers.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS, care, quality of life, Nursing.

2. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) denominada también enfermedad de Lou Gehring o de Charcot, es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto. Es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores) encargadas de controlar los movimientos voluntarios, produciendo como resultado una debilidad muscular característica. Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, aunque se mantienen intactos los sentidos, el intelecto, la musculatura esfinteriana y los músculos de los ojos. El paciente necesita cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependiente y habitualmente fallece por insuficiencia respiratoria.¹⁻⁹

La incidencia universal de la ELA permanece constante entre 1-2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y año. En España la incidencia es de un nuevo caso por cada 100.000 habitantes y año, mientras que la prevalencia se sitúa entre 4-6 casos por 100.000 habitantes. Esta enfermedad afecta a personas de cualquier origen étnico, socioeconómico y racial, aunque aparece con más frecuencia en personas entre 40 y 60 años, pero también puede desarrollarse en personas más jóvenes y mayores. La incidencia es ligeramente mayor en hombres que en mujeres, siendo la proporción hombre/mujer de 1,5/1, aunque tiende a igualarse e incluso a invertirse en las últimas décadas de la vida.^{2,3,5,10-12}

La media de supervivencia después del diagnóstico es de 3 a 5 años, pero la enfermedad progresa más lentamente en algunos casos. Los informes de la ALS Association, indican que alrededor del 30% de las personas con ELA viven 5 años, del 10 al 20% sobrevive más de 10 años y el 5% vive 20 años. Sin embargo, la supervivencia incluso a más largo plazo es posible si la enfermedad se manifiesta a una edad más temprana.^{7,10,13}

Hasta la fecha, no se ha identificado ninguna causa de la ELA, por lo que su etiología es desconocida. Hay algunos factores que se han estudiado, sin que

se haya podido confirmar su evidencia, como la neuroexcitotoxicidad, el estrés oxidativo, los defectos funcionales de las mitocondrias, la susceptibilidad genética y la inflamación o daño axonal. Otras causas posibles objeto de investigación son el tabaquismo, la exposición ambiental, las infecciones virales, la autoinmunidad o el deporte profesional. ^{3,4,10,14}

Existen dos formas fundamentales de ELA: un primer grupo que representa entre un 5 y un 10% de los casos en el que los pacientes afectados muestran agregación familiar, se denomina ELA familiar (ELAf) y por otro lado, aquellas otras formas en las que no se encuentra una clara historia familiar y a las que se le presuponen un origen esporádico, ELA esporádica (ELAe), representado entre un 90 y un 95% de los casos. ^{12,14,15}

Las manifestaciones clínicas de la ELA son debidas al compromiso específico del sistema motor, con preservación del resto de funciones del sistema nervioso. La característica clínica más notable es la asociación en un mismo territorio muscular de síntomas y signos, en grado variable, que reflejan la afectación de la neurona motora superior e inferior. La clínica se inicia habitualmente de forma localizada en cualquiera de las cuatro extremidades o en la región cefálica, y puede llegar a producir parálisis progresiva de toda la musculatura esquelética. ^{2,6}

La debilidad muscular es el síntoma más relevante de la ELA y se debe a la muerte progresiva de neuronas motoras. Inicialmente afecta a un grupo de músculos y se va difundiendo hacia otros a medida que avanza la enfermedad. Debido a la afectación de la neurona motora inferior pueden aparecer atrofia muscular, fasciculaciones, hipotonía o flaccidez, calambres musculares e hiporreflexia. Como consecuencia de la afectación de la neurona motora superior además de la debilidad otros signos son presentar espasticidad, hiperreflexia, signos patológicos como el de Babinski o Hoffmann y labilidad emocional o también conocida como risa y llanto espasmódicos. Esta combinación de signos de la primera neurona y segunda neuronas motoras es característica de la ELA. ^{2,5,6}

Encontramos diferentes formas clínicas de la ELA en función de la semiología predominante: Forma clásica de ELA, Esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva o parálisis bulbar progresiva. ^{2,6,16}

Independientemente del tipo de inicio de la enfermedad, alrededor del 80% de los pacientes con ELA desarrollarán, a la larga, signos y síntomas de afectación bulbar, principalmente disfagia, disartria y alteraciones de la tos. Cuando el trastorno motor impide por completo la producción del lenguaje oral se habla de anartria, la dificultad en la comunicación implica una limitación importante de la actividad y de la participación social.^{3,6}

El diagnóstico de la enfermedad es principalmente clínico. En 1990 la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial, de acuerdo con estos criterios el diagnóstico de ELA requiere signos de neurona motora superior, signos de neurona motora inferior y curso progresivo. Dichos criterios permanecen vigentes tras su revisión en 1998, momento en el que se establecen los criterios de Arlie en los que se añaden a los criterios clínicos pruebas de laboratorio como la electromiografía o la neuroimagen. El diagnóstico definitivo requiere la identificación de signos de afectación de las neuronas motoras superior e inferior a la exploración clínica o electrofisiológica en tres regiones anatómicas diferentes. A pesar de esto, el diagnóstico temprano de la enfermedad sigue siendo muy difícil y el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prolongarse hasta 9-14 meses o incluso más.^{2,4,6,17,18} (Anexo 1)

Una característica distintiva de esta enfermedad es la ausencia de un tratamiento curativo. Actualmente el principal objetivo del tratamiento es prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familiares, para ello es necesario mediante un abordaje multidisciplinar establecer desde el inicio un plan de cuidados que incluya voluntades anticipadas, el tratamiento de las complicaciones y el inicio de cuidados paliativos en la fase terminal.^{1,13,17}

Hasta la fecha, el único tratamiento aprobado por la Food and Drug Administration (FDA) es el riluzole (Rilutek), cuyo mecanismo de acción consiste en la reducción de la excitotoxicidad inducida por el glutamato, que ha demostrado que aumenta el tiempo de supervivencia en algunos pacientes y también puede prolongar el tiempo hasta que el paciente necesite

ventilación mecánica. Sin embargo, este medicamento no puede revertir los daños ya ocasionados.^{10,17}

Existen en la actualidad una serie de tratamientos que se encuentran en desarrollo con el objetivo de proporcionar una terapéutica efectiva para esta afección. La mayoría de los demás tratamientos de la ELA se utilizan para mejorar la calidad de vida de los pacientes y aliviar los signos y síntomas. El objetivo de este tratamiento de apoyo es ayudar a los pacientes a permanecer tan móvil, independiente y cómodo como sea posible.^{1,10}

Las consecuencias de la enfermedad determinan graves problemas de adaptación para el paciente y sus familiares. Las dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y respiración producen una dependencia creciente del paciente y generan costes elevados que se reflejan en la economía familiar y en el sistema sociosanitario.¹⁹

La base de la intervención enfermera y del resto del equipo multidisciplinar deberá ir dirigida al apoyo educativo y emocional, al paciente y a la familia y de una manera especial, a su cuidador principal. Con su intervención deberá potenciar el desarrollo de conocimientos, habilidades y motivación para que el paciente incorpore nuevas formas de autocuidado y mantenga su independencia el mayor tiempo posible. Asimismo, deberá facilitar el contacto con otros servicios sanitarios, recursos de la comunidad disponibles y asociaciones, que pueden ser de gran ayuda cuando se tengan que enfrentar a los desafíos de la ELA.^{2,10}

El objetivo de la atención de enfermería es identificar qué tipo de ayuda requiere el paciente y su familia para planificar las intervenciones educativas que contribuyan a su adaptación a la nueva situación de salud. Para ello habrá que valorar los distintos requisitos de autocuidado de la persona, identificar los diagnósticos de enfermería (De) más frecuentes y seleccionar las recomendaciones de autocuidado que debe seguir el paciente y su familia para mejorar su calidad de vida.^{2,20}

JUSTIFICACIÓN: He elegido este tema porque he tenido una persona cercana en mi vida con esta enfermedad y he visto como estas personas necesitan un cuidado continuo tanto de los profesionales sanitarios como de

su familia y cuidadores. Me parece una enfermedad muy cruel y dura, en la que se debería investigar más para su tratamiento y curación.

3. OBJETIVOS

Objetivo general:

1. Desarrollar un Plan de Cuidados de Enfermería estándar, dirigido a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en su domicilio.

Objetivos específicos:

1. Identificar los diagnósticos de Enfermería más frecuentes en los pacientes con ELA mediante el uso de la taxonomía NANDA-NIC-NOC.
2. Establecer pautas de autocuidado orientadas a mejorar la calidad de vida y mantener la independencia de los pacientes y sus familiares o cuidadores.
3. Evitar las complicaciones asociadas al deterioro de las necesidades básicas a lo largo del progreso de la enfermedad.

4. METODOLOGÍA

El trabajo está basado en un caso clínico real que ha sido utilizado para valorar las necesidades básicas de Virginia Henderson alteradas y el grado de dependencia del paciente enfermo de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

A partir del caso clínico y de una extensa revisión bibliográfica se ha realizado un Plan de Cuidados estándar, dirigido a todos los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, siendo necesario individualizarlo en cada enfermo.

La revisión bibliográfica ha sido realizada durante el tiempo comprendido entre los meses de Febrero y Mayo de 2018, mediante la consulta de diferentes bases de datos reflejadas en la siguiente tabla. También han sido muy útiles páginas web como: la Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ARAELA), la Fundación Española para el fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA), la Asociación Española de ELA (adEla) y la Fundación Diógenes para la Investigación de la ELA.

BASES DE DATOS	PALABRAS CLAVE	ARTÍCULOS REVISADOS	ARTÍCULOS UTILIZADOS
SCIELO	"Esclerosis Lateral Amiotrófica", "cuidado"	7	2
SCIENCE DIRECT	"ELA", "calidad de vida", "Esclerosis Lateral Amiotrófica" "evolución" "tratamiento"	15	7
PUBMED	"Amyotrophic Lateral Sclerosis"	5	1

La búsqueda bibliográfica se ha restringido a artículos científicos en español e inglés, con un límite de 15 años de antigüedad desde su publicación.

El caso clínico que ha sido utilizado como base y sobre el cual se desarrolla el plan de cuidados estándar, es el de un paciente de 45 años de edad diagnosticado de ELA hace 2 años. Actualmente presenta dificultades en cuanto a la respiración por lo que utiliza el sistema BIPAP por la noche y debido a los problemas de deglución le realizaron una gastrostomía percutánea, lleva una sonda PEG. Necesita ayuda para moverse y caminar, usa una silla de ruedas para poder desplazarse aunque en distancias cortas camina con ayuda. La dificultad para comunicarse es cada vez mayor y necesita ayuda para vestirse, ir al baño y ducharse.

Para valorar las necesidades básicas se han utilizado diferentes escalas y cuestionarios:

La Escala Revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-S), que se usa para medir la progresión de la enfermedad en pacientes con ELA y consta de 12 ítems agrupados en cuatro campos que gradúan discapacidades en actividades de la vida diaria (AVD). (Anexo 2)

El Índice de Barthel que valora el nivel de independencia del paciente con respecto a la realización de algunas actividades básicas de la vida diaria (AVD). (Anexo 3)

La Escala de Norton Modificada que mide el riesgo de úlceras por presión (UPP), teniendo en cuenta el estado físico, el estado mental, la actividad, la movilidad y la incontinencia. (Anexo 4)

La Escala de sobrecarga del cuidador de Zarit que es un instrumento que cuantifica el grado de sobrecarga que padecen los cuidadores de las personas dependientes. (Anexo 5)

Para el desarrollo de los diagnósticos de enfermería ha sido utilizada la taxonomía NANDA-NIC-NOC.

5. DESARROLLO

PLAN DE CUIDADOS PARA EL PACIENTE

VALORACIÓN Y DIAGNÓSTICO

Necesidad 1: Respiración y circulación

Valoración: Mediante la exploración física se valora la frecuencia respiratoria y cardiaca, la presencia de ruidos respiratorios, saturación de oxígeno, la coloración de piel, mucosas y lechos ungueales. Se observa la capacidad para toser y expulsar las secreciones, así como sus características. Se utiliza la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA.

Patrón Respiratorio Ineficaz (00032) r/c: deterioro musculoesquelético m/p: disnea, fatiga			
Definición: Inspiración y/o espiración que no proporciona una ventilación adecuada.			
NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0415] Estado Respiratorio	[41501] Frecuencia respiratoria	Desviación grave del rango normal	Sin desviación grave del rango normal
		(1)	(5)
	[41508] Saturación de oxígeno	Desviación grave del rango normal	Sin desviación grave del rango normal
		(1)	(5)
	[41510] Uso de los músculos accesorios	Grave	Ninguno
		(1)	(5)
	[41514] Disnea de reposo	Grave	Ninguno
		(1)	(5)
NIC	[3390] Ayuda a la ventilación		
1. Colocar al paciente con la cabecera de la cama en posición semi-Fowler con soporte de varias almohadas.			

2. Favorecer la eliminación de secreciones mediante ejercicios respiratorios sencillos, un inspirómetro incentivado o técnicas de fisioterapia como el drenaje postural y la percusión.
3. Prevenir las infecciones respiratorias, para lo que es recomendable la vacunación antigripal anual.
4. Mantener una adecuada ventilación de la habitación y un ambiente tranquilo.

NIC	[3302] Manejo de la ventilación mecánica: no invasiva
------------	--

1. Colocar al paciente en una posición de semi-Fowler, aplicando el dispositivo no invasivo asegurando un ajuste adecuado y evitar grandes fugas de aire.
2. Aplicar protección facial en las zonas de presión de la mascarilla para prevenir la aparición de úlceras.
3. Controlar de forma rutinaria los parámetros del ventilador, incluida la temperatura y la humidificación del aire inspirado.
4. Observar continuamente al paciente en la primera hora después de la aplicación para evaluar la tolerancia.

Riesgo de Aspiración (00039) r/c: alimentación enteral, deterioro de la deglución

Definición: Vulnerable a la penetración en el árbol traqueobronquial de secreciones gastrointestinales, orofaríngeas, sólidos o líquidos, que puede comprometer la salud.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[1918] Prevención de la aspiración	[191801] Identifica y evita factores de riesgo	Nunca demostrado	Siempre demostrado
		(1)	(5)
	[191809] Mantiene la higiene bucal	Nunca demostrado	Siempre demostrado
		(1)	(5)
NIC	[3200] Precauciones para evitar la aspiración		

1. Vigilar el nivel de consciencia, reflejo tusígeno, reflejo nauseoso y capacidad deglutoria.
2. Mantener una buena higiene bucodental para prevenir infecciones.

3. Colocación erguida a más de 30° a 90°, al menos una hora después de comer.
4. Comprobar la colocación y la presencia de residuo de la SNG o de la sonda de gastrostomía antes de la alimentación.
5. Evitar la alimentación si los residuos son voluminosos. Por ejemplo, más de 250 ml para las sondas de alimentación o más de 100 ml para las sondas de gastrostomía endoscópica percutánea.

Necesidad 2: Comer y beber de forma adecuada

Valoración: Se valora el peso, la talla y el índice de masa corporal (IMC), así como el grado de autonomía para alimentarse, la presencia de náuseas y vómitos o si existen dificultades en la masticación y deglución. Se utiliza la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA y el índice de Barthel.

Deterioro de la deglución (0013) r/c: deterioro neuromuscular **m/p:** dificultad en la deglución

Definición: Funcionamiento anormal del mecanismo de la deglución asociado con déficit en la estructura o función oral faríngea o esofágica.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[1010] Estado de deglución	[101002] Controla las secreciones orales	Gravemente Comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[101004] Capacidad de masticación	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[1056] Alimentación enteral por sonda		

1. Preparar a la familia para la alimentación por sonda en casa.
2. Aspirar con una jeringa el contenido gástrico antes de cada toma, no administrando la siguiente toma si el contenido es superior a 100 ml.
3. Extremar las medidas higiénicas, lavando cada día con agua y jabón la sonda desde la zona más próxima a la piel hacia el exterior, así como las conexiones.

4. Girar diariamente la sonda al menos una vuelta completa, cada día para un lado.
5. Al finalizar la alimentación, esperar 30-60 minutos antes de colocar al paciente con la cabeza en posición declive.

Necesidad 3: Eliminación

Valoración: Se observa el grado de autonomía para la eliminación urinaria y fecal, así como los hábitos de eliminación, la incontinencia, el estreñimiento, gases, sangrado y dolor. Se utiliza el índice de Barthel.

Incontinencia Urinaria Funcional (00020) r/c: deterioro neuromuscular **m/p:** el tiempo requerido para alcanzar el inodoro tras la sensación de urgencia es demasiado largo

Definición: Incapacidad de una persona, normalmente continente, para llegar al inodoro a tiempo de evitar la pérdida involuntaria de orina.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0310] Autocuidados: uso del inodoro	[31013] Entra y sale del cuarto de baño	Gravemente Comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[31005] Uso del inodoro	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[1804] Ayuda con el autocuidado: micción/defecación		

1. Programar las micciones estableciendo una rutina de horarios acorde a sus necesidades.
2. Utilizar ropas cómodas, fáciles de quitar como cintas elásticas y cierres de velcro, evitando botones lazadas o hebillas.
3. Facilitar la higiene tras miccionar/defecar después de terminar con la eliminación.
4. No beber demasiado líquido a partir de la merienda para orinar menos por la noche.

Riesgo de estreñimiento (00015) r/c: deterioro neurológico

Definición: Vulnerable a sufrir una disminución en la frecuencia normal de defecación acompañada de eliminación dificultosa o incompleta de heces, que puede comprometer la salud.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0501] Eliminación intestinal	[50101] Patrón de eliminación	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[50112] Facilidad de eliminación de las heces	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[50110] Estreñimiento	Grave	Ninguno
		(1)	(5)
NIC	[0450] Manejo del estreñimiento/impactación fecal		

1. Llevar un control del patrón de defecación, registrando los hábitos de eliminación fecal.
2. Mantener un horario regular de defecación, preferiblemente después de las comidas, buscando el momento de mayor tranquilidad e intimidad.
3. Iniciar rutinas para favorecer la defecación, como incluir en el desayuno ciruelas, kiwis...
4. Consumir alimentos ricos en fibra (tales como fruta, verdura, hortaliza y cereales) y beber suficiente líquido.

Necesidad 4: Moverse y mantener la postura adecuada

Valoración: Mediante la exploración física se observa el grado de autonomía para la movilidad. Se observa la estabilidad, la fuerza, la actividad física, la energía para las AVD y el uso de dispositivos de ayuda. Se utiliza la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA y el índice de Barthel.

Deterioro de la movilidad física (00085) r/c: deterioro musculoesquelético, disminución de la fuerza muscular **m/p:** alteración de la marcha, enlentecimiento del movimiento

Definición: Limitación del movimiento físico independiente e intencionado del cuerpo o de una o más extremidades.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0208] Movilidad	[20809] Coordinación	Gravemente Comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[20814] Se mueve con facilidad	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[0221] Terapia de ejercicios: ambulación		

1. Vestir al paciente con prendas cómodas y aconsejar que use un calzado que facilite la deambulación y evite lesiones.
2. Instruir al cuidador acerca de las técnicas de traslado y deambulación seguras.
3. Usar material de ayuda para la movilización (muletas, bastones o andador).
4. Fomentar la realización de los ejercicios prescritos por el fisioterapeuta.

Necesidad 5: Dormir y descansar

Valoración: Se valora el patrón de sueño, las horas, el horario, el número de despertares/levantamientos nocturnos, así como los problemas para dormir o la sensación de haber descansado. Se observa si utiliza algún recurso para mejorar el descanso.

Trastorno del patrón del sueño (00198) r/c: inmovilización m/p: dificultad para conciliar el sueño, insatisfacción del sueño

Definición: Interrupciones durante un tiempo limitado de la cantidad y calidad del sueño debidas a factores externos.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0004] Sueño	[401] Horas de sueño	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[404] Calidad del sueño	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[421] Dificultad para conciliar el sueño	Grave	Ninguno
		(1)	(5)
NIC	[1850] Mejorar el sueño		

1. Identificar los factores que pueden interferir el sueño y procurar un ambiente tranquilo con una temperatura agradable.
2. Establecer un horario regular para los periodos de descanso y sueño.
3. Adoptar una posición cómoda y llevar a cabo medidas agradables: masajes, colocación y contacto afectuoso.
4. Vaciar el intestino y la vejiga antes de irse a la cama.

Necesidad 6: Vestirse y desvestirse

Valoración: Se valora el aspecto del paciente en cuanto a la adecuación, comodidad y limpieza de la ropa, el calzado y los complementos, así como si requiere ayuda para ponerse o quitarse la ropa y el calzado. Se utiliza la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA y el índice de Barthel.

Déficit de autocuidado: vestido (00109) r/c: deterioro musculoesquelético **m/p:** deterioro de la habilidad para aborcharse la ropa

Definición: Deterioro de la capacidad para realizar o completar por uno mismo las actividades de vestirse.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0302] Autocuidados vestir	[30204] Se pone y quita la ropa	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[30207] Se abrocha la ropa	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[30210] Se pone los zapatos	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[1802] Ayuda con el autocuidado: vestirse/arreglo personal		

1. Estar disponible para ayudar en el vestir.
2. Mantener la intimidad mientras el paciente se viste.
3. Ayudar con los cordones, botones y cremalleras.

Necesidad 7: Mantener la temperatura corporal

Valoración: Se valora el grado de autonomía para regular su temperatura. Se obtiene la temperatura a través del termómetro.

No se observa ninguna manifestación de dependencia en relación a esta necesidad.

Necesidad 8: Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel

Valoración: Se observa el grado de autonomía para la higiene corporal y si ésta es correcta. También se explora el estado de la piel y mucosas, así como la higiene bucal. Se utiliza la escala de Norton, así como la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA y el índice de Barthel.

Riesgo de úlcera por presión (00249) r/c: disminución de la movilidad, incontinencia			
Definición: Vulnerable a una lesión localizada de la piel y/o capas inferiores del tejido epitelial, generalmente sobre una prominencia ósea, como resultado de la presión o de la presión combinada con cizallamiento.			
NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas	[110102] Sensibilidad	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[110104] Hidratación	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[110113] Integridad de la piel	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[3590] Vigilancia de la piel		
<ol style="list-style-type: none"> 1. Valorar diariamente el estado de la piel observando el color, calor, tumefacción y pulsos, así como la presencia de excesiva sequedad o humedad en la piel. 2. Mantener en la cama o sillón el cuerpo bien alineado y las extremidades bien apoyadas, protegiendo las zonas susceptibles de ulcerarse para evitar la presión continua. 3. Realizar cambios posturales cada 2-4 horas, mantener bien estirada la ropa de la cama y utilizar un colchón antiescaras para alternar los puntos de presión. 			

Necesidad 9: Seguridad

Valoración: Se valora el grado de autonomía para prevenir peligros, es decir, la capacidad para prevenir caídas, quemaduras, dolor e infecciones. También se observa la presencia de peligros ambientales, alergias, déficits visuales o auditivos.

Riesgo de caídas (00155) r/c: deterioro de la movilidad			
Definición: Vulnerable a un aumento de la susceptibilidad a las caídas, que puede causar daño físico y comprometer la salud.			
NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[1912] Caídas	[191202] Caídas caminando	Mayor de 10	Ninguno
		(1)	(5)
	[191206] Caídas al bajar y subir escaleras	Mayor de 10	Ninguno
		(1)	(5)
NIC	[6490] Prevención de caídas		
<ol style="list-style-type: none">1. Proporcionar dispositivos de ayuda para conseguir una marcha estable.2. Utilizar la técnica adecuada para colocar y levantar al paciente de la silla de ruedas, cama, baño...3. Asegurar que el paciente lleve zapatos que se ajusten correctamente, firmemente atados y con suelas antideslizantes.4. Identificar las características del ambiente que pueden aumentar las posibilidades de caídas.5. Informar a la familia sobre los factores de riesgo que contribuyen a las caídas y cómo disminuir dichos riesgos.			

Necesidad 10: Comunicación

Valoración: Se valora si existe dificultad en la comunicación verbal, en las relaciones sociales, familiares y sexuales, así como si existe situación de aislamiento social. Se utiliza la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA.

Deterioro de la comunicación verbal (00051) r/c: deterioro del sistema nervioso central **m/p:** dificultad para mantener la comunicación

Definición: Capacidad reducida, retardada o ausente para recibir, procesar, transmitir y/o usar un sistema de símbolos.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0902] Comunicación	[90201] Utiliza el lenguaje escrito	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[90202] Utiliza el lenguaje hablado	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[90210] Intercambia mensajes con los demás	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[4976] Mejorar la comunicación: déficit del habla		

1. Se procurará un ambiente silencioso y una actitud tranquila y relajada, prestando al paciente la máxima atención y mirándole a la cara.
2. Enunciar las preguntas para que el paciente pueda responder con un simple "sí" o "no".
3. Se enseñarán técnicas compensatorias y adaptativas, es decir, métodos de comunicación alternativa o aumentativa que se adapten a las necesidades individuales.

Necesidad 11: Creencias y valores

Valoración: Se observa el grado de conocimiento y aceptación de su estado de salud, las prácticas religiosas, si existen dificultades para tomar decisiones y afrontar situaciones difíciles, así como la existencia de un testamento vital.

Temor (00148) r/c: estímulos fóbicos **m/p:** disminución de la capacidad de resolución de problemas

Definición: Respuesta a la percepción de una amenaza que se reconoce conscientemente como un peligro.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[0906] Toma de decisiones	[90602] Identifica alternativas	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
	[90603] Identifica las consecuencias posibles de cada alternativa	Gravemente comprometido	No comprometido
		(1)	(5)
NIC	[7460] Protección de los derechos del paciente		

1. Respetar los derechos del paciente para recibir el tratamiento adecuado del dolor para los estados agudo, crónico y terminal.
2. Cumplir con los deseos del paciente expresados en un testamento vital o en un poder notarial para la asistencia sanitaria.
3. Mantener la confidencialidad de información sanitaria del paciente.

Necesidad 12: Autorrealización

Valoración: Se valora la influencia de su salud en su situación laboral social y familiar, así como su situación socio-económica.

Se observa el diagnóstico de **Interrupción de los procesos familiares (00060)**, que debido al empeoramiento progresivo de la enfermedad no se realizan intervenciones.

Necesidad 13: Ocio y actividades recreativas

Valoración: Se valora las actividades de ocio habituales y la influencia de la salud en su realización.

Se observa el diagnóstico de **Déficit de actividades recreativas (00097)**, que debido al empeoramiento progresivo de la enfermedad no se realizan intervenciones.

Necesidad 14: Aprender

Valoración: Se valora el nivel de estudios, el grado de información sobre su salud, así como las alteraciones de la memoria, cognición, atención o percepción. También se observa el nivel autoestima y la imagen corporal.

Se observa el diagnóstico de **Conocimientos deficientes (00126)**, cuyas intervenciones son descritas en los anteriores diagnósticos.

PLAN DE CUIDADOS PARA EL CUIDADOR PRINCIPAL

Riesgo de cansancio del rol de cuidador (00062) r/c: actividades de cuidados excesivas

Definición: Vulnerable a tener dificultad para desempeñar el rol de cuidador de la familia o de otras personas significativas, que puede comprometer la salud.

NOC	<u>Indicadores</u>	<u>Escala</u>	
[2210] Resistencia del papel del cuidador	[221005] Apoyo social para el cuidador familiar	Inadecuado	Completamente Adecuado
		(1)	(5)
	[221008] Descanso para el cuidador familiar	Inadecuado	Completamente Adecuado
		(1)	(5)
NIC	[7040] Apoyo para el cuidador principal		

1. Realizar técnicas de relajación y control de estrés.
2. Realizar periodos de descanso y distracción para prestar atención a su bienestar físico y psíquico.
3. Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo.

Se observa el diagnóstico de **Conocimientos deficientes (00126)**, cuyas intervenciones se realizan en los anteriores diagnósticos.

EJECUCIÓN Y EVALUACIÓN

La enfermera de atención primaria llevará un seguimiento continuo del paciente debido al proceso degenerativo de la enfermedad.

Acudirá al domicilio dos veces a la semana para controlar el estado del paciente, realizando una vez al mes una evaluación a través de los indicadores de los resultados NOC de los diagnósticos de enfermería y de las escalas utilizadas para la valoración, excepto la Escala Revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica que se realizará cada tres meses. También evaluará el estado del cuidador principal una vez al mes mediante el cuestionario de Zarit y los indicadores de los resultados NOC.

La valoración y el registro de los indicadores de la evolución del paciente se realizarán mediante unas tablas que han sido realizadas al efecto. (Anexo 6)

6. CONCLUSIONES

El papel de enfermería en los pacientes enfermos de ELA es clave dado que encontramos alteradas todas las necesidades básicas, por lo que es necesario establecer un Plan de Cuidados para mejorar la calidad de vida tanto del paciente como de los familiares o cuidadores.

La planificación de los cuidados, el apoyo emocional y la enseñanza de las actividades a realizar es vital para ayudar a los pacientes y los familiares o cuidadores a afrontar la difícil situación de la enfermedad así como a prevenir las diferentes complicaciones asociadas.

REFLEXIÓN:

La ELA es una enfermedad devastadora, que afecta a la persona y a su entorno familiar cambiando sus vidas para siempre. Lo más cruel es que la persona enferma es consciente de cómo su cuerpo se va muriendo poco a poco.

Me gustaría resaltar una frase que aparece en el artículo¹, contra la creencia generalizada de **“no hay nada más que hacer”**, ya que son muchas las opciones terapéuticas que se le pueden ofrecer al paciente para ayudarle a vivir cada día que resta de una mejor manera.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Quarracino C, Rey RC, Rodríguez GE. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. *Neurol Argentina* [Internet]. 2014 [Consultado el 06/03/18]; 6(2):91-95. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1853002814000330>
2. Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009 [Consultado el 02/03/2018]. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/ELA.htm>
3. Gotor P, Martínez ML, Parilla P. Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica. [Internet]. Madrid: ADELA (Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica); 2004 [Consultado el 06/03/2018]. Disponible en: https://adelaweb.org/wpcontent/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf
4. Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA Andalucía) e Ilustre Colegio Profesional de Fisioterapeutas de Andalucía. Manual para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Documento para pacientes y fisioterapeutas. [Internet]. Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica; 2014 [Consultado el 06/03/2018]. Disponible en: http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Manual_ELA_Nov2013.pdf
5. González Díaz N, Escobar Barrios E, Escamilla Chávez C. Esclerosis lateral amiotrófica [Monografía]. *Rev Mex Med Física y Rehabil.* 2003; 15(2):44-54. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/fisica/mf-2003/mf032f.pdf>

6. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2016 [Consultado el 11/03/2018]. Disponible en: http://www.msps.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf
7. Kaub-Wittermer D, Von Steinbüchel N, 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 [Internet]. 2003 [Consultado el 04/03/2018]; 26(4):890-896. Disponible en: [http://www.jpmsjournal.com/article/S0885-3924\(03\)00323-3/fulltext](http://www.jpmsjournal.com/article/S0885-3924(03)00323-3/fulltext)
8. Fundación Diógenes (Fundación para la investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica). La ELA en casa. [Internet]. Alicante: Fundación Diógenes; 2008 [Consultado el 06/03/2018]. Disponible en: <https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Fundacion-Diogenes- LA ELA EN CASA 2008.pdf>
9. Manzano Juárez A, González Céspedes MD, Rocha Honor E, Sánchez Beteta MP. Esclerosis Lateral Amiotrófica, presentación atípica. Rev Clín Med Fam [Internet]. 2015 [Consultado el 04/03/2018]; 8(3): 251-253. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2015000300010
10. Bellomo TL, Cichminski L. ELA. Esclerosis lateral amiotrófica: qué necesitan saber las enfermeras. Nurs (Ed española) [Internet]. 2016 [Consultado el 04/03/2018]; 33(3):18-22. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0212538216300498>

11. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Guía de orientación en la práctica profesional de la valoración reglamentaria de la situación de dependencia en personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica y otras enfermedades neuromusculares raras. [Internet] IMSERSO. [Consultado el 13/03/2018]. Disponible en: http://www.dependencia.imserso.es/InterPresent1/groups/imserso/documents/binario/qv_depela.pdf
12. Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldón J, Vereas-Hernando H. Esclerosis lateral amiotrófica: impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. Arch de Bronconeumol [Internet]. 2014 [Consultado el 04/03/2018]; 50(12):509-513. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S030028961400177X>
13. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. Neurología [Internet]. 2011 [Consultado el 04/03/2018]; 26(8):455-460. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485311000491>
14. Márquez Daniel F, Silvia Blas Y, Arpa Gutiérrez FJ, González Orodea JI, Arpa Fernández A. Esclerosis lateral amiotrófica: clínica y tratamiento. En: Suñer Soler R. Tratado de enfermería neurológica: La persona, la enfermedad y los cuidados. 3^o edición. Sociedad Española de Enfermería Neurológica: Elsevier; 2013. p. 89 -95.
15. Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berciano J. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. Neurología [Internet]. 2015 [Consultado el 06/03/2018]. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2173580817301633>

16. Zapata-Zapata CH, Frango-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. IATREIA [Internet]. 2016 [Consultado el 11/03/2018]; 29(2):194-205. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S0121-07932016000200008&script=sci_abstract&tlng=es
17. Muñoz SA, Labari EP. ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica?. FMC [Internet]. 2017 [Consultado el 06/03/2018]; 24(4):180-8. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1134207216304054>
18. Aldana JM, Álvarez JM, Arispón C, Barrera JM, Barrot E, Boceta J, et al. Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2012. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/csalud/galeria/documentos/c_3_c_6_enfermedades_raras/guias_asistenciales/guia_esclerosis.pdf
19. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: Un modelo asistencial. Arch Bronconeumol [Internet]. 2013 [Consultado el 06/03/2018]; 49(12):529-533. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289613000562>
20. Parrilla Novo MP. Esclerosis lateral amiotrófica: cuidados de enfermería. En: Suñer Soler R. Tratado de enfermería neurológica: La persona, la enfermedad y los cuidados. 3º edición. Sociedad Española de Enfermería Neurológica: Elsevier; 2013. p. 97-101.

8. ANEXOS

Anexo 1

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.			
Tabla 5. Criterios de Arlie. Categorías diagnósticas			
Nivel de certeza diagnóstica	Características clínicas		
ELA clínicamente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq tres regiones		
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI		
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas sólo de MNS en \geq una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en \geq dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM		
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región o signos y/o síntomas de MNI en \geq dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de MNI en dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM		
Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. MNS Neurona motora superior MNI Neurona motora inferior EMG Electromiografía RM Resonancia magnética			

Fuente: Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)²

Anexo 2

ESCALA REVISADA DE VALORACION FUNCIONAL DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA (ALSFRS-R)			
I. Lenguaje		VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama	
4	Habla normal	4	Normal
3	Alteraciones en el habla detectables	3	Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
2	Habla inteligible con repeticiones	2	Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad
1	Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal	1	Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo
0	Pérdida del habla útil	0	Dependiente de otra persona
II. Salivación		VIII. Andar	
4	Normal	4	Normal
3	Exceso de saliva leve (pero claro) en la boca; posible babeo nocturno	3	Dificultades incipientes para caminar
2	Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo	2	Camina con ayuda
1	Exceso de saliva marcado con algo de babeo	1	Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar
0	Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante	0	No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas
III. Tragar		IX. Subir escaleras	
4	Hábitos de alimentación normales	4	Normal
3	Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)	3	Lentamente
2	Precisa cambios en la consistencia de la dieta	2	Leve inestabilidad o fatiga
1	Necesidad de alimentación suplementaria por sonda	1	Necesita ayuda
0	Alimentación exclusiva por sonda	0	No puede hacerlo
IV. Escritura		X. Disnea (sensación de falta de aire)	
4	Normal	4	No
3	Lenta; pero todas las palabras son legibles	3	Ocurre solo cuando camina
2	No todas las palabras son legibles	2	Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
1	Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir	1	Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado
0	Incapaz de sujetar el lápiz	0	Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico

Va. Cortar alimentos y manejar cubiertos		XI. Ortopnea (falta de aire estando acostado).	
4	Normal	4	No
3	Lento y torpe pero no precisa ayuda	3	Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas
2	Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda	2	Necesita más de 2 almohadas para poder dormir
1	Otra persona tiene que cortar la comida, luego puede alimentarse lentamente	1	Solo puede dormir sentado
0	Precisa ser alimentado por otra persona	0	Incapaz de dormir por sensación de falta de aire
Vb. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)		XII. Insuficiencia respiratoria.	
4	Normal	4	No
3	Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente	3	Uso intermitente de BiPAP
2	Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda	2	Uso continuo de BiPAP durante la noche
1	Proporciona mínima ayuda al cuidador	1	Uso continuo de BiPAP, noche y día
0	Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea	0	Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía
VI. Vestido e higiene		Puntuación: I-III: IV-VI: VII-IX: X-XII: Total:	
4	Normal		
3	Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo		
2	Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutos		
1	Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas		
0	Dependencia completa		

Fuente:

<http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/adaptacion-espanola-de-la-escala-revisada-de-valoracion-funcional-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofi/>

Anexo 3

PUNTUACIONES ORIGINALES DE LAS AVD INCLUIDAS EN EL ÍNDICE DE BARTHEL			
Comer		Subir y bajar escaleras	
0	Incapaz	0	Incapaz
5	Necesita ayuda para cortar, extender mantequilla, usar condimentos, etc.	5	Necesita ayuda física o verbal. Puede llevar cualquier tipo de muleta
10	Independiente (la comida está al alcance de la mano)	10	Independiente para subir y bajar
Trasladarse entre la silla y la cama		Desplazarse	
0	Incapaz. No se mantiene sentado	0	Inmóvil
5	Necesita ayuda importante (una persona entrenada o dos personas), puede estar sentado	5	Independiente en silla de ruedas en 50 m
10	Necesita algo de ayuda (una pequeña ayuda física o ayuda verbal)	10	Anda con pequeña ayuda de una persona (física o verbal)
15	Independiente	15	Independiente al menos 50 m. con cualquier tipo de muleta, excepto andador
Aseo personal		Vestirse y desvestirse	
0	Necesita ayuda con el aseo personal	0	Dependiente
5	Independiente para lavarse la cara. Las manos y los dientes, peinarse y afeitarse	5	Necesita ayuda, pero puede hacer la mitad aproximadamente, sin ayuda
		10	Independiente, incluyendo bolones, cremalleras, cordones, etc.
Uso del retrete		Control de heces	
0	Dependiente	0	Incontinente (o necesita que le suministren enema)
5	Necesita alguna ayuda, pero puede hacer algo sólo	5	Accidente excepcional (uno/semana)
10	Independiente (entrar y salir, limpiarse y vestirse)	10	Continente

Bañarse/Ducharse		Control de orina	
0	Dependiente	0	Incontinente. o sondado incapaz de cambiarse la bolsa
5	Independiente para bañarse o ducharse	5	Accidente excepcional (máximo uno/24 horas).
		10	Continente. Durante al menos 7 días

Total= 0-100 puntos (0-90 si usan silla de ruedas)

0-20: Dependencia total

21-60: Dependencia severa

61-90: Dependencia moderada

91-99: Dependencia escasa

100: Independencia

Fuente: Cid-Ruzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: el índice de Barthel. RevEsp Salud Pública [Internet].

1997 [Consultado el 17/03/18]; 71(2):127-137. Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S11355727199700200004

Anexo 4

Escala de Norton Modificada

Estado físico		Estado mental		Actividad		Movilidad		Incontinencia	
Bueno	4	Alerta	4	Ambulante	4	Total	4	Ninguna	4
Mediano	3	Apático	3	Camina con ayuda	3	Disminuida	3	Ocasional	3
Regular	2	Confuso	2	Sentado	2	Muy limitada	2	Urinaria o fecal	2
Muy malo	1	Estup./coma	1	Encamado	1	Inmóvil	1	Urinaria + fecal	1

Estado físico

Bueno	4	Mediano	3	Regular	2	Muy malo	1
4 comidas diarias 4 raciones de proteínas Menú 2000 kcal Toma todo el menú Bebe 1500-2000 ml T.º 36-37 °C Mucosas húmedas IMC 20-25 NPT y SNG		3 comidas diarias 3 raciones de proteínas Menú 1500 kcal Toma más de ½ menú Bebe 1000-1500 ml T.º 37-37,5 °C Relleno capilar lento IMC >20<25		2 comidas día 2 raciones proteínas Menú 1000 kcal Toma ½ del menú Bebe 500-1000 ml T.º 37,5-38 °C Piel seca, escamosa IMC ≥ 50		1 comida día 1 ración proteína Menú < 1000 kcal Toma 1/3 del menú Bebe < 500 ml T.º <35,5 o > 38 Edemas generalizados, piel muy seca IMC ≥ 50	

Estado mental
Valoración del nivel de conciencia y relación con el medio

Alerta	4	Apático	3	Confuso	2	Estup./coma	1
"Diga su nombre, día, lugar y hora"		Pasivo, torpe, ódenes sencillas: "Deme la mano"		Muy desorientado, agresivo o somnoliento: "Pellizcar la piel, en busca de respuesta"		"Valorar el reflejo corneal, pupilar..."	

Actividad
Capacidad para realizar series de movimientos que tienen una finalidad

Ambulante	4	Camina con ayuda	3	Sentado	2	Encamado	1
Independiente Capaz de caminar solo, aunque se sirva de aparatos de un punto de apoyo (bastón) o leve prótesis		Capaz de caminar con ayuda de una persona o aparatos con más de un punto de apoyo (andador, muletas...)		No puede caminar ni ponerse en silla o sillón		Dependiente total	

Movilidad
Capacidad de cambiar, mantener o sustentar posiciones corporales

Total	4	Disminuida	3	Muy limitada	2	Inmóvil	1
Completamente autónomo		Inicia movimientos voluntarios, pero requiere ayuda para completar o mantenerlos		Inicia movilizaciones con escasa frecuencia y necesita ayuda para realizar los movimientos		Incapaz de cambiar de postura por sí mismo	

Incontinencia
Pérdida involuntaria de orina y/o heces

Ninguna	4	Ocasional	3	Urinaria o fecal	2	Urinaria + fecal	1
Control voluntario de esfínteres. Igual puntuación si es portador de sonda vesical o rectal		Pérdida involuntaria de orina y heces, una o más veces al día		Pérdida permanente del control de uno de los dos esfínteres. Igual puntuación si es portador de colector peneano		No control de ninguno de los dos esfínteres	

Alto riesgo: entre 5 y 11 puntos.

Riesgo evidente: entre 12 y 14 puntos.

Riesgo mínimo: con más de 14 puntos.

Fuente: Romanos Calvo B, Casanova Cartié N. La escala de Norton modificada por el INSALUD y sus diferencias en la práctica clínica. Gerokomos [Internet].2017 [Consultado el 20/03/18]; 28(4):194-199. Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-928X2017000400194

Anexo 5

Escala de sobrecarga del cuidador de Zarit

	Nunca	Rara vez	Algunas veces	Bastantes veces	Casi siempre
Puntuación para cada respuesta*	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?					

Interpretación: ≤46= Ausencia de sobrecarga ligera 47 a 55= Sobrecarga ligera
 ≥56= Sobrecarga intensa

Fuente: Breinbauer H, Vásques 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 Med Chile [Internet]. 2009 [Consultado el 20/3/18]; 14;137:657-665. Disponible en:
https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0034-98872009000500009&script=sci_arttext&tlng=pt

Anexo 6

Registro de valoración de los indicadores

FECHA:

DIAGNÓSTICOS	RESULTADOS	INDICADORES	ESCALA				
Patrón Respiratorio Ineficaz (00032)	Estado Respiratorio	Frecuencia respiratoria	Desviación grave del rango normal 1	Desviación sustancial del rango normal 2	Desviación Moderada del rango normal 3	Desviación leve del rango normal 4	Sin desviación del rango normal 5
		Ruidos respiratorios auscultados	Desviación grave del rango normal 1	Desviación sustancial del rango normal 2	Desviación Moderada del rango normal 3	Desviación leve del rango normal 4	Sin desviación del rango normal 5
		Saturación de Oxígeno	Desviación grave del rango normal 1	Desviación sustancial del rango normal 2	Desviación Moderada del rango normal 3	Desviación leve del rango normal 4	Sin desviación del rango normal 5
		Uso de los músculos accesorios	Grave 1	Sustancial 2	Moderado 3	Leve 4	Ninguno 5
		Disnea de reposo	Grave 1	Sustancial 2	Moderado 3	Leve 4	Ninguno 5
Riesgo de aspiración (00039)	Prevención de la aspiración	Identifica y evita factores de riesgo	Nunca demostrado 1	Raramente demostrado 2	A veces demostrado 3	Frecuentemente demostrado 4	Siempre demostrado 5
		Mantiene la higiene bucal	Nunca demostrado 1	Raramente demostrado 2	A veces demostrado 3	Frecuentemente demostrado 4	Siempre demostrado 5
Deterioro de la deglución (00013)	Estado de deglución	Controla las secreciones orales	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Capacidad de masticación	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
Incontinencia Urinaria Funcional (00020)	Autocuidado: uso del inodoro	Entra y sale del cuarto de baño	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Uso del inodoro	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5

Riesgo de estreñimiento (00015)	Eliminación intestinal	Patrón de eliminación	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Facilidad de eliminación de las heces	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Estreñimiento	Grave 1	Sustancial 2	Moderado 3	Leve 4	Ninguno 5
Deterioro de la movilidad física (00085)	Movilidad	Coordinación	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Se mueve con facilidad	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
Trastorno del patrón del sueño (00198)	Sueño	Horas de sueño	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Calidad de sueño	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Dificultad para conciliar el sueño	Grave 1	Sustancial 2	Moderado 3	Leve 4	Ninguno 5
Déficit de autocuidado: vestido (00109)	Autocuidados vestir	Se pone y quita la ropa	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Se abrocha la ropa	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Se pone los zapatos	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5

Riesgo de úlcera por presión (00249)	Integridad tisular: piel y membranas mucosas	Sensibilidad	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Hidratación	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Integridad de la piel	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
Riesgo de caídas (00155)	Caídas	Caídas caminando	Mayor de 10 1	7-9 2	4-6 3	1-3 4	Ninguno 5
		Caídas al bajar y subir escaleras	Mayor de 10 1	7-9 2	4-6 3	1-3 4	Ninguno 5
Deterioro de la comunicación verbal (00051)	Comunicación	Utiliza el lenguaje escrito	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Utiliza el lenguaje hablado	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Intercambia mensajes con los demás	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
Temor (00148)	Toma de decisiones	Identifica alternativas	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5
		Identifica las consecuencias posibles de cada alternativa	Gravemente comprometido 1	Sustancialmente comprometido 2	Moderadamente Comprometido 3	Levemente comprometido 4	No comprometido 5

DIAGNÓSTICO	RESULTADO	INDICADORES	ESCALA				
Riesgo de cansancio del rol de cuidador (00062)	Resistencia del papel del cuidador	Apoyo social para el cuidador familiar	Inadecuado 1	Ligeramente adecuado 2	Moderadamente adecuado 3	Sustancialmente adecuado 4	Completamente adecuado 5
		Descanso para el cuidador familiar	Inadecuado 1	Ligeramente adecuado 2	Moderadamente adecuado 3	Sustancialmente adecuado 4	Completamente adecuado 5

Fuente: Elaboración propia