



GRADO EN ENFERMERÍA
UNIVERSIDAD DE BURGOS
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD



TRABAJO DE FIN DE GRADO

Grado en Enfermería

Curso 2014/15

NECESIDAD DE UNA ATENCIÓN DE CALIDAD PARA LOS AFECTADOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Autor: Elena García Alonso

Tutor: Diego Serrano-Gómez

AGRADECIMIENTOS

Este trabajo no hubiera sido una realidad sin el apoyo, participación e implicación de muchas personas y circunstancias.

En primer lugar, los propios afectados y sus familiares que han sido la principal fuente de energía en este proyecto. Mi más sincero agradecimiento por mostrar el coraje y la fuerza para luchar con esta enfermedad.

En segundo lugar, la celebración del V Encuentro de la Plataforma de afectados por ELA y sus familiares celebrado en el CREER, en Burgos, podría considerarse el germen de este proyecto. En ese contexto, se contó con la participación de un importante número de personas, tanto enfermos y familiares, como profesionales. Las aportaciones y trabajo de todos ellos han constituido una parte importante en la esencia de este trabajo y una fuente de motivación e inspiración.

A Marta, que hizo posible mi participación e integración en el encuentro, que con su viveza y su espíritu generoso y positivo, logró que los ánimos nunca decayeran.

Y por último, a mi abuela, por los sentimientos, la implicación y la organización que logró generar inconscientemente en mí estos últimos meses, alternando la elaboración de este proyecto con su grata sonrisa y compañía.

Del interés que suscita un campo tan desconocido, susceptible de atención y sensibilización, unido a la experiencia y enseñanza de todos y cada uno de los nombrados nace el desafío de este trabajo: transmitir humanidad a la humanidad.

Gracias a todos por ser los elementos vertebradores de este trabajo.

1. ÍNDICE

AGRADECIMIENTOS	1
1. ÍNDICE	2
2. RESUMEN	3
3. INTRODUCCIÓN	4
3.1 EPIDEMIOLOGÍA DE LA ELA	5
3.2 ETIOLOGÍA DE LA ELA	6
3.3 ¿QUÉ RESULTA AFECTADO EN LA ELA Y CÓMO?.....	6
3.4. DIAGNÓSTICO DE LA ELA	7
3.5 MANIFESTACIONES LIMITANTES FUNCIONALES EN LA ELA	8
4. OBJETIVOS	12
4.1 OBJETIVO GENERAL.....	12
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	12
5. METODOLOGÍA	13
5.1 ANÁLISIS DE LAS NECESIDADES DE LOS ENFERMOS DE ELA.	13
5.2 ELABORACIÓN DE UN MANUAL PARA FAMILIARES Y/O CUIDADORES DE AFECTADOS POR ELA.	14
5.3 ELABORACIÓN DE UN VIDEO DE SENSIBILIZACIÓN	15
5.4 ASPECTOS ÉTICOS.....	15
6. RESULTADOS Y DISCUSION	15
6.1 RESULTADOS DE LA ENCUESTA.....	15
6.2 PROPUESTA DE MANUAL PARA FAMILIARES Y CUIDADORES DE AFECTADOS POR ELA	18
6.3 REFLEXIONES FINALES Y RETOS FUTUROS.....	24
7. CONCLUSIONES	25
8. BIBLIOGRAFÍA	26
9. ANEXO I: ENCUESTA PARA AFECTADOS, FAMILIARES Y CUIDADORES DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA	28
9.1 DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES	28
10. ANEXO II: EXPERIENCIA EN EL V ENCUENTRO INTERNACIONAL DE PERSONAS CON ELA, INVESTIGADORES Y NEUMÓLOGOS	32
10.1 SOBRE PLATAFORMA DE AFECTADOS DE ELA	32
10.2 PROGRAMA DEL V ENCUENTRO (2015)	33
10.3 MI EXPERIENCIA PERSONAL	35
11. ANEXO III: CONSENTIMIENTO COMITÉ DE INVESTIGACIÓN	36
12. ANEXO IV: MANUAL PARA FAMILIARES Y CUIDADORES DE AFECTADOS POR ELA	37

2. RESUMEN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa y discapacitante de etiología desconocida. Se caracteriza por una atrofia muscular progresiva de los músculos voluntarios que amenaza la autonomía motora, deglución, comunicación, y finalmente, respiración. Con carácter de cronicidad y mal pronóstico respiratorio, el paciente necesita ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, creando una dependencia progresiva de familiares y de cuidadores. No existe tratamiento curativo y la necesidad de atención y cuidados constantes conduce a que se detecte la necesidad de soporte y formación de familiares y cuidadores que desempeñan un importante papel como asistentes permanentes.

Mediante el análisis de una encuesta se esclarece la importancia y demanda de formación en los autocuidados domiciliarios del afectado de ELA; un reto para los profesionales de enfermería, agentes educadores del paciente y su familia. El resultado es la elaboración de un manual que aporta información en los autocuidados para mantener la expectativa y calidad de vida de estos enfermos.

Palabras clave: Esclerosis Amiotrófica Lateral (ELA), autocuidado, enfermería, calidad de vida y actividades cotidianas.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative and disabling disease of unknown origin which is responsible for controlling voluntary movements, producing a characteristic muscle weakness that reduces the independence motor activity, like swallowing, oral communication and finally breathing capacity. Due to the chronic disability and immense respiratory problems the patients are handicapped and hardly able to manage their activities of daily living. Thus they are more often dependent on family members or carers who are supporting them. Because of the missing recovery treatment it needs a lifelong healthcare that involves training and informing family members and carers who have the most important role in the patient's care.

According to a survey, it comes out that referring to an ELA diseased person the importance and demand of homely self cares are indispensable, that's a challenge for nursing who have to educate and train patients and family members. The result is an elaborated manual which informs about the application in order to maintain life expectancy as well as secured life quality.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), self care, nursing, quality of life, activities of daily living.

3. INTRODUCCIÓN

Se estima que alrededor de 27 millones de personas están afectadas por una enfermedad rara (ER) en Europa. En España el número oscila alrededor de 850.000 personas; esto significa que el 1,8% de la población española está afectada por una enfermedad rara. Debemos tener en cuenta que el fenómeno de las enfermedades raras no afecta exclusivamente a quienes la portan sino que trasciende a todo el ámbito del hogar, por lo que se puede decir que, directa o indirectamente, en España afectan a unas 2.600.000 personas entre afectados y familiares (1).

Existen aproximadamente 7.000 enfermedades raras distintas. No obstante, a pesar de este gran número de entidades clínicas diferentes, son enfermedades de baja prevalencia, es decir, afectan a un reducido grupo de pacientes en todo el mundo (1-5 de cada 10.000 habitantes), de ahí el connotativo de 'raras' (2).

Son enfermedades que debutan como grandes desconocidas, sin embargo la Esclerosis Lateral Amiotrófica, conocida bajo las siglas de ELA, este último año ha alcanzado una visibilidad inesperada gracias a la campaña del cubo de agua helada (Ice Bucket Challenge) que ha desbordado todas las expectativas iniciales y se extiende por todo el mundo con gran fuerza mediática (3).

La ELA pertenece al grupo de las enfermedades de la neurona motora (EMN). Es una enfermedad rara de carácter neuromuscular crónico y mortal, secundaria a la degeneración progresiva de las neuronas motoras de la corteza cerebral, tronco del encéfalo y médula espinal. Cuando mueren las motoneuronas, el cerebro pierde la capacidad de iniciar y controlar el movimiento de los músculos. Esto conduce a la progresiva paralización de los músculos esqueléticos voluntarios, conduciendo al paciente a la incapacidad total, amenazando la autonomía motora, habla, deglución y respiración; pero con la completa preservación de las funciones mentales, sentidos y control de esfínteres (4).



Figura 1. Degeneración progresiva neuronal

La causa de la enfermedad es desconocida. Existen algunos tratamientos que ralentizan la evolución de la misma, aunque en la actualidad la ELA carece de tratamiento y sus cuidados se basan en un manejo paliativo de los síntomas (5).

La ELA, es genéricamente conocida como enfermedad de la neurona motora (6). Fue descrita por primera vez en 1869 por el neurólogo Jean-Martin Charcot, pero no fue hasta 1939 cuando Lou Gehrig se retiró repentinamente del beisbol tras haber sido diagnosticado de ELA, cuando se atrajo atención internacional a la enfermedad (7). Actualmente se la conoce también por el nombre de uno de los científicos más reconocidos, Stephen Hawking, que lleva conviviendo medio siglo con ELA.

3.1 EPIDEMIOLOGÍA DE LA ELA

La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. En concreto, en España la incidencia media es de 1,91 casos por cada 100.000 habitantes (7).

En general, los estudios en la población occidental muestran una incidencia que oscila entre 1-2 casos por 100.000 habitantes (8), muy parecida a la española pero que contrasta con la elevada incidencia descrita en determinadas regiones del Pacífico Occidental, en las que se ve una predisposición a una ELA más bien de tendencia territorial.

Es una enfermedad con una prevalencia baja por su alta mortalidad. La prevalencia media española es de 3,5 enfermos por 100.000 habitantes (7), oscilando entre 2 y 5 casos en los estudios realizados por las distintas comunidades españolas (8).

Su causa es desconocida en el 90% de los casos, la también denominada ELA esporádica que es la tipología más frecuente. Afecta principalmente a adultos entre 40 y 70 años, la edad media de inicio en España es a los 60,5 años con un pico de incidencia a los 70 años, aunque existen varios casos de personas menores de 30 años (9).

Sin embargo, en un 4'8% de los casos registrados en España, existe de base un componente genético hereditario (8). En estos casos familiares, hay un 50% de probabilidades de heredar la mutación del gen involucrado y desarrollar la enfermedad. Manifestándose unos 10 años antes que en la ELA esporádica y afectando por consiguiente a un colectivo de edad más joven.

Es más frecuente en varones (1,78 hombres por cada mujer) (8), aunque esta tendencia tiende a igualarse por encima de los 70 años e incluso a invertirse en las últimas décadas de vida. Para algunos autores, estos datos sugieren que el sexo masculino puede jugar un papel como factor de riesgo de la enfermedad. Excepto en las formas familiares que es igual para ambos sexos en todas las edades.

Con estos datos, la estimación de pacientes con ELA en España es de 3 casos diagnosticados al día, contando con unos 4.000 afectados de ELA en nuestro país. Dado que el pico de incidencia es menor que en las otras enfermedades neurodegenerativas, esto se traduce en que más del 50% de los casos afecta a personas en edad laboral, plenamente productivas (8).

La enfermedad tiene un curso progresivo e inexorable que lleva a la muerte (8). El 50% de los pacientes mueren dentro de los primeros 3 años una vez hecho el diagnóstico, un 80% en menos de 5 años, y la mayoría (más del 95%) en menos de 10 años (10). La mayoría como consecuencia de una insuficiencia respiratoria restrictiva progresiva(11); no existe un tratamiento curativo, y el tratamiento desde su inicio está basado en medidas paliativas de control de síntomas (6) .

3.2 ETIOLOGÍA DE LA ELA

Actualmente se desconocen los factores que inician la degeneración, pero se ha comprobado que confluyen varios mecanismos alterados (6):

- Neuroexcitotoxicidad. Un exceso de aminoácidos esenciales excitadores puede tener efecto neurotóxico. Principalmente, el glutamato que origina la entrada excesiva de calcio en la célula, interrumpiendo las funciones celulares, lo que contribuye a la degeneración neuronal y a una reducción de los factores esenciales del crecimiento neuronal (12).
- Daño hidroxirradical. Sensibilidad aumentada a la asociación a radicales.
- Defectos funcionales de las mitocondrias que producen una activación del mecanismo de neurodegeneración, relacionado con la producción de radicales libres que dañan la célula, provocando la muerte prematura de las motoneuronas por un mecanismo de "suicidio celular" (13).
- Entre un 5 y un 10% de los casos de ELA son alteraciones genéticas familiares con herencia autosómica dominante asociada a mutaciones en la conformación normal de las cadenas de ADN (8). La proteína de este gen mutado en las formas familiares produce superóxido dismutasa que destruye los metabolitos «hidroxirradicales» produciendo acúmulo y daño neuronal.
- Las últimas investigaciones del 2015 aportan pruebas concluyentes de la infección por hongos en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y en el tejido cerebral de pacientes con ELA (14).

3.3 ¿QUÉ RESULTA AFECTADO EN LA ELA Y CÓMO?

Partiendo de que el sistema nervioso está compuesto por dos grupos principales de nervios, la ELA afecta a los dos tipos de neuronas del Sistema Nervioso (9):

1. Los nervios que controlan el movimiento de los músculos, son las **neuronas motoras** y son las que resultan afectadas por la ELA (tabla 1 y figura 2).

- Las **motoneuronas superiores (MNS)** se localizan en el cerebro, recorren la médula llevando instrucciones y ejerciendo control sobre las inferiores.
- Las **motoneuronas inferiores (MNI)** situadas en el tronco cerebral y en la médula espinal, son las encargadas de transmitir las órdenes recibidas de las neuronas motoras superiores a los músculos.

Se conoce como ELA de inicio Bulbar (25% de los casos) si resulta afectada la motoneurona inferior localizada en el **tronco del encéfalo**, donde se controlan los músculos que se usan para masticar, deglutir y hablar (15). Es una forma particularmente frecuente en mujeres mayores de 50 años que conlleva un peor pronóstico (9).

Tabla 1. Manifestaciones de la ELA según ubicación de las motoneuronas afectadas

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ELA		
MNS	MNI	BULBAR
- Debilidad y pérdida de fuerza. - Atrofia muscular progresiva. - Pérdida de destreza. - Hiperreflexia patológica. - Espasticidad y rigidez. - Labilidad emocional.	- Debilidad, pérdida de fuerza y atrofia más acentuadas. - Hipotonía muscular o flacidez. - Hiporreflexia. - Fasciculaciones y calambres. - Síndrome bulbar.	- Disartria y disfonía. - Disfagia. - Sialorrea. - Labilidad emocional. - Voz nasal. (problemas respiratorios)

Una persona podría experimentar tropiezos con los pies (MNS)

Otra podría tener dificultad para levantar objetos (MNI)

Y el síntoma inicial de una tercera persona podría ser tartamudear (Bulbar)

La ELA no afecta directamente a los músculos involuntarios, como los del corazón, la función intestinal y urinaria, o las funciones sexuales. Sin embargo, la incapacidad prolongada de movimientos y otros efectos de la ELA pueden tener algún impacto indirecto. Existe una completa preservación de las funciones intelectuales, de modo que el afectado es consciente en todo momento de la evolución de su enfermedad y de la pérdida progresiva de funciones.

2. Las neuronas sensoriales encargadas de controlar los sentidos no son afectadas por la ELA, por lo que los enfermos preservan la vista, la motilidad ocular, el oído, tacto y sensibilidad.

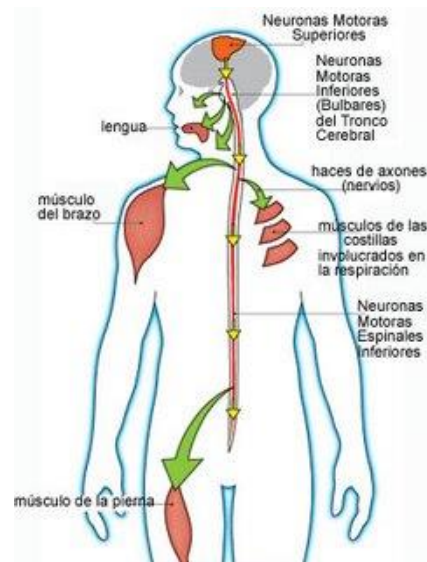


Figura 2. Motoneuronas afectadas

3.4. DIAGNÓSTICO DE LA ELA

La ELA es una enfermedad letal caracterizada por un inicio sutil de debilidad focal, generalmente en las extremidades, a veces a nivel de los músculos bulbares, con una progresión a los músculos esqueléticos. La inespecificidad de sus síntomas iniciales, la baja incidencia de la enfermedad, junto con la necesidad de pruebas diagnósticas no accesibles desde el nivel de atención primaria, son factores que pueden producir demoras para alcanzar el diagnóstico definitivo de esta patología en la que el factor temporal resulta especialmente limitante (9).

Los estudios constatan como la preocupación de los afectados y sus familias por las demoras diagnósticas, influye negativamente en su calidad de vida (1). El problema está en que no hay una sola prueba o procedimiento para establecer definitivamente el diagnóstico diferencial de ELA, debe ser a través de un exhaustivo examen clínico neurológico y múltiples pruebas de diagnóstico (7):

- Pruebas electrodiagnósticas, que incluyen electromiografías (EMG) y análisis de la velocidad de conducción nerviosa (NCV).
- Estudios de sangre y de orina, que incluyen electroforesis de proteína del suero de alta resolución, niveles de las hormonas de tiroides y paratiroides, y detección de metales pesados en orina.
- Punción lumbar, mielograma de columna cervical, biopsias de músculos y nervios, radiografías y resonancia magnética.

3.5 MANIFESTACIONES LIMITANTES FUNCIONALES EN LA ELA

La parálisis progresiva va extendiéndose, produciendo limitaciones en mayor o menor medida en cada una de las áreas, condicionando la realización de las actividades de la vida diaria y el autocuidado, hasta afectar a todo el cuerpo provocando una discapacidad grave con un grado elevado de dependencia (9).

A continuación se explican las manifestaciones más habituales:

3.5.1 ALTERACIÓN DEL TONO MUSCULAR (16)

Atrofia muscular

Cuando los mensajes de las motoneuronas se reducen, el músculo con el que conectan es menos utilizado y su volumen disminuye, provocando atrofia muscular, la clínica más importante de la ELA (figura 3). Generalmente, la afectación inicial es focal y limitada, de localización distal, manifestado por debilidad o falta de fuerza. Posteriormente, afecta al movimiento de los músculos vecinos (11).

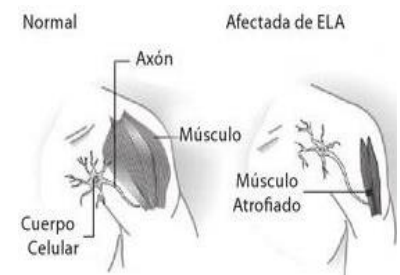


Figura 3. La neurona y el músculo

Rigidez articular

Con inicio en las extremidades distales, la articulación pierde sus propiedades viscoelásticas y líquido sinovial, volviéndose dura y resistente a los movimientos.

Alteración del tono muscular: espasticidad o hipotonía muscular.

La aparición de espasticidad es la característica fundamental de la enfermedad de MNS. Es una contracción muscular permanente con movimientos en bloque, costosos y a trompicones que contribuye a la pérdida del control motor sobre las extremidades, lo que hace que los miembros se vuelvan rígidos y descoordinados

La hipotonía muscular, en contraste con la espasticidad, aparece cuando resulta afectada la MNI; el músculo aparece flácido, con una disminución o pérdida de resistencia muscular a la movilización pasiva (11).

Ambas producen disminución funcional y deterioro de la calidad de vida, cursando con inestabilidad, pérdida del equilibrio y marcha alterada en miembros inferiores. En miembros superiores las AVD como aseo y alimentación pueden estar limitadas.

Fasciculaciones:

Son contracciones musculares finas, rápidas, espontáneas e involuntarias, sensación de tironeo bajo la piel (tics) y persistentes en el tiempo. Afectan a un conjunto de fibras musculares que pertenecen a una única unidad motora o parte de ella.

Contracturas y calambres musculares:

Los calambres y las fasciculaciones comparten un mecanismo patogénico común, la hiperexcitabilidad de las neuronas motoras. Los calambres se pueden definir como una contracción o acortamiento muscular abrupto, repentino, involuntario y doloroso, que se acompaña de endurecimiento visible o palpable de la masa muscular, y con frecuencia posición anómala de la articulación afectada. Son de carácter ocasional y no permanente, ceden con el estiramiento y masaje muscular.

La debilidad muscular conlleva limitación del movimiento y esquemas posturales no ergonómicos, lo que da lugar a la aparición de contracturas musculares que producen un dolor constante y persistente en el tiempo (11).

Frecuentemente, estos síntomas se constituyen como los primeros y más dolorosos y son considerados un signo típico e imprescindible en la enfermedad de motoneurona. Suelen desaparecer en las fases finales de la enfermedad, cuando la degeneración axonal disminuye o desaparece (16).

Alteración de los reflejos osteotendinosos: hiperreflexia e hiporreflexia.

Cuando resulta afectada la MNS, aparece hiperreflexia, una exaltación de los reflejos musculares. El signo de Babinski con respuesta plantar extensora es el más importante en la exploración neurológica. También son reflejos patológicos indicativos de piramidalismo el signo de Hoffman, la exaltación del reflejo mentoniano o la evocación del reflejo córneo-mandibular.

La hiporreflexia sucede con la pérdida de unidades motoras activas por afectación de MNI, se reduce e incluso se pierde la respuesta global del músculo a evocar reflejos.

3.5.2 ALTERACIONES DE LA COORDINACIÓN Y DE LA MOTRICIDAD

Las principales alteraciones que se destacan a continuación son consecuencia de la disfunción en el área motora, la alteración del tono muscular y la motricidad (16):

En **miembros superiores**, una pérdida de destreza manipulativa que puede expresarse como rigidez, pérdida de movilidad, lentitud o torpeza en la manipulación fina y gruesa. Mientras que en **miembros inferiores**, la alteración de la coordinación y el equilibrio afecta a la marcha, aumentando el sedentarismo. Las escaras o úlceras por decúbito son una complicación frecuente pero evitable. Se pueden ver agravadas por esta sedestación prolongada y por mantener húmedas las regiones de evacuación.

El dolor, consecuencia de la propia amiotrofia, se ve agravado con la pérdida de la función física y la fatiga que supone realizar las rutinas diarias y las tareas motoras.

2.5.3 ALTERACIONES DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA

Los problemas respiratorios de los enfermos con ELA están relacionados, fundamentalmente, con la capacidad de los músculos de innervación bulbar para defender la vía aérea, con una tos efectiva y con la capacidad del fuelle torácico para mantener una ventilación alveolar adecuada.

Estos afectados presentan acortamiento de la respiración, disnea de reposo, disminución en su capacidad tusígena y expectorativa, y por consiguiente mayor riesgo de padecer infecciones respiratorias. El acto de respirar, completamente automático, para ellos se vuelve consciente y requiere mucha energía.

Los problemas respiratorios tienen una importancia capital en el pronóstico de los enfermos con ELA, representan la primera causa de morbilidad y la insuficiencia respiratoria se posiciona como la causa más frecuente de muerte (15).

3.5.4 ALTERACIONES EN LA ALIMENTACION Y DISFAGIA

La disfagia se refiere a la dificultad que se produce al formar y/o mover el bolo alimenticio por afectación de una o más fases de la deglución. Está presente al diagnóstico en 9-30% de los pacientes, y la mayoría la presentará en la evolución de su enfermedad. Es muy importante evitarlo pues el estado nutricional es un factor pronóstico independiente en supervivencia y bienestar (17). Entre sus consecuencias destacan (18):

- La pérdida de peso y malnutrición presente en el 21-55%, exagera la fase catabólica, altera la respuesta inmune, aumenta la fatiga y empeora la atrofia muscular en extremidades y musculatura respiratoria.
- Deshidratación y estreñimiento por disminución de la ingesta de líquidos y limitación de la movilidad.
- Complicaciones respiratorias por broncoaspiración, lo que fácilmente puede ser causante de una importante infección respiratoria o una neumonía aspirativa.
- Sialorrea, exceso de saliva en la boca por sobreproducción o por disminución en la habilidad de tragar espontáneamente, produciendo babeo y atragantamiento.

3.5.5 ÁREA DEL LENGUAJE Y DE LA COMUNICACIÓN

Consecuencia de la degeneración neuromuscular progresiva, el diagnóstico principal foniátrico y logopédico es disartria y disfonía que degenera en anartria y afonía (9).

El 25-30% de los pacientes con ELA debutan con afección de la musculatura bulbar cursando con parálisis, debilidad o incoordinación de los músculos del habla y comprometiendo otros mecanismos como respiración, fonación y deglución (16).

- **La disartria o alteración del habla** más frecuente es la de tipo flácido, con un tono típicamente nasal y monótono con inspiraciones excesivamente audibles. En la disartria espástica, el habla es áspera, forzada, lenta, con tono bajo, consonantes imprecisas y vocales distorsionadas. También existe disartria mixta, una combinación de ambas.

- **La disfonía** es una alteración de las cualidades básicas de la voz (timbre, altura e intensidad) que perturba la comunicación. Se manifiesta como un esfuerzo al emitir un sonido con dificultades para mantener la voz, cansancio al hablar, variaciones de frecuencia, carraspeo o falta de volumen.

Como consecuencia de las alteraciones funcionales mencionadas, el habla puede ser ininteligible, y por tanto no permite llevar a cabo una **comunicación** satisfactoria.

3.5.6 ÁREA COGNITIVO-PSICOLÓGICA

Dado el carácter progresivo y el pronóstico de la enfermedad, es previsible la montaña rusa emocional que estos afectados experimentan. La denominada afectación pseudobulbar, también denominada como **labilidad emocional**, es un trastorno involuntario de la expresión emocional que se traduce en risa o llanto inmotivados y espasmódicos con respuestas emocionales desproporcionadas que no concuerdan con el estado de ánimo del paciente (16).

El **cambio cognitivo** es una consecuencia que presenta un 65% de los afectados con efectos moderados, y es manifestado por problemas de concentración, atención, memoria y pensamiento. Unas pocas personas experimentan cambios más notorios y un porcentaje muy pequeño (5-15%) desarrolla una **demencia** de tipo **frontotemporal**.

En la misma línea, las **alteraciones del sueño** son muy frecuentes (29-48%) y se manifiestan con insomnio nocturno y somnolencia diurna, lo que empeora el cansancio y la debilidad que presentan estos pacientes (13).

3.5.7 ÁREA SOCIAL

Las limitaciones funcionales descritas van a repercutir en sus relaciones sociales y familiares, observándose un aumento del aislamiento social y una dificultad para mantener su vida de pareja, familiar y laboral. Se establece un círculo vicioso que aumenta su ansiedad, su baja autoestima y sus sentimientos de culpa y tristeza (16).

Estas consecuencias funcionales limitantes de la enfermedad repercuten en que el 78'4% de los afectados tengan reconocida la minusvalía y que el grado de ésta ronde en el 81'6%. Estos datos reflejan la importancia de las ayudas que deben recibir los enfermos para continuar con una vida de calidad (19). Por este motivo, el 71'1% de los enfermos reciben ayudas técnicas y un 74'8% necesitan de ayuda personal cualificado en el día a día (20).

Manteniendo la firme idea de que familia y paciente se comportan como una dualidad, ya que son enfermos sobre los que el apoyo familiar toma un papel imprescindible; se podría decir que no son enfermos hospitalarios, sino domiciliarios. Dicha ayuda personal principalmente la reciben por parte de sus familiares (36'5%) o por contratación de servicios privados de atención (31%), pero lo más relevante es que más del 80% de los pacientes de ELA necesitan recibir estos servicios en el propio domicilio (20)

En resumen, la Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad rara que, aparte de su escasa frecuencia, diversidad etiológica, y demás carencias (investigación, centros con experiencia, medicamentos huérfanos, profesionales especializados, entre otros), genera gran discapacidad, lo que constituye indudablemente uno de los principales retos en su abordaje y un área de intervención en cuidados de enfermería de gran importancia.

4. OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GENERAL

Elaborar de un manual para familiares y cuidadores que contenga las claves para brindar una atención de calidad a los afectados de ELA, en base a sus propias demandas de formación, aplicando las competencias de enfermería.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Conocer e identificar qué tipo de necesidades perciben afectados y cuidadores como fundamentales para la calidad de vida de un afectado de ELA, y cuáles de ellas demandan de más formación.
2. Comprender y ensalzar la necesidad de partir de las propias percepciones, críticas y demandas de los afectados, pues ellos son los expertos en su enfermedad.
3. Elaborar de un breve manual en base al aspecto que afectados y familiares consideren con más necesidad y demanda de formación.
4. Dotar a sus cuidadores de un manual con las claves de buena práctica para establecer una relación de ayuda que dote de calidad la atención que reciben los afectados de ELA.
5. Sensibilizar, dar visibilidad y esperanza, así como fomentar su investigación.
6. Esclarecer la importancia del papel de enfermería en la atención de enfermedades raras como la ELA y la necesidad de inclusión en nuestro plan formativo.

5. METODOLOGÍA

Para cumplir los objetivos planteados, se considera necesario partir de las propias necesidades de las personas afectadas y sus familias. A partir de ellas se esclarecerá la línea de trabajo y realizará una exhaustiva búsqueda bibliográfica que permita la elaboración de un manual para afectados, cuidadores y familiares.

5.1 ANÁLISIS DE LAS NECESIDADES DE LOS ENFERMOS DE ELA.

Para analizar las necesidades de los enfermos de ELA se pasó una encuesta de carácter anónimo y voluntario a una muestra aleatoria compuesta por 12 afectados de ELA y 12 familiares cuidadores, ambos colectivos asistentes a las jornadas del V encuentro de la Plataforma de afectados de ELA y sus familiares celebrado en el CREER del 6 al 12 de Abril de 2015 (ANEXO I).

Fue una encuesta dirigida a ambos, afectados y familia cuidadora; pues se comportan como una dualidad, teniendo la familia un papel imprescindible en su ayuda diaria (20).

La encuesta utilizada constaba de 8 ítems, con dos partes bien diferenciadas:

- › Datos demográficos (sexo, edad e identificación como afectado, familiar o cuidador) que aportasen información epidemiológica.
- › Las distintas necesidades:
 - Autocuidado y soporte domiciliario
 - Rehabilitación
 - Nutrición
 - Mantenimiento función respiratoria
 - Fisioterapia respiratoria
 - Apoyo psicológico y emocional
 - Habla y comunicación

Se les solicitaba establecer prioridades en cuanto a importancia y demandas de formación para realizar un abordaje de calidad en el cuidado de un afectado de ELA, para ello debían elegir 3 necesidades de las 7 expuestas.

Criterios de inclusión:

- › Estar afectado definitivamente de ELA o ser familia cuidadora de un afectado de ELA.
- › Ser mayor de 18 años.
- › Aceptar voluntariamente participar en el estudio.
- › Haber acudido a las Jornadas del V Encuentro Internacional organizado por la Plataforma de Afectados celebradas en el CREER.
- › Conservar la capacidad de comunicación.

Tras la recopilación de las encuestas se confeccionó una tabla clasificando y registrando todos los datos obtenidos en soporte informático (Excel) para conocer qué aspectos se repetían con mayor frecuencia en los ítems.

5.2 ELABORACIÓN DE UN MANUAL PARA FAMILIARES Y/O CUIDADORES DE AFECTADOS POR ELA.

En base a los resultados de la encuesta, se realizó una búsqueda bibliográfica con el fin de elaborar un manual dirigido a familiares y/o cuidadores para facilitar el manejo y abordaje de la necesidad más importante y demandada por la Plataforma de Afectados y sus Familiares. Las fuentes consultadas en esta búsqueda fueron:

- Bases de datos científicas: CUIDEN, MEDLINE, SciELO, Dialnet, Cochrane plus y Google académico.

Se utilizó una combinación de los siguientes descriptores: Esclerosis Amiotrófica Lateral (ELA), degeneración nerviosa, neuronas motoras, atrofia muscular, autocuidado, enfermería, calidad de vida y actividades cotidianas.

Los términos empleados en la búsqueda se utilizaron de forma individual, truncada y con operadores booleanos (and, or y not).

De los resultados obtenidos por las distintas bases de datos se han seleccionado un total de 16 que cumplían los siguientes criterios de inclusión:

- › 10 años de antigüedad. Aunque se intentó acotar la búsqueda a los últimos 5 años, se ha incluido alguna información interesante con evidencia científica anterior.
 - › Estudios en inglés y castellano.
- Webs de asociaciones que trabajan por y para la ELA:
 - Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA).
 - Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).
 - Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus familias (CREER).
 - Asociación Andaluza de ELA (ELA Andalucía).
 - Fundación Diógenes, fundación para la investigación de la ELA.
 - Fundación Española para el Fomento de la Investigación en ELA (FUNDELA).
 - Instituto de Investigación en Enfermedades Raras (IIER).
 - Plataforma de Afectados de ELA.
 - Fundación Española de Enfermedades Neurológicas (FEEN).
 - Motor Neurone Disease Association (MND Association).
 - Guías de atención de ámbito provincial, nacional e internacional.
 - Asistencia a todas las ponencias y charlas impartidas por profesionales en las Jornadas del V encuentro Internacional de afectados de ELA y sus familias, con el fin de conocer la actual forma de abordaje y el grado de satisfacción de las demandas de los afectados (ANEXO II). Al citado encuentro también acudían afectados de ELA, por lo que su opinión crítica y sus mayores dudas tienen cabida en el manual que se presenta a continuación (ANEXO IV).

5.3 ELABORACIÓN DE UN VIDEO DE SENSIBILIZACIÓN

Con el fin de sensibilizar y dar visibilidad a la enfermedad, se contactó con la Plataforma Virtual de afectados de ELA y sus familias a través de su de Facebook (<https://www.facebook.com/groups/Plataformaafectadoselagrupo/>) el 1 Mayo de 2015 para recopilar fotos de los afectados y sus familias que voluntariamente quisiesen participar en la elaboración y difusión de un vídeo conmemorativo a los cuidadores en reconocimiento a su sacrificio y esfuerzo, pues toman el papel de auténticos enfermeros en el cuidado del afectado.

El vídeo será publicado en YouTube el día 21 de Junio de 2015 con motivo del día Internacional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

5.4 ASPECTOS ÉTICOS

Antes de llevar a cabo el proyecto se obtuvo el informe favorable de la Comisión de Bioética de la Universidad de Burgos (ANEXO III).

Para llevar a cabo la encuesta se obtuvo el permiso del CREER y del coordinador de las Jornadas. Fue llevada a cabo garantizando la participación voluntaria y el anonimato de los encuestados.

Todas las fotos y datos obtenidos serán exclusivamente utilizados para este estudio y serán susceptibles de ser utilizados en futuros estudios sólo con el previo consentimiento de los participantes encuestados pertenecientes a la Plataforma.

6. RESULTADOS Y DISCUSION

6.1 RESULTADOS DE LA ENCUESTA

La encuesta es el instrumento de partida sobre el que se desarrolla el trabajo. Los resultados de las encuestas esclarecen cuál de los aspectos que se atienden la ELA, necesita ser realmente satisfecho con formación por parte de enfermería.

6.1.1 Datos demográficos

- 1. Edad:** La media de edad de los encuestados, 54'25 años, es un poco menor que la media de edad de los afectados, que se establece en 60'5 años (9). Esto seguramente es debido a que la encuesta fue realizada durante un encuentro de afectados que precisaba de traslado a la ciudad de Burgos. Muchos de los afectados más mayores, más evolucionados y en peores condiciones de vida, manifestaron vía online sus deseos de asistir pero una imposibilidad para desplazarse.
- 2.** La variable de **sexo** nos aporta dos cuestiones importantes:
 - Prevalencia en cuanto al sexo. Un 67% de los **afectados** encuestados son hombres frente al 33% de las mujeres, una proporción 2:1, muy pareja a la proporción real, establecida en 1'78 : 1 respectivamente (12).

- El porcentaje por sexos de **familiares cuidadores** es de 67% mujeres y 33% hombres, justo a la inversa de la distribución por sexos de los afectados. Este hecho, unido a que la media de edad es muy similar para cuidadores y afectados (53'5 y 54'25 años respectivamente), sugiere que el cuidador principal, en la mayoría de los casos, es la propia pareja. Los resultados obtenidos son parejos a otro estudio (8) que establece cómo el cuidador suele ser un miembro de la familia, habitualmente la pareja o los padres cuando la ELA es hereditaria.

6.1.2 Análisis de necesidades

El análisis de los datos de la encuesta (figuras 4 y 5) revela que afectados y cuidadores coinciden en prioridades, posicionando en primer lugar los autocuidados, seguidos de la rehabilitación, tanto en la importancia para la calidad de vida del afectado de ELA, como en sus demandas formativas.

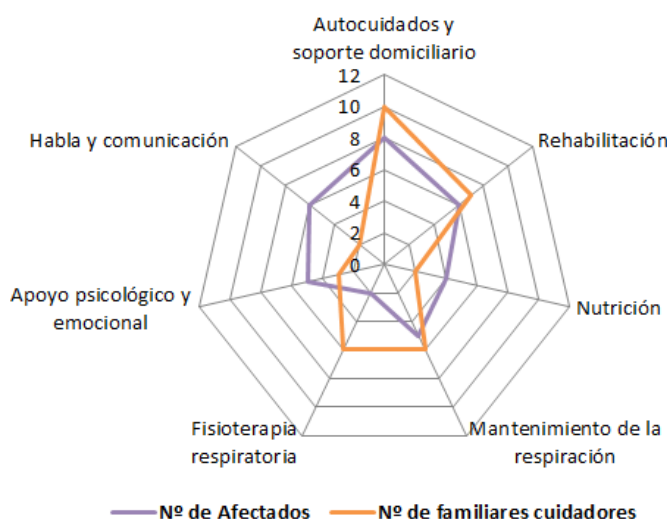


Figura 4. Importancia de los distintos aspectos en cuestión de calidad de vida para los afectados

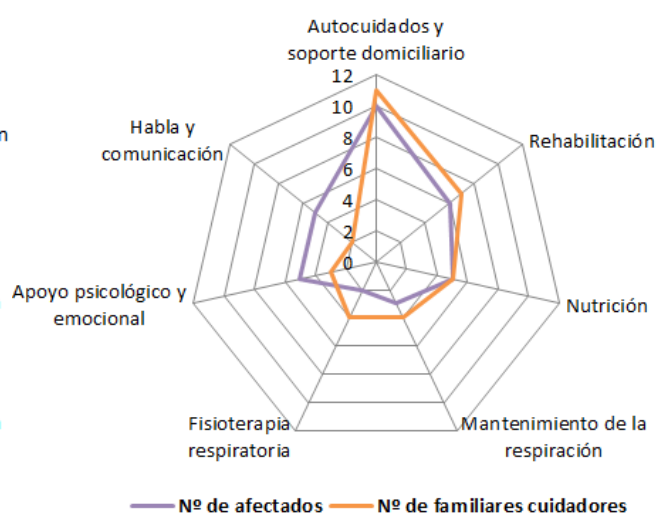


Figura 5. Demandas formativas para ofrecer una atención de calidad

El análisis de los datos de la encuesta revela cómo la discapacidad que radica de la ELA condiciona directamente el ámbito de sus "**Autocuidados**", que se posicionan a la cabeza (Tabla 2) dada la necesidad de una ayuda personal permanente.

La figura del cuidador domiciliario se torna trascendental, pues la creciente dependencia del afectado hace necesario un cuidado continuo y diario (8) que principalmente reciben de sus familiares en su propio domicilio (80%) dada su dificultad para desplazarse (20). Es por esto que 11 de los 12 cuidadores encuestados, es decir, un 92%, se muestra demandante de formación en este ámbito (tabla 2).

Autocuidados y soporte domiciliario		
Afectados		Cuidadores
8/12 = 67%	Importancia	10/12 = 83%
10/12 = 83%	Formación	11/12 = 92%

Tabla 2. % de encuestados que han marcado autocuidados como aspecto importante para la calidad de vida y % que demanda de dicha formación

Son varias las aportaciones de afectados, cuidadores y familiares al respecto:

“Aun teniendo la voluntad, los cuidadores carecen del sentido práctico para prestar cuidados individualizados y de calidad al afectado”. (Cita encuestado nº 19).

“El mejor punto es que los cuidadores estemos correctamente formados, llevar la calidad de los cuidados lo más cerca del domicilio, es lo más eficiente” (Cita encuestado nº 13)

La rehabilitación es la segunda necesidad más importante y demandada de formación por ambos colectivos (figuras 4 y 5), como cabría esperar de una enfermedad en la que la mayoría de las manifestaciones constantes desde el inicio hasta su culmen son limitaciones del área motora (9,16). En este sentido, los resultados también coinciden con lo que otros autores proponen. Los cuales establecen que el objetivo principal del tratamiento neurorrehabilitador se encamina sobre todo a mantener la máxima calidad de vida del paciente, mejorando su adaptación al entorno (21), previniendo en la medida de lo posible las complicaciones e instaurando medidas tendentes a mantener la autonomía del paciente y su calidad de vida (22,23).

Nuestros resultados coinciden en gran medida con los servicios a domicilio más demandados por los afectados que recoge la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica ADELA (19) en su web (Rehabilitación (47%) y Logopedia (27%)). Los autocuidados, que en nuestro caso son el aspecto más importante y demandado, no son contemplados por esta asociación.

Si se analizan las diferencias en las prioridades que muestran afectados y cuidadores, observamos que, en los afectados, el aspecto “Habla y comunicación” adquiere la misma importancia que la rehabilitación (Figura 4). Esto podría estar reflejando una demanda de mayor apoyo y mejoras para comunicarse y relacionarse (logopedia), acorde con los datos de la Asociación ADELA previamente expuestos. En cambio, los cuidadores consideran más importantes y demandan formación en áreas más técnicas, 4 de los 12 demandan formación en “Mantenimiento de la función respiratoria” y la misma proporción en “Fisioterapia respiratoria” (figuras 4 y 5). Destaca que ambos colectivos presentan especial interés por la formación en nutrición, siendo el tercer aspecto más demandado de formación (5 de cada 12). El beneficio de la nutrición en el paciente con ELA es un hecho contrastado y recomendado en las guías clínicas publicadas pues se asocia a un aumento de la supervivencia y calidad de vida (18). En la figura 6, se muestra el % de las distintas demandas formativas según el cómputo total de respuestas obtenidas.

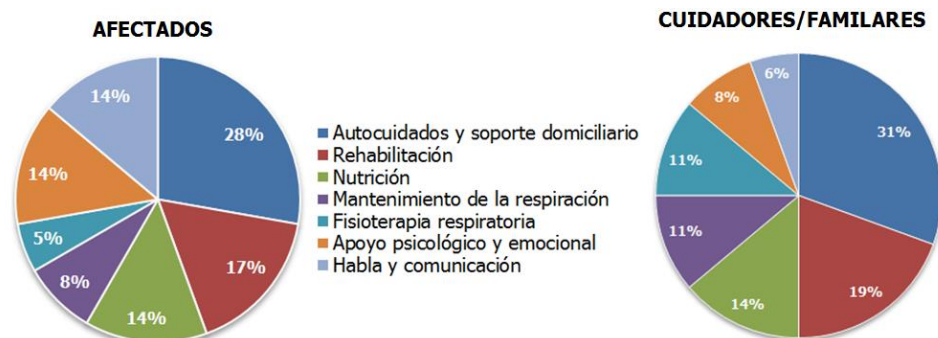


Figura 6. Si contextualizamos las demandas formativas según los 12 afectados y 12 cuidadores en porcentajes se obtienen los siguientes %

6.1.3 Limitaciones y retos futuros

Las distorsiones de los datos son seguramente debidas a que el tamaño de la muestra (12 afectados y 12 cuidadores) es pequeño, por limitar la población diana de la encuesta al colectivo aleatorio procedente de varias provincias españolas concentrado en las Jornadas del V Encuentro en el CREER de Burgos.

Otras de las debilidades que conlleva el tamaño de la muestra son:

- › La variabilidad de respuestas depende de lo evolucionada que esté la enfermedad, pues las necesidades de los pacientes se multiplican progresivamente conforme la ELA avanza.
- › Partir de la opinión crítica y anónima de los propios afectados en una encuesta para el análisis de sus necesidades, aun sabiendo que con el tamaño de la muestra no es suficiente para recoger la diversidad y matices con las que se manifiesta la enfermedad (22).

Los hallazgos de este estudio abren nuevas líneas de investigación para determinar la necesidad de soporte que requieren estas familias y el impacto que provoca la enfermedad. Por todo ello, la aportación que se realiza con este trabajo es susceptible de ser completada y profundizada por estudios o estrategias posteriores.

6.2 PROPUESTA DE MANUAL PARA FAMILIARES Y CUIDADORES DE AFECTADOS POR ELA

La revisión bibliográfica sobre autocuidados en la ELA aportó información fehaciente para la elaboración de un breve manual con el objetivo de facilitar pautas, conocimientos y buenas prácticas basadas en la evidencia para proporcionar un autocuidado de calidad a los afectados.

Los afectados por ELA son enfermos que se van haciendo progresivamente más dependientes para realizar muchas de las actividades de la vida diaria, tanto básicas como instrumentales. Esta situación implica un importante reto para los profesionales de enfermería, que tenemos que actuar principalmente como agentes educadores del paciente y su familia (15). Educar en salud, formar e informar a la familia y el apoyo, son vitales para unos cuidados de calidad y se constituyen como uno de los puntos en los que el personal de enfermería está llamado a jugar un papel fundamental. No se puede permitir que a la problemática de sufrir una ER como la ELA, se le sume además la ausencia de información y formación para garantizar una atención de calidad a afectados, familiares y cuidadores (22).

Se presenta un manual de fácil comprensión que pretende aportar información para un manejo domiciliario de calidad completo e integrador en pacientes con ELA. Bajo el título: "Información para el manejo domiciliario de calidad de pacientes con ELA ¿cómo mejorar en los autocuidados y satisfacer sus necesidades?" (ANEXO IV) se establecen aspectos de buena práctica acordes a las competencias de enfermería, para satisfacer las 14 necesidades básicas establecidas por Virginia Henderson que

ellos mismos son incapaces de llevar a cabo autónomamente por la progresiva pérdida de funcionalidad. En el mismo, se muestran a modo de itinerario los autocuidados que han de realizar la persona afectada y su familia, de forma genérica y habitual. La valoración individualizada de la capacidad de autocuidado del paciente y de ayuda de la familia, es la que va determinar las recomendaciones de la enfermera para proporcionar un cuidado adecuado y adaptado al propio paciente, humanizando la asistencia y personalizando su atención (22).

Un diagnóstico como la ELA implica, tanto para paciente y familia, asumir muchas limitaciones a las que adaptarse a lo largo de la enfermedad. A la mayoría de las personas esta situación les genera ansiedad y requiere de ayuda profesional para superarla. Por tanto, la valoración de la situación emocional del paciente y familia, los conocimientos que tengan sobre el curso de la enfermedad, y la capacidad y motivación para llevar a cabo los cuidados necesarios, determinarán la ayuda individualizada que requieren para afrontar la enfermedad.(15)

La presencia de un cuidador en el domicilio es la alternativa asistencial más confortable para los afectados de una enfermedad crónica y tremendamente invalidante como es la ELA. El paciente se encuentra más arropado, utilizando su propia cama y estando en su propio entorno (siempre que éstos sean adecuados), y la familia ve menos distorsionada su vida familiar y laboral. El paciente se encuentra en el mejor lugar terapéutico, donde puede seguir manteniendo la máxima autonomía en sus autocuidados, su intimidad se ve más salvaguardada y donde psicológicamente puede afrontar mejor su padecimiento (10).

A continuación se resumen los contenidos del manual referidos y clasificados por las necesidades básicas de Virginia Henderson.

INFORMACIÓN PARA EL MANEJO DOMICILIARIO DE CALIDAD DE PACIENTES CON ELA ¿CÓMO MEJORAR EN LOS AUTOCUIDADOS Y SATISFACER SUS NECESIDADES? (versión completa en ANEXO IV)

⇒ **NECESIDAD 1: RESPIRACIÓN**

Es fundamental adoptar una serie de medidas que le faciliten la respiración, tales como mantener una adecuada ventilación de la habitación, un ambiente tranquilo, colocarse de forma adecuada con la cabecera siempre elevada o prevenir las infecciones respiratorias y evitar contactos con personas infectadas.

Para facilitar la fluidificación y eliminación de secreciones se deben evitar ambientes secos, procurar aumentar la ingesta de líquidos, uso de nebulizadores domiciliarios y toser eficazmente. Puede ser útil el uso de un inspirómetro incentivado que le permita realizar ejercicios diarios, pero evitando fatigarse excesivamente.

A veces es necesario utilizar técnicas de fisioterapia para ayudar a desprender las secreciones acumuladas en el árbol respiratorio, tales como el drenaje postural o la percusión, técnicas sencillas de realizar y fáciles de aprender por el cuidador (9).

Puede llegar un momento en el que la disnea sea importante, este síntoma suele provocar ansiedad tanto a la persona afectada como a sus familiares. En estos casos, se vuelve necesario el aporte de oxígeno a través de unas gafas nasales o una mascarilla de oxígeno, vigilando la retención de CO₂ y la sequedad de boca.

Con síntomas o signos más severos de insuficiencia respiratoria es preciso recurrir a la ventilación mecánica (VM), que se adaptará a las necesidades cambiantes de los pacientes y los cuidadores en el curso de la enfermedad (Figura 7). La VM no invasiva (VMNI) es de naturaleza temporal y principalmente va dirigida a mejorar la calidad de vida más que a prolongarla, por lo que supone uno de los pilares básicos del tratamiento, ya que no se dispone de terapéutica eficaz hasta la fecha (23).



Figura 7. Interfaces de Ventilación mecánica (VM)

Contrasta con la VM con traqueostomía (VMT) que puede prolongar la supervivencia durante meses, pero tiene un impacto importante sobre los cuidadores. Así, el estudio de la función de la musculatura respiratoria y la detección temprana de las alteraciones ventilatorias es fundamental en el seguimiento clínico de estos pacientes ante las importantes implicaciones terapéuticas que ello tiene (24).

⇒ NECESIDAD 2: ALIMENTACIÓN

La inserción de una sonda de gastrostomía percutánea, también conocida por sus siglas como PEG (Figura 8), se coloca directamente en el estómago a través de la piel del abdomen.

Asegura la suficiente ingesta de calorías y de líquidos, y debería indicarse en pacientes con pérdida de peso sustancial, incluso en ausencia de disfagia, pues una vez perdido peso y masa muscular es difícil de recuperar (25).

La PEG no impide la alimentación por boca y en algunos casos la gastrostomía se usa como acceso para complementar una ingesta oral insuficiente, es discreta, permitiendo una vida prácticamente normal en cuanto a movilidad y relación social (13).

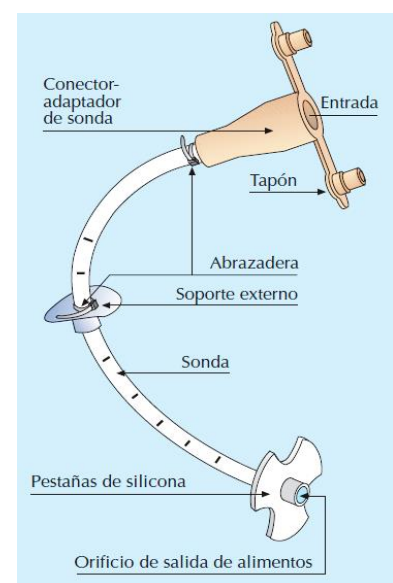


Figura 8. Partes de una PEG

⇒ **NECESIDAD 3: ELIMINACIÓN**

La ELA no altera los órganos que controlan los esfínteres anal y vesical, aunque en el transcurso de la enfermedad pueden aparecer problemas de estreñimiento, incontinencia urinaria o fecal, secundarios a la enfermedad. Es posible que la inmovilidad secundaria a la enfermedad, la disminución de la ingesta de líquidos o la dieta que esté tomando le produzca estreñimiento.

También puede presentar episodios de incontinencia urinaria de tipo funcional, asociada con la incapacidad para ir a tiempo al servicio, debido al deterioro de las funciones físicas o la existencia de barreras ambientales. La ELA es una enfermedad que produce una debilidad y atrofia gradual de los músculos, que le puede impedir ir al baño o desvestirse a tiempo, por esta razón se deben programar sus micciones estableciendo una rutina de horarios acorde a sus necesidades (9).

⇒ **NECESIDAD 4: MOVERSE Y MANTENER UNA POSTURA ADECUADA**

El 40% de las personas afectadas de ELA experimentan dolor debido a la debilidad, contracturas y calambres musculares, una mala posición, rigidez articular, atrofas, úlceras por presión, etc. El objetivo principal de los cuidados irá encaminado a la eliminación del dolor y mantener posturas adecuadas que mejoren la flexibilidad de los músculos y articulaciones, y la calidad de vida del afectado (26).

En cuanto al ejercicio, a pesar de que los músculos afectados por la ELA no tienen recuperación por culpa de la lesión neuronal, el resto del organismo sano se debe cuidar mediante una actividad física suave pero mantenida. Se sabe que el agotamiento muscular propicia el avance de la ELA, por lo que se recomienda una actividad física moderada que ayude a conservar el tono muscular y contrarreste un avance más rápido (9).

Por otro lado, la falta de actividad física debilita y atrofia los músculos sanos, por lo que hay que evitar a toda costa la inactividad. En estos casos, la motivación, las ayudas adecuadas, el espacio apropiado y la disponibilidad de ayuda, estimulan el mantenimiento de la movilidad. En definitiva, cada persona con ELA necesita un programa de ejercicios que entalle a sus propias necesidades y habilidades(6).

Cuando el paciente ya no puede moverse por sí mismo, el objetivo de los cuidadores será mantener la movilidad de las articulaciones y evitar los efectos secundarios de las escaras o el dolor que conlleva la inmovilidad. Igual de importante es que el cuidador también se cuide al realizar los cambios posturales y las transferencias del paciente (15).

⇒ **NECESIDAD 5: SUEÑO Y DESCANSO**

Las alteraciones del sueño, son muy frecuentes, están presentes en el 29-48% de los afectados (9). Suelen ser secundarias a causas psicológicas, a la dificultad para cambiar de postura durante el sueño, a dolores musculares o por insuficiencia respiratoria. Deben evaluarse cuidadosamente las causas e indicar el tratamiento etiológico adecuado (13).

⇒ NECESIDAD 6: VESTIRSE Y DESVESTIRSE

La dependencia progresiva de la persona afectada de ELA va a influir también a la hora de llevar a cabo los cuidados personales de vestido y de mantener un buen aspecto. Aspectos que tienen su importancia y deben ser cuidados, pues se necesita tener una imagen positiva de sí mismo, basada en la aprobación y el reconocimiento por parte de los demás, esto va favorecer que la persona se sienta mejor y a gusto consigo misma.

La debilidad en la pinza índice pulgar es precoz, por lo que se deben utilizar ropas cómodas, fáciles de quitar, evitando botones, lazadas o hebillas. Los cierres tipo velcro para evitar los botones y el nudo del zapato, junto con las cintas elásticas que se ajustan fácilmente y se retiran sin problemas son una buena opción (27).

⇒ NECESIDAD 7: MANTENER LA TEMPERATURA CORPORAL

Vigilar signos de infección y fiebre injustificada. Se debe prestar especial atención a la aparición de infecciones respiratorias, la PEG, úlceras por presión (UPP) o las posibles infecciones de orina.

⇒ NECESIDAD 8: MANTENER LA HIGIENE CORPORAL E INTEGRIDAD DE LA PIEL

La higiene es fundamental para mantener un buen estado de la piel, prevenir complicaciones y proporcionar bienestar. Con la evolución de su enfermedad precisará algún tipo de ayuda, tanto por parte de sus familiares o cuidadores como de las adaptaciones técnicas que le faciliten esta actividad (13).

Los afectados de ELA necesitan un cuidado adicional para mantener su piel sana. Los cambios en la piel condicionados por la enfermedad hacen que se vuelva extremadamente frágil, es importante que mantenga una alimentación sana, con una adecuada hidratación, así como vigilar y prevenir la aparición de úlceras por presión (UPP) (figura 9) (15).

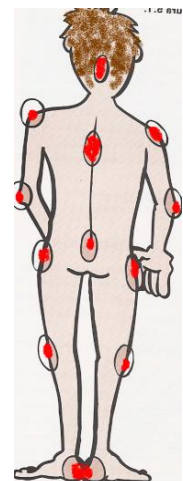


Figura 9. Zonas de riesgo de UPP

⇒ NECESIDAD 9: SEGURIDAD

En el intento constante por querer recuperar el control total de su cuerpo pueden producirse riesgos innecesarios que den lugar a accidentes, es necesario conocer sus propias limitaciones. Como los músculos de las piernas y tobillo se debilitan, una inesperada fatiga, tropezar o caerse, se vuelven un problema. Se deberá empezar a usar un bastón o andador, tan pronto como amenacen las caídas inesperadas (27).

La movilidad de las personas con ELA se ve considerablemente reducida. A esto se le suma las barreras arquitectónicas no sólo fuera de la casa, sino también dentro del hogar que precisan de reformas y medidas de seguridad en el baño o la cama.

El manejo de una persona dependiente debe hacerse con la mayor seguridad, evitando que, tanto ella como el cuidador sufra ningún daño, por lo que es necesario educar al cuidador para hacer transferencias seguras (12).

⇒ NECESIDAD 10: COMUNICACIÓN

Las dificultades en el habla aparecen en las últimas fases de la enfermedad, salvo en la ELA bulbar, que se manifiestan desde el principio. Intentar comunicarse con el mundo exterior se vuelve progresivamente más difícil, lo que produce una importante frustración, tanto en la persona que intenta comunicarse, como en el interlocutor. Teniendo que recurrir a utilizar en muchos casos habilidades y sistemas especiales de comunicación.



Figura 10. Apoyo y comunicación entre afectados en las Jornadas

La calidad de vida que podemos dar a los pacientes con ELA depende en gran parte de que se mantenga comunicado y comprendido, la única manera de afrontar esta fase es manteniendo la comunicación y las relaciones con los demás (figura 10)(12).

En cuanto a la **sexualidad**, es una función que no es afectada, ahora bien, existen factores funcionales y emocionales que pueden influir en las relaciones. Mantener una comunicación abierta que favorezca la expresión de sus afectos y necesidades es la premisa más importante. De esta manera las prácticas sexuales se pueden ir adaptando a la nueva situación, pudiéndose explorar diferentes comportamientos sexuales, flexibilidad en los roles y métodos alternativos de expresión sexual (15).

En esta misma línea, el valor, soporte y estímulo de la familia y amigos, marca la diferencia en calidad de vida y bienestar de los afectados (6).

⇒ NECESIDAD 11: CREENCIAS Y VALORES

Los pacientes tienen derecho a tomar decisiones en relación con sus cuidados médicos, de acuerdo con el principio de autonomía (9). Deberá tenerse en cuenta que el factor emocional juega un papel importante en la aceptación o la negación de la enfermedad, tanto como sus valores, creencias y el entorno social que le rodea, por esto, disponer de una información relevante, completa y no sesgada, permitirá al paciente tomar sus propias decisiones de forma libre. El Documento de Instrucciones Previas es la herramienta básica que está a disposición del afectado para programar los cuidados que desea recibir al final de la vida y que garantiza que se respete y cumpla su voluntad (10).

⇒ NECESIDAD 12: AUTOREALIZACIÓN

Se debe potenciar la autonomía de los afectados frente a la postura de paciente totalmente "paciente". No centrarse tanto en sus limitaciones o déficits sino buscar y promocionar la motivación e interés por los cuidados y habilidades que aún sea capaz de realizar. Quizás físicamente esto sea un poco más difícil en etapas avanzadas, pero psicológicamente puede continuar tomando decisiones, dando su opinión, ejercitando su capacidad de elección y su rol en el seno familiar. De esta forma, el control por parte del paciente sobre algunos aspectos importantes de su vida se mantiene intacto y se favorece que el afectado experimente sentimientos de confianza, de dignidad, de fuerza, de competencia y de capacidad.

⇒ **NECESIDAD 13: OCIO Y ACTIVIDADES RECREATIVAS DE ENTRETENIMIENTO**

Esta enfermedad tiene un tiempo limitado y es importante concienciarse y aceptar los cambios que desencadena lo antes posible. Debe elegir cómo responder positivamente a las crisis de la vida, ya sea disfrutándola o llenándola con actividades agradables que le mantengan activo, desconectado y feliz, tales como caminar, nadar o reunirse con sus amigos y familia. Para cada actividad física o de recreación que la ELA impide, siempre existe una nueva solución para disfrutar.

⇒ **NECESIDAD 14: APRENDER Y SATISFACER LA CURIOSIDAD**

El vivir la ELA con calidad no es solamente aceptar los cambios de la vida, sino aprender y desarrollar recursos alternativos para suplir y tratar la progresiva falta de sus recursos naturales. Puede ser muy apropiado integrarse en una asociación o en un grupo de soporte, así como conocer y comunicarse con otros afectados de diferentes lugares geográficos gracias a las posibilidades que ofrecen las nuevas tecnologías. La información y el conocimiento son poder, ayudan a dispersar muchos de los miedos infundados que se asocian con la enfermedad.

6.3 REFLEXIONES FINALES Y RETOS FUTUROS

La Esclerosis Lateral Amiotrófica, pese a su escasa prevalencia, constituye un problema importante de salud. La limitada esperanza de vida de estos pacientes, la gran capacidad invalidante de la enfermedad, la necesidad de cuidados permanentes y cambiantes, la gravedad de las complicaciones, el cambio en la estructura y dinámica familiar y los problemas emocionales y psicológicos que genera, son aspectos diferenciadores que requieren respuestas ágiles, coordinadas y accesibles para el enfermo y su entorno familiar (10).

Es un colectivo que se encuentra de repente y sin esperarlo con una enfermedad que modifica prácticamente todos los aspectos de su vida, provocando en la familia un gran impacto emocional y un alto nivel de implicación en los cuidados del afectado, que lucha cada día por conservar su movilidad, autonomía y una vida digna de calidad.

Luchar y sentirse atendido son dos aspectos fundamentales, pero en una enfermedad "rara" con las características de la ELA, aún más.

Este trabajo me ha permitido contactar con los propios afectados y sus familias. Es tan difícil expresar en su justa medida todo lo que he aprendido con ellos que se me queda grande este ámbito, sólo puedo decir que de este contacto ha surgido mucho bueno y mucha vida.

El hecho de tener una discapacidad no detiene su oportunidad de luchar por demostrar a los demás que sí es posible ser alguien diferente pero importante en la vida. Tan importantes, que ellos mismos son los que están dando presente y futuro a su enfermedad, con determinación, lucha, dedicación, constancia y su especial

afán de superación conseguirán la culminación de su ilusión: la investigación y curación. Entretanto siguen creciendo y ofreciendo su perspectiva y aprendizaje a los demás, compartiendo su propia experiencia.

Uno de los aspectos a considerar como importante en la elaboración del trabajo es la necesidad de fomentar la investigación en el ámbito enfermero. Al indagar e investigar acerca de esta enfermedad se reafirma esta necesidad de formación y atención (figuras 4,5 y 6). Los resultados de nuestra encuesta también nos acercan a la realidad y experiencia de vida de unas familias que se encuentran en una situación en la que la necesidad de soporte por parte de enfermería es más que necesario (tabla 2).

Esto, me ha llevado a reflexionar sobre el tipo de trato que se les brinda a éstas personas. Como profesionales de los cuidados debemos cuestionarnos si sólo proporcionamos técnicas, cuidados y/o soporte, o si además promocionamos afecto, capacitación y empoderamiento. No reducirnos meramente a lo sanitario, no debemos centrarnos tanto en sus limitaciones o déficits, sino buscar y promocionar sus potencialidades, humanizando la asistencia e individualizando la atención.

Este trabajo me deja un precioso mensaje; y es que, uno puede salir adelante a pesar de las dificultades, porque las personas somos más que nuestras limitaciones, mucho más. "Sólo" se necesitan ganas, ayuda y el amor incondicional de una familia o una pareja. Por esto y mucho más, para mí, ELA es mucho más que las siglas de una terrible enfermedad.

7. CONCLUSIONES

- La ELA es una enfermedad rara de carácter neurodegenerativo y discapacitante, que carece de tratamiento curativo. El objetivo no es otro que mejorar la calidad de vida de afectados y familiares.
- La familia, el principal cuidador del afectado, se muestra demandante de formación para prestar unos cuidados individualizados y dar respuesta a las múltiples necesidades que presenta un enfermo de ELA, con calidad.
- El carácter dependiente de la enfermedad afecta directamente a los "autocuidados", aspecto que se constituye como el más importante y demandado de formación por afectados y familiares que cuidan del afectado en su propio domicilio.
- Los profesionales de enfermería tienen un papel protagonista en la atención al afectado y en la necesidad de soporte, apoyo y formación a sus familias.
- Son enfermedades raras, no invisibles, que están a falta de sensibilidad empatía e investigación.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Huete García A, Díaz Velázquez E, Díaz García E, Sola Bautista A, Petisco Rodríguez E, Lara Gonzalo P. Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España Estudio ENSERio. FEDER. 2009.
2. Ruiz Carabias MÁ, Ruiz García B, Torregrosa Granado M. Escuela de Formación CREER - FEDER 2011 "Formando personas, inspirando acciones." IMSERSO. 2011.
3. La ELA, más allá del cubo de agua: así es la enfermedad que hoy afecta a 3.000 españoles. 20 minutos [Internet]. 2014 Aug 30 [cited 2015 Feb 2]; Available from: <http://www.20minutos.es/noticia/2225326/0/ela-afecta-3000/espanoles-enfermedad/desafio-cubo-agua/#xtor=AD-15&xts=467263>
4. Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernandez A. Enfermedades Raras. Un enfoque práctico. [Internet]. Madrid: Ramos Rodríguez, Alejandro; 2004 [cited 2015 Feb 15]. Available from: <http://gesdoc.isciii.es/gesdoccontroller?action=download&id=19/10/2012-ef90883d23>
5. Rodríguez de Rivera F., 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. Neurol ELSEVIER [Internet]. 2011 [cited 2015 Feb 17]; Available from: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90027253&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=295&ty=28&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=295v26n08a90027253pdf001.pdf
6. Pérez C, Contreras E, Marco G, Botella L. LA ELA EN CASA. Fundación Diógenes [Internet]. Elche, Alicante; 2008. Available from: http://www.fundacionela.com/descargas/LA_ELA_EN_CASA.pdf
7. The ALS Association [Internet]. 2015 [cited 2015 Apr 3]. Available from: <http://www.alsa.org/>
8. Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares [Internet]. Fundación Española de Enfermedades Neurológicas (FEEN). Neurología. 2015 [cited 2015 Apr 12]. Available from: http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME_ELA.pdf
9. Aldana Espinal JM, Álvarez Rueda JM, Arispón García C, Barrera Chacón JM, Barrot Cortés E, Boceta Osuna J, et al. Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. [Internet]. Servicio A. Andalucía; 2012. Available from: http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/cs salud/galerias/documentos/c_3_c_6_enfermedades_raras/guias_asistenciales/esclerosis_01.pdf
10. Arpa Gutiérrez J, Enseñat Cantallops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Juan García FJ, et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España [Internet]. Ministerio de Sanidad y Política Social. 2009. Available from: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
11. Manejo de Síntomas en la ELA. Guía de Ayuda Motor Neurone Disease Associaton (MNDA) Asociación Argentina de ELA [Internet]. Available from: <http://www.asociacionela.org.ar/>
12. Madrigal Muñoz A. LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. Observatorio de la Discapacidad Instituto de Migraciones y Servicios Sociales IMSERSO [Internet]. 2004 [cited 2015 Mar 29]. Available from: <http://sid.usal.es/idocs/F8/FDO7213/ELA.pdf>
13. Gotor Pérez P, Martínez Martín ML, Parrilla Novo P, Astillero Ballesteros M, Grande García E, Ordoñez Banegas N, et al. Manual de cuidados para personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica. [Internet]. ADELA. 2004. Available from: <http://sedene.sen.es/wp-content/uploads/2012/08/Manual-de-cuidados.pdf>
14. Alonso R, Pisa D, Marina A, Morato E, Rábano A, Rodal I, et al. Evidence for Fungal Infection in Cerebrospinal Fluid and Brain Tissue from Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis [Internet]. Research. 2015 [cited 2015 May 1]. Available from: <http://www.ijbs.com/v11p0546.htm>
15. Bossa Fernández L, Abarca de Bossa ME, Torres Sandoval ES, Ramírez Reyes G, García Rizo MJ. ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA). ENFERMEDAD DE LA MOTONEURONA (EMN) [Internet]. UN MANUAL PARA LOS PACIENTES(PALS), FAMILIARES, CUIDADORES(CALS) Y

- AMIGOS. 2006 [cited 2015 Apr 25]. Available from: <http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/ela.pdf>
16. Barrios García Y, Caño Labarga A, Fernández Justel S, Ivanovic Barbeito YP, Molia Galarreta S, Ruiz Carabias MÁ, et al. Guía de orientación en la práctica profesional de la valoración reglamentaria de la situación de dependencia de personal con Esclerosis Lateral Amiotrófica y otras Enfermedades Neuromusculares Raras. [Internet]. CREER. [cited 2015 Mar 23]. Available from: http://www.creenfermedadesraras.es/InterPresent2/groups/imserso/documents/binario/gv_de_pela.pdf
 17. Jimenez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez MV, Povedano Panadés M, Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. *Nutr Hosp* [Internet]. 2015 [cited 2015 Apr 22]; Available from: <http://www.aulamedica.es/nh/pdf/9132.pdf>
 18. López Gómez J., Ballesteros Pomar M., Vázquez Sánchez F, Vidal Casariego A, Calleja Fernández A, Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. [Internet]. *Nutrición Hospitalaria*. 2011 [cited 2015 May 4]. Available from: <http://www.aulamedica.es/nh/pdf/9132.pdf>
 19. Asociación Española de ELA (AdEla) [Internet]. [cited 2015 Apr 3]. Available from: <http://adelaweb.org/>
 20. ABC. En España se diagnostican 14 casos de ELA a la semana. Madrid; 2014 Jun 18 [cited 2015 Mar 6]; Available from: <http://www.abc.es/sociedad/20140618/rc-espana-diagnostican-casos-semana-201406181640.html>
 21. Salinas MP, Luque Moreno C. Importancia de la fisioterapia y la rehabilitación en la esclerosis lateral amiotrófica. *Atención sociosanitaria y bienestar* [Internet]. 2011 [cited 2015 Apr 29]; Available from: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3822896>
 22. Aires Gómez A, Barrot Cortes E, Castañeda Palma Á, Galán Vega R, García Domínguez JM, García Rodríguez MJ, et al. Al lado con la PERSONA afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Consejería de Salud y Bienestar Social*. 2012.
 23. Peñas Maldonado L, Martos López J, Valenzuela Pulido N, Casas Maldonado F. Cuidados domiciliarios en el paciente ventilador-dependiente. 2004 [cited 2015 May 2]. Available from: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/cuidados-ventilador-dep.pdf>
 24. Rosa Güell M, Antón A, Rojas García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2013 [cited 2015 May 7]; Available from: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90259068&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=6&ty=138&accion=L&origen=bronco&web=www.archbronconeumol.org&lan=es&fichero=6v49n12a90259068pdf001.pdf
 25. Sanahuja M, Soler de Bièvre N, TralleroCasañas R. *Manual de Nutrición Enteral a domicilio*. Novartis. Barcelona; 2003.
 26. Mora Pardina J, Solas Alados MT, Esteban Pérez J. Fundación Española para el fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. FUNDELA. [Internet]. [cited 2015 Apr 11]. Available from: www.fundela.info
 27. Motor Neurone Disease Association (MND Association) [Internet]. 2015 [cited 2015 Mar 21]. Available from: <http://www.mndassociation.org>
 28. Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamiento neurorehabilitador de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2006 [cited 2015 May 14]; Available from: <http://www.fundela.info/FilesRepo/9/L/K/U/LCwatxANPc-neurorehabilitador.pdf>
 29. Plataforma de Afectados de ELA [Internet]. [cited 2015 Apr 2]. Available from: <http://www.plataformaafectadosela.org/>
 30. Chiner E, Sancho-Chust JN, Landete P, Senent C, Gómez-Merino E. Técnicas complementarias a la ventilación mecánica domiciliaria. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2014;50. Available from: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90361324&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=6&ty=136&accion=L&origen=bronco&web=www.archbronconeumol.org&lan=es&fichero=6v50n12a90361324pdf001.pdf

9. ANEXO I: ENCUESTA PARA AFECTADOS, FAMILIARES Y CUIDADORES DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

9.1 DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

DEMOGRÁFICAS:

Sexo: lo que nos permitirá diferenciar cuál de los dos géneros es el más afectado y si coincide con las estadísticas reales.

Edad: nos permite conocer la edad media de los afectados.

NECESIDADES DE ATENCIÓN:

○ **Autocuidados y soporte domiciliario**

La ayuda del cuidador en los autocuidados consiste en facilitar pautas, conocimientos y técnicas de autocuidado y alivio sintomático para la promoción de la autonomía; pero también para la mejora de la calidad de vida, pues llegará el momento en el que el afectado se encuentre prácticamente inmóvil y dependiente de los demás para todas las actividades básicas de la vida diaria.

La atención domiciliaria está destinada a pacientes estables que precisan atenciones y cuidados a largo plazo (como la ventilación mecánica domiciliaria, entre muchas), para lo cual es crucial la figura del cuidador que mantiene la posibilidad de un contacto continuado entre los profesionales y el paciente(19).

○ **Rehabilitación**

El objetivo primordial del tratamiento neurorrehabilitador consiste en la instauración de medidas o procedimientos tendentes a mantener la autonomía o promover la independencia del paciente, prolongar la capacidad funcional y ofrecer al paciente la mayor calidad de vida posible. Además ayuda a mantener los músculos aún no afectados, a mantener un rango de movimientos en articulaciones para ayudar a prevenir la rigidez y el dolor o aliviarlo (28).

○ **Nutrición**

Es muy importante que conserven su peso y un buen estado nutricional pues su gasto metabólico está aumentado. La desnutrición afecta del 21% al 55% de los pacientes, altera la respuesta inmune y empeora la atrofia muscular en extremidades y musculatura respiratoria, lo que conlleva agravamiento del pronóstico y el bienestar de los pacientes (13).

Deben tener una fuente de energía constante para evitar el catabolismo muscular, teniendo en cuenta consistencia, frecuencia, inocuidad, distribución por nutrientes, suplementos.

- **Mantenimiento de la función respiratoria**

Los problemas respiratorios tienen una importancia capital en el pronóstico de los enfermos con esclerosis lateral Amiotrófica, son la causa más frecuente de morbimortalidad. Estas complicaciones aparecen normalmente en fases avanzadas de la enfermedad a consecuencia de la afectación bulbar y de la musculatura respiratoria (28).

- **Fisioterapia respiratoria**

Con la afectación de la función respiratoria, el papel de la fisioterapia respiratoria se torna fundamental. Tiene como objetivo, evitar la obstrucción bronquial, facilitar la eliminación de secreciones traqueobronquiales y reducir el trabajo respiratorio, mejorando el intercambio gaseoso y el bienestar(21).

- **Apoyo psicológico en el impacto emocional**

Recibir un diagnóstico de ELA es impactante y compartir esta noticia es una tarea difícil. Las reacciones de los demás al diagnóstico varían significativamente y el afectado probablemente necesite tiempo para adaptarse antes de contárselo a los demás o, quizás sólo quiera contar con su familia y contactos más cercanos mientras se adapta; pero siempre teniendo en cuenta que la ELA es una enfermedad progresiva y que los efectos serán visibles para los demás. Conseguir el equilibrio entre mantener una actitud mental positiva y aceptar un diagnóstico de una enfermedad tan incapacitante como la ELA, será uno de los puntos más importantes y difíciles, por eso es imprescindible un apoyo y una orientación emocional y práctica para ayudar a lidiar con la enfermedad.

- **Habla y comunicación**

Los músculos de la boca, garganta y pecho, se pueden ver afectados, lo cual puede provocar debilidad en los músculos de lengua, paladar, labios y cuerdas vocales haciendo difícil hablar claramente con un tono nasal, tenue, monótono y lento (disartria)(16).

ENCUESTA PARA AFECTADOS, FAMILIARES Y CUIDADORES DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

TRABAJO FIN DE GRADO DE ELENA GARCÍA ALONSO DE LA ESCUELA UNIVERSITARIA DE ENFERMERÍA

Se elabora la presente encuesta dirigida tanto a los afectados de ELA como a sus familias y/o cuidadores para recogida de datos y volcado de resultados en el trabajo fin de grado de la alumna de 4º curso de grado en Enfermería, Elena García Alonso, con fines académicos y de investigación.

El objetivo de su trabajo es conocer lo más demandado por los afectados de ELA en su atención, para articular mejoras y dotar de calidad a la atención que se les presta.

La muestra escogida está compuesta por la plataforma de afectados de ELA y sus familias y/o cuidadores. Una vez finalizada la investigación, los resultados serán enviados por e-mail a los participantes que lo soliciten a través del CREER, en gratitud a su voluntaria colaboración.

Este cuestionario NO es un examen ni un test. NO hay respuestas buenas ni malas. Si en alguna pregunta no encuentra la respuesta que se ajuste exactamente a lo que piensa, elija la que más se ajuste o exponga su propia opinión. Si hay alguna pregunta que no pueda o no quiera contestar por alguna razón, déjela en blanco.

Los resultados serán tratados con confidencialidad y la participación es completamente voluntaria.

MUCHÍSIMAS GRACIAS POR SU ESPECIAL COLABORACIÓN.

1.- Identificación como:

- Afectado
- Familiar y/o cuidador

2.- ¿Cuántos años tiene?:

3.- Sexo:

- Hombre
- Mujer

4.- Si únicamente tuviese que elegir **3** ¿Qué aspectos considera más importantes para la **calidad de vida** de un enfermo con ELA? Márquelos con un círculo.

- Autocuidados y soporte domiciliarios
- Rehabilitación (espasticidad, ejercicios de movilidad)
- Nutrición
- Mantenimiento de la función respiratoria (traqueotomía, respiradores...)
- Fisioterapia respiratoria
- Apoyo psicológico en el impacto emocional
- Habla y comunicación

5.- Si usted es **afectado directo por la enfermedad:**

¿En qué **3** aspectos considera que hay más necesidad de formación en su familia/cuidador? Márquelos con un círculo.

- Autocuidados y soporte domiciliarios
- Rehabilitación (espasticidad, ejercicios de movilidad)
- Nutrición
- Mantenimiento de la función respiratoria (traqueotomía, respiradores...)
- Fisioterapia respiratoria
- Apoyo psicológico en el impacto emocional
- Habla y comunicación

7.- Si usted es **familiar y/o cuidador:**

Con lo que su propia experiencia le puede brindar ¿en qué **3** aspectos siente que hay más necesidad de formación o le gustaría ampliar conocimientos para brindar una mejor atención? Márquelos con un círculo.

- Autocuidados y soporte domiciliarios
- Rehabilitación (espasticidad, ejercicios de movilidad)
- Nutrición
- Mantenimiento de la función respiratoria (traqueotomía, respiradores...)
- Fisioterapia respiratoria
- Apoyo psicológico en el impacto emocional
- Habla y comunicación

8.- Observaciones u otras aportaciones:

10.ANEXO II: EXPERIENCIA EN EL V ENCUENTRO INTERNACIONAL DE PERSONAS CON ELA, INVESTIGADORES Y NEUMÓLOGOS

Más de 250 personas entre afectados, investigadores y neumólogos se dieron cita la semana del 6 al 12 de abril de 2015, en Burgos para participar en el 'V Encuentro Internacional de Personas con ELA, Investigadores y Neumólogos'. Un encuentro organizado por la Plataforma de Afectados de ELA bajo el lema 'Juntos podemos, unidos más fuertes' en el Centro de Referencia Estatal para personas con Enfermedades Raras y sus Familias (CREER), escenario libre de barreras arquitectónicas apropiado para compartir experiencias de ayuda mutua, hablar con los investigadores y resolver todas sus dudas y preguntas.

10.1 SOBRE PLATAFORMA DE AFECTADOS DE ELA

La Plataforma de Afectados de ELA está compuesta por personas afectadas por esta enfermedad de toda la geografía española. Creada inicialmente para compartir experiencias, inquietudes, protestas y propuestas, es en septiembre de 2008 cuando se formaliza como una Plataforma de afectados con validez y representatividad jurídica (29).

Se trata de una Plataforma sin ánimo de lucro, de carácter asambleario, no jerarquizada (no hay más jerarquía que la voluntad de la mayoría), con sede virtual y de libre adhesión, en la que los afectados pretenden gestionar en primera persona y con total autonomía, pero aunando los esfuerzos de un trabajo en equipo, todo lo que tenga que ver con su enfermedad y sus vidas.

Nace con la idea de complementar el trabajo que las diversas asociaciones y fundaciones de enfermos de ELA realizan diariamente; con espíritu integrador y total colaboración, queriendo profundizar en aspectos concretos de la realidad de la enfermedad.

Su objetivo fundamental es dar visibilidad presente y futuro a la Esclerosis Lateral Amiotrófica, que la sociedad se implique y tome conciencia de la realidad que viven las personas afectadas y sus familias, y al mismo tiempo, sensibilizar a la administración para que aumenten los servicios ofrecidos y mejorar así la atención de los afectados.

A través de la plataforma también trabajan con el objetivo de promocionar todo tipo de actividades de divulgación, investigación, sensibilización, integración, implicación e información destinadas a mejorar la calidad de vida, la atención a los afectados en situación de dependencia, y al desarrollo y promoción de la autonomía personal.

Reivindicando fielmente que no se puede perder más tiempo porque les va la vida en ello, hay que intentarlo todo, pues la mayor falta de ética es no hacerlo.

10.2 PROGRAMA DEL V ENCUENTRO (2015)

El objetivo principal de estas jornadas es que sirvan como punto de encuentro entre afectados y familiares para compartir experiencias de vida, opiniones, consejos y apoyo (figura 10).

La mayoría de estos pacientes presentan un alto nivel de dependencia, y son sus familiares los principales cuidadores, los que también luchan contra este aspecto en su día a día y se encargan de que mantengan una atención integral. Uno de los fines más importantes de este encuentro era brindar formación e información para mejorar la calidad de vida de los afectados, para ello se desarrollaron los siguientes talleres y charlas:

- Taller de neumología y ventilación mecánica domiciliaria.
- Taller de digestivo y nutrición.
- Taller primeros auxilios por el equipo de UCI de Burgos.
- Taller de cuidados de la piel.
- Taller sexualidad y discapacidad.
- Taller de relajación.
- Taller coaching pacientes.
- Taller coaching para parejas de afectados.
- Aspectos legales sobre el cuidador personal.
- Tecnología para la ELA (interfaz de pantalla INCADI, interfaces cerebrales DINPER y adaptación de las GOOGLE GLASS a personas con gran discapacidad).

Así mismo, estas Jornadas sirvieron para poner en común varios puntos:


- **MESA REDONDA DE NEUMOLOGÍA** para la Organización de la Asistencia Respiratoria para pacientes con ELA. Una propuesta integradora para Castilla y León.

Se abordó esta patología desde una perspectiva multidisciplinar (establecimiento de una unidad de atención multidisciplinar de atención a la ELA donde estén todas las especialidades médicas necesarias para los distintos problemas que acarrea la enfermedad: neurólogos, neumólogos, endocrinólogos, médicos rehabilitadores, fisioterapeutas especializados en el área respiratoria, enfermeras, enfermeras de enlace, nutricionistas, logopedas, psicólogos, trabajadores sociales y terapeutas ocupacionales) que intercambien información de forma continua dando respuesta a los problemas que van surgiendo y por tanto ofreciendo una atención integral para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias, retardando la evolución de la enfermedad.

- **MESA REDONDA ENTRE CIENTÍFICOS.**

• **PONENCIAS INVESTIGADORES:**

- › "El proyecto genético del siglo XXI en enfermedades poco frecuentes: MinE"
- › "Avance resultados de la experimentación con células madre cerebrales fase I en pacientes con ELA"
- › "Oportunidades de Inmunomodulación en Esclerosis Lateral Amiotrófica"
- › "Los botones sinápticos de tipo C como nueva diana terapéutica en la ELA"
- › "ELA: Terapias innovadoras y biomarcadores de la enfermedad"
- › "Investigación en el tratamiento de la ELA a partir del ensayo clínico de terapia celular: resultados y nuevos proyectos"
 - Fue precisamente este uno de los puntos más destacados de las jornadas, pues se hizo entrega del donativo solidario de 15.600 euros a este grupo de investigación liderado por el Dr. Salvador Martínez del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia, con el objetivo de impulsar un ensayo experimental con células madre neuronales para el tratamiento de personas con esta patología.

HORARIO	LUNES	MARTES	MIÉRCOLES	JUEVES	VIERNES	SABADO	DOMINGO
		DESAYUNO					
10:30 a 11:30	LLEGADA Y ACOMODACIÓN	CUIDADOS DE LA PIEL D. Mario García	TALLER DE RELAJACIÓN Dña. Cristina Pérez Vélez	TALLER DE PRIMEROS AUXILIOS		JORNADA CIENTÍFICA	TALLER DE COACHING 1.- Solo parejas afectados 2.- Sólo afectados
		PAUSA - DESCANSO					
12:00 a 13:30	PLATAFORMA <small>ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA</small> ELA	TALLER DE NEUMOLOGÍA Dña. M ^a Luz Alonso Álvarez Dña. Estrella Ordax Carbajo Equipo U. Sueño HUBU.	EL ASISTENTE PERSONAL: Aspectos legales Dña. Isabel Rojas	TALLER DE PRIMEROS AUXILIOS Equipo UCI BURGOS: Dr. Jose Antonio Fernández Ratero, Dr. Callejo, Dr. Ossa y Dr. Montero Servicio Medicina Intensiva Equipo UCI BURGOS		JORNADA CIENTÍFICA	PATAS POR LA ELA
13:30					CLAUSURA: Dña. Belén Crespo Sanchez		
						Directora de la A.E. del Medicamento	
		PAUSA - DESCANSO					
		COMIDA colectiva en el comedor					
		PAUSA - DESCANSO - SIESTA					
16:30		INAUGURACIÓN					
		D. Jose Maria Pino Morales		D. Altor Aparicio Garcia		Dr. Joaquín Terán Santos	
		Dtor Gral Asistencia Sanitaria		Director CREER		Unidad del Sueño HUBU	
16:30 a 17:30	ASAMBLEA PLATAFORMA	TALLER SOBRE SEXUALIDAD Dña. Natalia Rubio Arribas	MESA REDONDA CIENTÍFICOS Dr. Alberto Garcia Redon Dra. Ana Cristina Calvo Dr. Jordi Boada Pallás Dr. José Aguilera Avila Dr. Josep Esquerda Dr. Julio Pardo Fernandez Dr. Manuel Pérez, D. Manuel Portero Otín Dña. M. Victoria Ayala Jove Sra. Marta Cejudo Guillén Dña. Pilar Cordero Dra. Rosario Costa Pinzoles Dr. Salvador Martínez	TALLER DE DIGESTIVO Y NUTRICIÓN Dra. Joima Panisello Royo	MESA REDONDA NEUMÓLOGOS Organización de la Asistencia Respiratoria para pacientes con ELA Dr. Joaquín Terán Santos Dr. Antonio Antón Albiu Dra. Emilia Barrot Cortes Dr. Emilio Servera Pteras Dr. José L. Diaz Cordobés Dr. Salvador Diaz Lobato	TECNOLOGÍA PARA ELA DINPER - Interfaz en Pantalla J Maria Cámara Burgos GOOGLE GLASS J Francisco Vázquez Valencia INCADI Interfaces Cerebrales Dr Ricardo Ron Málaga IRISBOND Eduardo Jauregui San Sebastián	SIEMPRE ADELANTE
17:30 a 19:00	LLEGADA Y ACOMODACIÓN	TALLER DE COACHING Javier Gómez Pérez (Solo para parejas de afectados)	TIEMPO LIBRE			REUNIÓN ASOCIACIONES - PLATAFORMA	TIEMPO LIBRE
		PAUSA - DESCANSO					
		CENA colectiva en el comedor					
21:30 a 23:30	CHARLA PLATAFORMEROS	Velada con JUDITH PEREZ	CHARLA PLATAFORMEROS	CENA EN ASADOR HOTEL AZOFRA "CORDERADA"		CHARLA PLATAFORMEROS	CHARLA PLATAFORMEROS

RECOGIDA, SALIDA, y ... hasta el próximo año.

Figura 10. Programa Organizativo de las Jornadas del V Encuentro Internacional

Y como en todo encuentro, no pudieron faltar animaciones y actos sociales:

- Velada con Judith Pérez, cantautora y compositora del Himno de la Plataforma.
- Patas por la ELA con Israel González y Udp-Desafío Mogená.
- Siempre Adelante con Jaime Caballero y su último reto.

Así, se consolida como una completa jornada de referencia para todas aquellas personas que de una manera u otra conviven con la ELA, tanto en calidad de afectados y su entorno, como también investigadores y profesionales de la salud.

10.3 MI EXPERIENCIA PERSONAL

Jornadas en las que se transmite optimismo, energía positiva, reencuentros de grandes amigos, risas y lágrimas de alegría. Conocer las verdaderas preocupaciones e inquietudes de los afectados, sus necesidades, el impacto y la unión familiar, y que, a pesar de sus especiales dificultades y problemas, persistan con esa personal predisposición a la unión y esa actitud siempre positiva, es lo que me ha hecho entender holísticamente lo que una enfermedad como la ELA conlleva (figura11).



Figura 11. Reunidos bajo su lema: "unidos, más fuertes"

Seguramente perdure para siempre como una de las experiencias más enriquecedoras de mi vida, indudablemente estas jornadas me han aportado todo para el desarrollo de mi TFG, pero más aún si cabe, interiormente, a nivel de crecimiento y madurez personal.

Lo más sorprendente y más de admirar bajo mi punto de vista, es que participan de su realidad sin dramatismos, sin generar angustias ni lástimas. Enseñan con su dedicación y constancia, a vencer los muros de la invisibilidad; pues esas enormes ganas que les caracterizan no se ven limitadas por su cuerpo físico; sólo es su desafío particular para alcanzar todo lo que se proponen.

No pudo culminar mejor mi experiencia que con la oportunidad de pasarles mi encuesta para el TFG, el momento ideal, pues ya habían estado informándose y formándose en el gran abanico de temas expuesto anteriormente durante toda esa semana de las Jornadas. Lo que es un orgullo aún mayor, es que mi encuesta, además servirá para reforzar los puntos más débiles y más demandados para las futuras jornadas de 2016.

Y nada que mejorar de esta gran experiencia, sólo recalcar una vez más, que son jornadas muy enriquecedoras tanto en apoyo y cariño, como en información y formación. ¡Qué bien sienta estar unidos! Gracias y imenuda lección vital!

11. ANEXO III: CONSENTIMIENTO COMITÉ DE INVESTIGACIÓN

 Hospital Universitario
de Burgos

Avda. Islas Baleares, 3 - 09006 BURGOS
Teléfono 947 28 18 00



Conforme del Comité Ético de Investigación Clínica

Doña María Jesús Coma del Corral Secretaria del Comité Ético de Investigación Clínica del Área de Salud Burgos y Soria,

CERTIFICA:

Que este Comité ha evaluado el Estudio, titulado: **“Calidad para los afectados de ELA”** (Ref. CEIC 1437) y considera que:

Este Comité constata que dicho Estudio, no le es de aplicación el Real Decreto 223/2004 de Ensayos Clínicos con Medicamentos.

El Comité se da por enterado, no formula objeciones y acepta que el citado Estudio sea realizado por Dña. Elena García Alonso, estudiante de la Escuela de Enfermería bajo la tutela de D. Diego Serrano Gómez profesor del Grado de Enfermería de la Universidad de Burgos, como investigadora principal.

Lo que firmo en Burgos, 28 de abril de 2015



Firmado:
Doña MARÍA JESÚS COMA DEL CORRAL

 Junta de
Castilla y León
Consejería de Sanidad

12. ANEXO IV: MANUAL PARA FAMILIARES Y CUIDADORES DE AFECTADOS POR ELA

INFORMACIÓN PARA EL MANEJO DOMICILIARIO DE CALIDAD DE PACIENTES CON ELA ¿CÓMO MEJORAR EN LOS AUTOCUIDADOS Y SATISFACER SUS NECESIDADES?

Agradecimientos:

Este manual constituye un reconocimiento al esfuerzo y dedicación de todas las personas que diaria y continuamente cuidan de sus familiares, pues estas buenas prácticas basadas en la evidencia surgen del contexto de su experiencia.

➔ NECESIDAD 1: RESPIRACIÓN

- › Es fundamental adoptar una serie de medidas que le faciliten la respiración, tales como mantener una adecuada ventilación de la habitación, un ambiente tranquilo y colocarse de forma adecuada con la cabecera siempre elevada.
- › Para facilitar la fluidificación y eliminación de secreciones debe evitar ambientes secos, procurar aumentar la ingesta de líquidos, uso de nebulizadores domiciliarios y toser eficazmente. Puede ser útil el uso de un inspirómetro incentivado que le permita realizar ejercicios diarios, pero evitando fatigarse excesivamente.

A veces es necesaria la utilización de técnicas de fisioterapia para ayudar a desprender las secreciones acumuladas en el árbol respiratorio, tales como el drenaje postural (cambios de posición que favorecen la expulsión de las secreciones por la acción de la gravedad) y la percusión (golpear secuencialmente la pared torácica para crear una vibración en los pulmones que ayude a desprender las secreciones), técnicas sencillas de realizar y fáciles de aprender por el cuidador.

- › Es importante prevenir las infecciones respiratorias, para lo que es recomendable la vacunación antigripal anual y evitar contactos con personas que padezcan una infección de las vías respiratorias.
- › Puede llegar un momento en el que la dificultad respiratoria (disnea) sea importante, este síntoma suele provocar ansiedad tanto a la persona afectada como a sus familiares. En estos casos, se vuelve necesario ayudar a los pacientes para que reciban suficiente oxígeno en el torrente sanguíneo.

La administración de oxígeno suplemental puede hacerse a través de gafas nasales o una mascarilla de oxígeno en pacientes que tienen dificultades leves (hipoxemia nocturna) o cuyas dificultades respiratorias son causadas por una infección respiratoria. Importante tener en cuenta que la terapia con oxígeno puede exacerbar la retención de CO₂ y la sequedad de boca.

- › Con síntomas o signos más severos de insuficiencia respiratoria esto no será suficiente y será preciso recurrir a la **VENTILACIÓN MECÁNICA (VM)** que se adaptará a las necesidades cambiantes de los pacientes y los cuidadores en el curso de la enfermedad (figura 2). Se debe informar sobre la naturaleza temporal de la VM no invasiva (VMNI), que principalmente va dirigida a mejorar la calidad de vida más que a prolongarla, a diferencia de la VM con traqueostomía (VMT) que puede prolongar la supervivencia durante meses, pero tiene un impacto importante sobre los cuidadores.

En la actualidad este tratamiento se puede llevar a cabo en el domicilio, tras un corto entrenamiento en el hospital, pues esta posibilidad le va a permitir permanecer en su entorno familiar, mantener mayor grado de autonomía y, en definitiva, mejorar su calidad de vida (9).

1. VMNI (Ventilación continua de presión positiva del conducto de aire CPAP y ventilación continua de bipresión positiva BPAP) (9)

La evidencia disponible actualmente es consistente y muestra que la VMNI mejora los síntomas respiratorios, los trastornos del sueño, la función cognitiva y la supervivencia.

La VMNI ayuda a los pacientes con dificultades respiratorias tempranas en la tarea mecánica de respirar y permite a los músculos debilitados de la respiración (los cuales trabajan en demasía tratando de mantenerse al nivel de su trabajo normal) una oportunidad para descansar y regresar a la tarea de respirar renovado.



Figura 1. Algunos materiales de la Ventilación mecánica no invasiva (VM)

Suele ser usualmente prescrita de inicio para uso nocturno cuando la ortopnea impide dormir acostado, cuando los signos y síntomas de hipoventilación alteran el bienestar del paciente o la calidad del sueño, o cuando se produce un tiempo significativo de hipoxemia nocturna. Pero su uso, no sólo disminuye los síntomas de las dificultades respiratorias durante las horas nocturnas que está en funcionamiento, asegurar una respiración nocturna eficiente, se traduce en que el paciente esté alerta durante el día.

A medida que la debilidad muscular progresa, los pacientes pueden aumentar el uso de la VMNI durante el día para el alivio de la disnea.

Iniciada de forma precoz, descarga el trabajo de la musculatura respiratoria, frena el deterioro progresivo y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada.



Figura 2. Interfaces de Ventilación mecánica (VM)

2. VMI (Ventilación Mecánica con Traqueotomía)

La ayuda de ventilación permanente a través de una traqueotomía (figura 3) se practica en pacientes cuyos músculos respiratorios han sido afectados muy temprano y aún tienen el control de las extremidades y de los músculos faciales. También en pacientes que creen que superar la inhabilidad de respirar les permitirá continuar viviendo de forma significativa en lo personal y lo social.

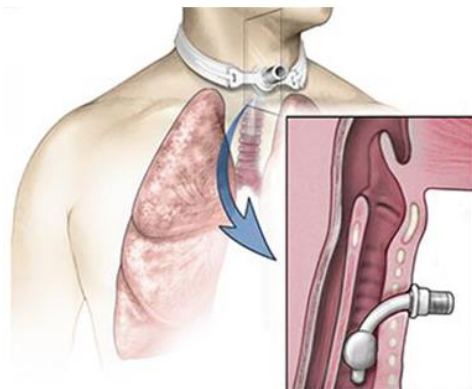


Figura 3. Ventilación a través de Traqueostomía.

El papel de soporte que el equipo de enfermería es fundamental, pues los pacientes traqueostomizados requerirán cuidados especiales, enfermería es el personal encargado de entrenar y familiarizar a los cuidadores con las técnicas y cuidados (24):

2.1 CUIDADOS DEL ESTOMA

Se realizará siguiendo el orden de cuidados pautado: retirada del apósito, aflojar la sujeción del cuello, lavado con suero fisiológico y antisepsia de la zona, profilaxis de infecciones por gérmenes grampositivos con mupirocina al 2%, colocación de nuevo apósito, retirada de la sujeción del cuello y reposición de la misma (figura 3). Si el paciente no es dependiente absoluto de VM, la cura se hará coincidir con un período de desconexión cada 24h como mínimo.

2.2 CUIDADOS DE LA CÁNULA TRAQUEAL

Debemos controlar la presión del neumotaponamiento (figura 4), asegurándonos de que se mantiene en la presión óptima para garantizar una ventilación efectiva que minimiza el riesgo de aspiraciones y aísla la vía aérea. Las cánulas sin neumotaponamiento son de elección, pues producen menos lesiones traqueales, permiten la fonación y conservan olfato y gusto.

El cambio de cánula se realizará por parte de cuidadores previamente entrenados teniendo tan sólo que proceder a la limpieza y desinfección de la misma.

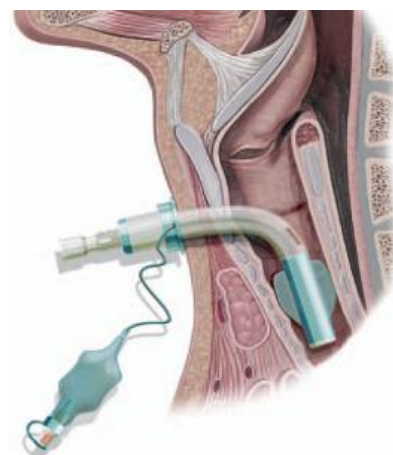


Figura 4. Neumo-taponamiento

2.3 ASPIRACIÓN DE SECRECIONES

En esta técnica es fundamental el entrenamiento previo de los cuidadores, pues son pacientes muy sensibles a la presencia de secreciones en la vía aérea.

Se basa en la aspiración con sonda a través del traqueostoma, técnica que plantea problemas de hipoxemia, arritmias y alteraciones de la mucosa, entre otras, durante la aspiración. Por estas razones, las aspiraciones no pueden ser prolongadas, ni se debe introducir la sonda más de 12 cm, debiéndose desechar ésta tras cada aspiración (23). No se puede fijar un esquema rígido, en cuanto a la frecuencia y momentos de aspiración, depende de la tolerancia, características de las secreciones y situación clínica del paciente.

➔ NECESIDAD 2: ALIMENTACIÓN

Los pacientes con ELA, pueden presentar en su evolución pérdida de apetito, disfagia, o dificultades para alimentarse y pérdida de peso.

En este apartado se pretenden aportar breves premisas de buena práctica para mantener un buen estado nutricional y asegurar una correcta hidratación. Sin olvidar que la dieta debe individualizarse y las modificaciones que se realicen dependerán de la disfunción que cada cual padezca.

El desarrollo de malnutrición en la ELA es multifactorial, e incluye la disminución de ingesta por la disfagia, así como hipermetabolismo en el 50-60% de los afectados, determinantes claves del pronóstico asociados a la disminución de la supervivencia (9).

Muchos de los problemas asociados a la disfagia se pueden prevenir teniendo en cuenta los siguientes aspectos (13):

- 1.** La consistencia y textura de la comida. Son más fáciles de tragar los alimentos semisólidos o sólidos de textura blanda y homogénea que los líquidos o excesivamente duros. Así como intentar no mezclar texturas diferentes en una misma comida, procurando que los alimentos formen una masa suave y uniforme que no se disperse en la boca.
- 2.** Las comidas frías, en forma de puré, helados y gelatinas resultan más fáciles de tragar.
- 3.** No permanezca sólo durante la comida, por si se atraganta y precisa ayuda. Coma despacio y no introduzca más alimento en la boca hasta no haber tragado lo anterior. Compruebe que después de comer no quedan restos de comida en la boca.
- 4.** Mantener un aporte adecuado de líquidos (unos dos litros al día, salvo contraindicación de su médico) es imprescindible para evitar problemas de deshidratación, estreñimiento, renales, etc. Para tomar líquidos sin que le produzcan atragantamiento, primero pruebe a tomarlos muy despacio con una pajita o a cucharadas. Si aun así se atraganta, existen espesantes, que aportan la consistencia adecuada a los líquidos sin añadir sabor alguno.
- 5.** No ingiera comidas o bebidas tumbado, ya que si se atraganta, es más fácil que éstas pasen al aparato respiratorio y le produzcan infecciones respiratorias o incluso síntomas de asfixia.

6. Si su problema de disfagia o atragantamiento es debido a un exceso de salivación, procure antes de comer realizar succiones con algún aspirador de secreciones manual que le permita mantener la boca limpia de saliva.
7. Una buena higiene bucal es imprescindible para mantener una buena dentición y evitar infecciones.
8. Controle su peso periódicamente y consulte con su médico o enfermera pérdidas progresivas del mismo. Cuando los alimentos naturales no proporcionan una nutrición suficiente, pueden ser necesarios los suplementos nutricionales orales.
9. Si a pesar de estas recomendaciones, aparecen síntomas de malnutrición: pérdida de peso importante, cansancio excesivo no atribuible a otras causas o hipoproteïnemia evidenciada en una analítica de rutina. Se valorará la posibilidad de instaurar la **NUTRICIÓN ENTERAL** a través de una sonda de gastrostomía percutánea, conocida por sus siglas en ingles **PEG** (figura 5).

Se aconseja una inserción precoz, el tiempo ideal para la realización del procedimiento se encuentra en el punto de equilibrio entre los beneficios de la técnica, y los mínimos riesgos de la realización de técnica en sí. Es preferible en este sentido no esperar a que el paciente esté en peor situación clínica y aprovecharse de sus ventajas y un correcto aporte nutricional cuanto antes.

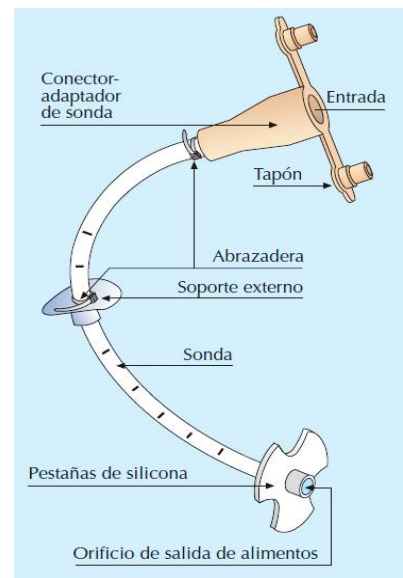


Figura 5. Sonda de Gastrostomía Percutánea (PEG)

La inserción de una sonda de gastrostomía percutánea, conocida como PEG, se coloca directamente en el estómago a través de la piel del abdomen. Asegura la suficiente ingesta de calorías y de líquidos, y debería indicarse en pacientes con pérdida de peso sustancial, incluso en ausencia de disfagia.

Es mejor prevenir la pérdida de peso o de masa muscular, pues una vez que estas pérdidas ya han ocurrido, son difíciles de recuperar. Por este motivo su médico le comentará la posibilidad de poner una PEG aunque las dificultades para comer no sean extremas. La PEG no impide la alimentación por boca y en algunos casos la gastrostomía se usa como acceso para complementar una ingesta oral insuficiente, es discreta, permitiendo una vida prácticamente normal en cuanto a movilidad y relación social.

1. CUIDADOS Y MANTENIMIENTO DE LAS PEG:

Las PEG, requieren una serie de cuidados para conseguir el máximo rendimiento y evitar cualquier problema. Los cuidados que se presentan a continuación, son muy fáciles de realizar, pudiéndolos llevar a cabo el paciente o los familiares en su domicilio sin problemas, manteniendo medidas de higiene en la manipulación del estoma y la sonda, con previa información y asesoramiento del personal de enfermería (25).

a) Cuidados una vez consolidado el estoma

Durante los primeros 15 días, lavar el estoma con agua tibia y jabón. Secar el estoma así como la zona circundante, pueden ser útiles bastoncillos de algodón o similar para acceder bien a todas las zonas de alrededor del estoma (figura 6) y diariamente debe girarse ligeramente la sonda para evitar que quede adherida a la piel. Se recomienda limpiar la zona alrededor del estoma desde la sonda hacia afuera con movimientos circulares, sin ejercer ninguna presión sobre ella. Aplicar posteriormente una solución antiséptica y colocar una gasa estéril.

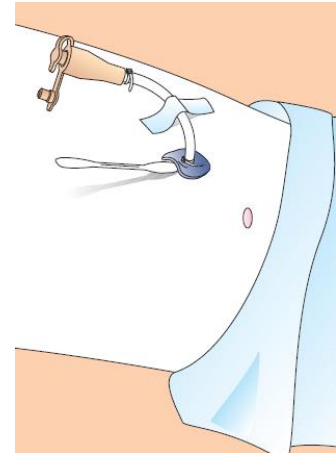
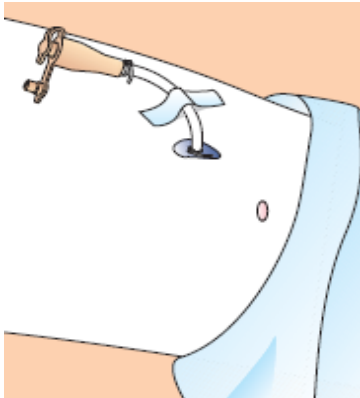


Figura 6. Secado con bastoncillos

A partir de la tercera semana es suficiente con limpiar diariamente el estoma con agua y jabón.

Durante las primeras semanas, cuando el paciente se duche, es conveniente lavar la zona de incisión con una esponja húmeda y jabón, y protegerla para evitar infecciones.



b) Fijación de la PEG al paciente

Fijar la parte exterior de la PEG sobre la pared abdominal con cinta hipodérmica, aprovechando la flexión natural de la sonda que sobresale del estómago (figura 7); con ello se evitarán los acodamientos y se reducirá al mínimo la presión ejercida en la zona de incisión, consiguiéndose el máximo confort para el paciente.

Figura 7. Fijación con esparadrapo hipodérmico

c) Cuidados de la sonda PEG

Limpiar diariamente de forma minuciosa la parte externa de la sonda PEG y el soporte externo, así como el conector adaptador de sonda.

Antes de cada ingesta, debe comprobarse que la sonda esté bien colocada y después de cada nutrición o tras la administración de medicamentos, infundir 50 cc de agua para evitar cualquier obstrucción.

En los kit de sonda con balón, debe revisarse periódicamente el contenido de agua del balón de retención gástrico sea el correcto (figura 8). Para ello retiramos un poco el disco externo y posteriormente introducimos un poco la sonda en estómago para evitar que se pueda salir al vaciar el balón. Es recomendable que esté relleno con agua hasta un 75-80% del volumen máximo indicado en la válvula. Nunca rellenar el balón con suero, ya que puede cristalizar en el conducto del balón. En caso de que se desinflen el balón y se desplace hacia el exterior, o exista pérdida de contenido gástrico por el estoma, como consecuencia de que el trayecto se haya agrandado), debe avisarse al médico de referencia para que lo sustituya por otro.

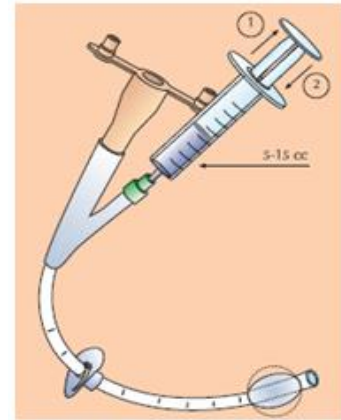


Figura 8. Kit de sonda con balón de retención gástrico

En los kit de botón gástrico (figura 9), se recomienda limpiar con 30-50 ml de agua la válvula antirreflejo y no olvidar cerrar el tapón después de cada nutrición o administración de medicamentos.



Figura 9. Kit de balón gástrico

2. POSIBLES PROBLEMAS Y SOLUCIONES DE LA PEG:

A continuación se detallan las complicaciones más frecuentes que se pueden dar en el domicilio, así como la prevención y actuación requerida para su abordaje en el domicilio, si persisten, debe ponerse en contacto con su centro asistencial (9).

2.1 Irritación y otros signos de infección alrededor del estoma

Puede presentarse como reacción a un cuerpo extraño, como es la PEG, por una falta de cuidados e higiene, o excesiva presión del disco externo sobre la piel, lo que condiciona erosiones por decúbito.

En estos casos, se deben extremar las medidas de higiene y cuidados del estoma y la sonda, utilizando después de la limpieza de la zona un antiséptico (preferiblemente clorhexidina, o en su defecto povidona yodada) hasta que desaparezca esta incidencia. También se debe comprobar y regular la distancia entre el soporte externo y la piel evitando que esté muy ajustado.

2.2 Granuloma alrededor del estoma

Es relativamente frecuente que aparezca una granulación del tejido alrededor del estoma, acompañada o no de una ligera pérdida de sangre. Puede ocurrir debido a un excesivo movimiento de la sonda, por tanto, procurar fijar ésta a la piel. Si es grande o produce molestias, se puede tratar con nitrato de plata para reducirlo o eliminarlo.

2.3 Obstrucción de la sonda

No es una complicación habitual, ya que el calibre de la sonda es amplio. Para prevenir la obturación de la sonda, pasar siempre unos 50 cc de agua después de cada nutrición o cuando se administra medicación. Si a pesar de ello se obtura, irrigarla con agua tibia o aspirarla con una jeringa.

2.4 Fijación o anclaje de la sonda en el estómago

Si la sonda está fijada, el soporte externo puede levantarse o girarse ligeramente para poder limpiarse mejor, pero este proceso sólo debe realizarse cuando se observe suciedad debajo del soporte. Esta fijación se produce cuando no se ha girado la sonda diariamente en sus cuidados y la mucosa gástrica ha englobado o enterrado al botón o balón gástrico de retención.

2.3 Salida accidental de la sonda al exterior

Lo fundamental en este caso es evitar el cierre del trayecto gastrocutáneo, pues se cierra en horas. En los primeros momentos de extracción de la sonda, se puede intentar recolocar la misma sonda. Si esto no es posible se debe acompañar al paciente a su unidad asistencial lo antes posible, ya que si se demora se cierra el trayecto gastrocutáneo. Sólo en los pacientes con alto riesgo de extracción de la sonda puede colocarse un vendaje alrededor del abdomen para cubrirla.

La sonda de gastrostomía debe sustituirse cuando exista deterioro evidente de la misma, se obstruya o se produzca una extracción accidental. La vida media de una sonda de gastrostomía que ha sido bien cuidada es de unos 6 meses.

El primer recambio debe hacerse cuando el estoma esté maduro (6-8 semanas de la colocación) y siempre se hará en la unidad de endoscopia. Los recambios sucesivos de la sonda de tipo balón se realizarán según las características del paciente, implicación de los familiares y medio sanitario en que se encuentra.

➔ NECESIDAD 3: ELIMINACIÓN

La ELA no altera los órganos que controlan los esfínteres anal y vesical, aunque en el transcurso de la enfermedad pueden aparecer problemas de estreñimiento, incontinencia urinaria o fecal, secundarios a la enfermedad (9).

✚ ESTREÑIMIENTO

Se habla de estreñimiento cuando no se realiza deposición en un periodo de 2-3 días o si ésta es escasa y/o excesivamente seca. Es posible que la inmovilidad secundaria a la enfermedad, la disminución de la ingesta de líquidos o la dieta que esté tomando le produzca estreñimiento.

Partiendo de que el hábito intestinal de cada persona es diferente, es necesario adquirir un horario fijo, sin prisas y con intimidad. Se debe aprovechar cuando la motilidad intestinal es mayor (reflejo gastrocólico), que suele ser después de las comidas o tras hacer ejercicio. Si no puede levantarse de la cama, se debe adquirir igualmente un horario fijo para que le pongan la cuña (13).

Beber suficientes líquidos, preferentemente entre una comida y otra para no alargar el proceso de la digestión, es una tarea que también se debe incorporar en la rutina.

La dieta debe ser rica en fibra y alimentos que contengan abundantes residuos, tales como fruta, verdura, hortalizas y cereales, que unidos a remedios caseros pueden resultar efectivos.

Si a pesar de todo persiste el estreñimiento, debe comentarse con su médico y no tomar laxantes o reguladores intestinales sin la autorización del mismo.

En cuanto al tratamiento, aunque siempre deben indicarse medidas dietéticas, como aumentar la ingesta de líquido y una dieta rica en residuos, en fases evolucionadas se añadirá tratamiento farmacológico con laxantes estimulantes del peristaltismo, osmóticos (lactulosa, lactitol) o de acción local (supositorios de glicerina, enemas).

✚ INCONTINENCIA URINARIA

A pesar de que el control del esfínter vesical se mantiene intacto, en el transcurso de su enfermedad es posible que usted presente episodios de incontinencia urinaria de tipo funcional, asociada con la incapacidad para ir a tiempo al servicio, debido al deterioro de las funciones físicas, la falta de motivación o la existencia de barreras ambientales.

La ELA es una enfermedad que produce una debilidad y atrofia gradual de los músculos, que le puede impedir ir al baño o desvestirse a tiempo, por esta razón programe sus micciones estableciendo una rutina de horarios acorde a sus necesidades. Para facilitar el descanso durante el periodo nocturno, se debe procurar no beber demasiado líquido a partir de la merienda, así orinará menos por la noche.

Con estas recomendaciones es posible que no se tengan que utilizar pañales absorbentes, contribuyendo a su comodidad y manteniendo un mejor estado de higiene, importante en la prevención de ulceraciones e infecciones. También existen en el mercado colectores externos de orina que se adhieren a los genitales y se conectan a una bolsa colectora de orina. Éstos no siempre resultan útiles, ya que producen maceraciones y se despegan con gran facilidad debido a la humedad y el vello.

Como último recurso está el sondaje vesical, que aporta ciertas ventajas cuando el paciente presenta alguna úlcera por presión en la zona sacra. En este caso, hay que mantener la úlcera seca y limpia para evitar que se infecte. Sin embargo, presenta grandes inconvenientes, fundamentalmente infecciones de repetición, por lo que se deben aumentar las medidas higiénicas y vigilar signos de infección (13).

➤ NECESIDAD 4: MOVERSE Y MANTENER UNA POSTURA ADECUADA.

El 40% de las personas afectadas de ELA experimentan dolor debido a la debilidad, las contracturas musculares, los calambres, una mala posición, rigidez articular, atrofias, úlceras por presión, etc. El objetivo principal de los cuidados irá encaminado a la eliminación del dolor y mantener posturas adecuadas que mejoren la flexibilidad de los músculos y articulaciones y la calidad de vida del afectado (9).

- 1.** En primer lugar, es importante que el afectado sea consciente de sus limitaciones, lo que le permitirá fijarse objetivos realistas y adaptar las actividades cotidianas al desarrollo de su enfermedad. La forma de inicio más frecuente de esta enfermedad es la afectación braquial distal, de comienzo unilateral y rápida bilateralidad. El paciente comienza quejándose de que está torpe al agarrar los objetos de uso cotidiano, una de las afectaciones iniciales es la pérdida de la pinza del pulgar.
- 2.** Establecer prioridades en sus tareas, es decir, realizar las actividades que considere más importantes cuando se encuentre menos fatigado. Le resultará útil dividir las actividades en tareas sencillas y programar períodos de descanso antes y durante la realización de las mismas(13). Evitando movimientos innecesarios teniendo a mano lo que vaya a necesitar, sin gastar su energía innecesariamente en todo aquello que pueda realizar sentado. Se le recomienda el uso de

dispositivos de ayuda y realizar las adaptaciones posibles para facilitarle el trabajo. Propiciando que mantenga su autonomía mientras pueda, y cuando precise ayuda, evitar que se vuelva excesivamente dependiente de su cuidador.

3. El síntoma principal de la ELA es la debilidad. Es importante tener presente que el ejercicio no fortalecerá los músculos que se han debilitado, lo que sí es cierto es que va a ayudar a mantener la flexibilidad de su cuerpo y la movilidad de las articulaciones. En las fases iniciales, lo más conveniente es la estimulación muscular y los estiramientos, técnicas a las que se le irán sumando otras, nunca eliminando, ya que, como se ha dicho, la fisioterapia debe avanzar al mismo tiempo que lo hace la enfermedad del paciente (21). Los pacientes deben mantenerse activos y evitar el sedentarismo dentro de lo posible, el ejercicio físico moderado, poco intenso y mantenido ayuda a mantener el tono muscular y la movilidad articular, retrasando la incapacidad derivada de la debilidad. Sesiones de ejercicios intensos y prolongados tendrán el efecto contrario, pues fatigar en exceso a las motoneuronas supervivientes hace que la enfermedad progrese más rápido. Todos los ejercicios deben hacerse con moderación, la fatiga sólo aumenta su debilidad y roba la energía necesaria para la rutina y las actividades de la vida diaria (AVD) (26).

Se torna fundamental realizar un programa de ejercicios adaptado a las propias necesidades y habilidades de cada paciente que sea parte de su rutina diaria.

4. Los programas de ejercicio tienen efectos positivos fisiológicos y psicológicos en los pacientes con ELA, especialmente, cuando se ejecutan antes de que aparezca una atrofia muscular significativa. A medida que el paciente pierde movilidad y actividad por la astenia, las fibras sanas pueden comenzar a mostrar algunos signos de atrofia por falta de uso, pero si se ejercitan pueden permitir al paciente desarrollar una pequeña reserva de músculo sano y utilizable (15).
5. Cuando el paciente tenga deteriorada la capacidad de la marcha para distancias largas será precisa una silla de ruedas. Los pacientes son reticentes pues aprecian que el hecho de tener la silla, supone una progresión definitiva en su enfermedad. Pero la silla eléctrica es con diferencia la ortesis que más calidad de vida reporta al paciente, pues mantiene su capacidad de movimiento y su capacidad de relación (figura 10). Incluso en estadios avanzados puede incorporar los dispositivos de ventilación mecánica no invasiva.

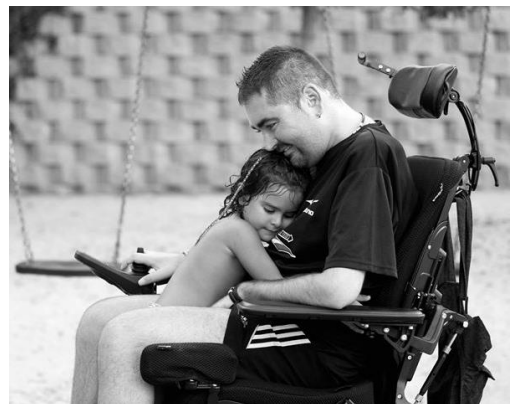


Figura 10. Afectado de la Plataforma con su hija en el parque

6. Puede ser preciso un collarín para mantener una posición adecuada. La zona más afectada por las contracturas son la región cervical y ambas cinturas escapulares. Se benefician de los estiramientos suaves de la musculatura sobrecargada y de la aplicación de las medidas habituales de calor local.

Cuando un paciente de ELA, ya no puede moverse por sí mismo, el objetivo de los cuidadores será mantener la movilidad de las articulaciones y evitar los efectos secundarios de escaras o dolor, que conlleva **la inmovilidad** (9). Para ello:

- ✓ Debemos mantener las sábanas sin pliegues, eliminando las arrugas que puedan aparecer en cada cambio postural. Se puede movilizar al enfermo utilizando las sábanas como medio para desplazarlo, evitando el rozamiento de la piel que puede dar lugar a quemaduras importantes.
- ✓ Hay que asegurarse de que el cuerpo mantiene una buena alineación, para ello nos podemos ayudar de cojines, almohadas y aparatos ortopédicos (férulas, antiequinos). Así, prevenimos malformaciones futuras y ampliamos la superficie de apoyo, distribuyendo mejor el peso del cuerpo y rellenando los huecos articulares, para mantener posturas cómodas y las extremidades totalmente apoyadas.
- ✓ Se deben hacer movilizaciones frecuentes, cuidadosas, con tacto y sin brusquedades haciendo cambios posturales cada dos horas aproximadamente, alternando los decúbitos (tumbado) del enfermo para variar los puntos de apoyo del cuerpo y así evitar las escaras y aliviar los dolores de posiciones mantenidas.
- ✓ Reducir los edemas que pudieran aparecer, utilizando drenaje postural (elevando las extremidades utilizando cojines o con camas articuladas).
- ✓ La cama tiene que tener la altura adecuada, lo ideal es que su altura se aproxime a la de una silla de ruedas, 45 a 50 cm, tanto para facilitar la transferencia de la silla de ruedas a la cama como para que el cuidador realice los cambios posturales de forma cómoda. En el caso que las transferencias sean muy complicadas, es aconsejable disponer de una grúa.

➔ **NECESIDAD 5: SUEÑO Y DESCANSO.**

Las alteraciones del sueño, son muy frecuentes, están presentes en 29 - 48% de los afectados. Suelen ser secundarias a causas psicológicas, a la dificultad para cambiar de postura durante el sueño, a dolores musculares o por insuficiencia respiratoria.

Los pacientes con ELA presentan fragmentación del sueño, baja eficiencia del sueño, aumento de fase I, reducción del sueño REM, presencia de apneas centrales, mixtas, hipoventilación y con menor frecuencia apneas obstructivas.

Se hacen unas recomendaciones generales para mejorar la calidad del sueño:

- En primer lugar es conveniente que usted conozca su patrón habitual de sueño y valore sus necesidades reales de descanso. Es importante que duerma sólo lo necesario y evite las siestas, estableciendo un horario fijo para levantarse y acostarse.
- Haga una cena ligera y procure no acostarse hasta dos horas después de cenar. Para evitar las contracciones que produce el estómago vacío, puede tomar algún alimento suave antes de acostarse, por ejemplo, un vaso de leche tibia o una infusión relajante, como manzanilla, valeriana, tila, etc.
- El baño caliente antes de acostarse relaja y produce bienestar, especialmente si usted tiene molestias debidas a calambres o espasticidad. En este caso también puede resultar útil que un familiar o su cuidador le apliquen un masaje relajante.
- Vacíe el intestino y la vejiga antes de irse a la cama.
- Adopte una postura cómoda, si lo precisa eleve la cabecera de la cama o colóquese cojines o almohadas. Cuide que el entorno facilite su sueño, controlando la luz, la temperatura y los ruidos de su habitación.
- Las dificultades respiratorias nocturnas correctamente tratadas, resultan en un sueño más eficiente y que funcionen mejor durante el día, por esta razón está comprobado como la VMD mejora los parámetros respiratorios, la supervivencia, la calidad de vida y la oxigenación (30).

Las consecuencias de no tener un sueño efectivo y de calidad son numerosas, entre las más destacadas, nerviosismo, irritabilidad, falta de concentración, tristeza, cefalea matutina y somnolencia diurna, un mayor cansancio y fatiga (13). Deben evaluarse cuidadosamente sus posibles causas e indicar el tratamiento etiológico adecuado (9).

➔ **NECESIDAD 6: VESTIRSE Y DESVESTIRSE**

La dependencia progresiva de la persona afectada de ELA va a influir también a la hora de llevar a cabo los cuidados personales de vestido y de mantener un buen aspecto. Aspectos que tienen su importancia y deben ser cuidados, pues se necesita tener una imagen positiva de sí mismo, basada en la aprobación y el reconocimiento por parte de los demás, lo que favorece que la persona se sienta mejor y agusto consigo misma.

La debilidad en la pinza índice - pulgar es precoz, por lo que se deben utilizar ropas cómodas, fáciles de quitar, evitando botones, lazadas o hebillas. Los cierres tipo velcro para evitar los botones y el nudo del zapato junto con las cintas elásticas que se ajustan fácilmente y se retiran sin problemas son una buena opción (13).

➤ **NECESIDAD 7: MANTENER LA TEMPERATURA CORPORAL**

Vigilar signos de infección y fiebre injustificada, prestando especial atención a la aparición de infecciones respiratorias, la PEG o las posibles infecciones de orina.

➤ **NECESIDAD 8: MANTENER LA HIGIENE CORPORAL Y LA INTEGRIDAD DE LA PIEL**

La higiene es fundamental para mantener un buen estado de la piel, prevenir complicaciones y proporcionar bienestar. Es importante que el propio afectado mantenga el mayor tiempo posible la autonomía en la realización de su aseo personal. Sin embargo, dependiendo de la evolución de su enfermedad, puede precisar algún tipo de ayuda, tanto por parte de sus familiares o cuidadores como de las adaptaciones técnicas que le faciliten esta actividad.

En el momento en el que el paciente precise que sus cuidadores tengan que realizar su **aseo en la cama**, es conveniente que recurran a los presentes consejos (13):

1. En la zona facial, prestar especial atención al cuidado de los ojos, que siempre deberán lavarse desde la parte interna a la externa.
2. La importancia del secado, prestando especial atención a los pliegues axilares, mamarios e inguinales, zona del ombligo y espacios interdigitales
3. Para el aseo de la espalda se colocará al paciente en decúbito lateral y se aprovechará este momento para valorar el estado de su piel y detectar posibles zonas enrojecidas o la aparición de úlceras. Se le dará un masaje con loción hidratante y se le aplicará crema protectora.
4. El aseo de los genitales, en el caso de las mujeres, se lavará la zona perineal desde delante hacia atrás. En los hombres, se retirará el prepucio para facilitar la limpieza del glande y se volverá a colocar en su lugar.
5. La higiene de la boca debe realizarse después de cada comida y siempre que sea necesario, sobre todo si usted la nota muy seca o con secreciones. Aunque tenga nutrición enteral, también debe lavarse la boca al menos 2 o 3 veces al día. Si es dependiente para ello, procederán a su limpieza con la ayuda de una torunda con una solución antiséptica, primero limpiando el paladar y la lengua y posteriormente con el cepillo u otra torunda los dientes y las encías. Se puede aplicar vaselina en los labios para prevenir grietas.
6. Al cambiar la ropa de la cama estirar bien las sábanas para no dejar pliegues ni arrugas que favorezcan la incomodidad y la aparición de úlceras por presión (UPP).

Los afectados de ELA necesitan un cuidado adicional para **mantener su piel sana**. Los cambios en la piel condicionados por la enfermedad hacen que se vuelva extremadamente frágil cuando hay problemas de respiración o de nutrición, además de cambiar las características bioquímicas del colágeno y la elastina de la dermis.

Se pueden llevar a cabo varias medidas para aliviar las aflicciones de la piel (15):

1. Piel seca y comezón. El aire del invierno aspira la humedad de la piel. Para mantener la humedad utilice un humidificador y coloque un tazón de agua en los respiraderos de la calefacción.
2. Se deben evitar los baños o las duchas calientes, pues disminuyen la humedad de la piel; se le recomiendan baños de 15 minutos con agua tibia para saturar la piel. Si es imperativo un aseo, puede usar aceite de baño. No es necesario tomar un baño completo todos los días; un aseo por partes con una esponja usualmente puede ser suficiente. Es recomendable que se aplique la crema más grasosa que tolere para mantener el pH y la hidratación que su piel precisa.
3. La crema de afeitarse es más suave que la espuma. Se deben usar jabones suaves libres de detergentes y eliminar jabones con desodorante.
4. Lavar el cuero cabelludo con comezón, es un problema frecuente entre los pacientes de ELA. Lavar el cabello con agua fría, cambiar los productos, hidratar el cuero cabelludo, usar champú anticascas o fungicida puede resultar útil, pero si el comezón persiste se recomienda consultar a un dermatólogo.
5. Siempre que la piel esté bajo presión prolongada, se comprimen los vasos sanguíneos y la fuente de oxígeno y de agua se interrumpe, apareciendo úlceras por presión. En estos enfermos que pasan gran parte inmovilizados, el cuidador debe examinar la piel que está bajo presión.

Un área que permanece roja más de 15 minutos, después de que la presión se quita, es el principio de un dolor por presión.

Para prevenir dolores, utilice acolchados para proteger los puntos más comunes por presión. Las zonas del cuerpo más susceptibles de ulcerarse, son las que coinciden con las prominencias óseas (talones, tobillos, sacro, caderas, codos, escápulas y cabeza) (figura 11). Las úlceras se producen como consecuencia de la presión continua de estas zonas sobre el colchón o el sillón, por lo que es imprescindible el realizar cambios en la posición del paciente cada 2 o 4 horas y proteger los puntos de contacto (almohadas, patucos, etc.). Con un mínimo de uno a dos cambios de posición en la noche, reducirá grandemente el riesgo de los dolores de la presión. Un colchón automático antiescaras, puede ayudar con la carga de cuidados nocturna.

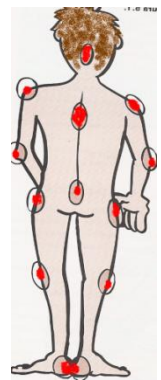


Figura 11. Zonas de riesgo UPP

➔ NECESIDAD 9: SEGURIDAD

En el intento constante de querer recuperar el control total de su cuerpo pueden producirse riesgos innecesarios que den lugar a accidentes, es necesario conocer las propias limitaciones.

Como los músculos de las piernas y el tobillo se debilitan, una inesperada fatiga, tropezar, caerse, se vuelven un problema. Se deberá empezar a usar un bastón o andador, tan pronto como se vea amenazado por las caídas inesperadas. Las ayudas para la marcha tales como bastones y andadores evitan las caídas al aumentar la base de sustentación (figura 12). Los bastones tienen el inconveniente de que hay que agarrarlos mediante una prensión de los flexores de la mano, que suelen afectarse precozmente. Los andadores con ruedas amplias y con una cesta y asiento son los más útiles.



Figura 12. Afectados con bastón y muletas

Para evitar las lesiones al caerse es mejor dejarse caer hacia un lateral. Cuando el afectado se ha caído lo más importante es que consiga ayuda para sentarse en una posición vertical. La mejor manera para levantarse de una caída dependerá de los músculos que pueda usar todavía.

La movilidad de las personas con ELA se ve considerablemente reducida como consecuencia del proceso degenerativo de la enfermedad. Muchos lugares, a los que antes accedía con facilidad, se vuelven infranqueables. Las barreras arquitectónicas se ponen de manifiesto, no sólo fuera de la casa, sino también dentro del hogar (puertas estrechas por las que no cabe la silla de ruedas, disposición de los saneamientos que impiden maniobrar con ésta, etc).

Los problemas de accesibilidad en el ámbito doméstico requerirán reformas que eliminen o, al menos, reduzcan las barreras arquitectónicas que impiden llevar una vida confortable y libre de peligros (12). Por ello, se deben establecer ayudas y medidas de seguridad en el hogar, tanto en el baño, como en la cama para prevenir caídas.

Las reformas recomendables en el baño son:

- Colocar un plato de ducha a ras de suelo, sin bordillos o resaltes, para que sea totalmente accesible y disminuyan las transferencias.
- Quitar la bañera. Si esto no es posible, se recomienda colocar una tabla de baño al mismo nivel que el borde para no tener que cambiar de altura al entrar o salir de la bañera. De mayor utilidad son los asientos giratorios de bañera, que disponen de respaldo y agarradero y permiten introducir a la persona en la bañera mediante un giro.

- Ampliar el hueco de la puerta a unos 80 cm.
- Elevar la altura del inodoro o colocar un alza de plástico a 50 cm de altura.
- Quitar el mueble del lavabo.

Y, ¿cómo hacer transferencias seguras? (12)

El manejo de una persona dependiente debe hacerse con la mayor seguridad, evitando que, tanto ella, como el cuidador sufra ningún daño:

- Siempre que sea posible, y el paciente así lo requiera, hay que intentar pedir ayuda. En este caso, hay que llegar a un consenso previo para que el paciente no resulte dañado, ni el cuidador que realiza el esfuerzo tampoco.
- Hay que dar la ayuda necesaria, nunca más, pues siempre que el paciente pueda colaborar, hay que dejar que sea activo en sus cambios posturales.
- En la ELA se suelen afectar más las partes más distales, por lo que es conveniente tener controlados los pies al hacer cambios de sentado a de pie y viceversa, así como las manos.
- Nunca se debe coger al paciente por las manos o los hombros. Siempre debemos abarcarlo por la zona de la pelvis y tórax, ayudándonos de la ropa si fuera necesario.
- Nuestras piernas tienen más fuerza y movilidad que nuestra espalda, por lo que los cambios posturales siempre deben hacerse con flexión de rodillas y pies separados, permitiendo así una mejor fluidez de los movimientos y evitando sobrecargas innecesarias para nuestra espalda.
- Si la transferencia se hace desde una silla de ruedas, es imprescindible asegurarse de que estén puestos los frenos. Se puede quitar el reposabrazos del lado en que se va producir el traslado para que no moleste.

En la necesidad de seguridad, la participación del cuidador debe ir encaminada a cubrir los requerimientos físicos, para poder lograr en el enfermo la confianza y seguridad de saber que cuenta con alguien cercano que se encarga de apoyar y cubrir sus necesidades.

➔ NECESIDAD 10: COMUNICACIÓN

Las dificultades en el habla aparecen en las últimas fases de la enfermedad, salvo en la ELA bulbar, que se manifiestan desde el principio.

Intentar comunicarse con el mundo exterior se vuelve progresivamente más difícil y se produce una importante frustración, tanto en la persona que intenta comunicarse, como en el interlocutor. Para evitar estas situaciones, la persona con ELA puede limitar o, incluso, suprimir las intervenciones espontáneas y la participación en conversaciones. En el peor de los casos, la persona se va aislando, evitando las relaciones sociales para impedir el rechazo. Los familiares también reducen el tiempo dedicado al afectado/a al no saber de qué hablar con ellos (12).

Se recomienda:

- Conservar la energía, aprender un ritmo de respiración y pausas adecuado
- Hablar con lentitud, mantener una actitud tranquila y relajada, procurando un ambiente silencioso.
- Elegir frases cortas y de fácil pronunciación, eliminando palabras innecesarias
- Usar expresión facial y lenguaje no verbal.
- No beber, ni comer mientras habla para evitar riesgo de aspiración.
- Pero sobretodo, una gran dosis de paciencia, constancia y mantener motivado al afectado.

Una libreta, tableros de escritura o sistemas de señalización pueden ser de ayuda. Cuando la comunicación se hace difícil se recurre al uso de sistemas especiales de comunicación que se dirigen a sustituir y/o aumentar el habla. Los sintetizadores de voz computarizados están disponibles pero son caros, son dispositivos avanzados de comunicación que permiten pasar un texto a lenguaje oral. Y lo último sería la denominada interfaz cerebro-ordenador que permite al paciente interactuar con un ordenador independientemente del movimiento muscular (figura 12).



Figura 12. El astrofísico Stephen Hawking utiliza un interfaz cerebro – ordenador.

Una característica común de la mayoría de estos dispositivos es que demoran la comunicación. Sin embargo, extienden el tiempo durante el cual es posible la comunicación por lo que el paciente debe familiarizarse y usar estos dispositivos desde el mismo inicio de la enfermedad para poder compartir hasta que sea posible todas estas necesidades y sentimientos que el paciente siente.

La falta de comunicación es el factor que genera más frustración y angustia una vez perdida la movilidad de su cuerpo. La importancia de la pérdida del habla y con ello la falta de comunicación en las personas con ELA es vital cuando nos referimos a calidad de vida del afectado/a y sus familiares. La pérdida del habla genera niveles altos de frustración e impotencia tanto a la persona afectada como a sus familiares (6).

Tras la pérdida del habla, afectados/as y familiares crean un código de señales oculares (única parte del cuerpo de la persona con ELA que conserva la movilidad) que hacen que las necesidades de la vida diaria y su día a día puedan ser expresadas y comprendidas por los cuidadores principales.

Sin embargo, comunicarse es el sentido de vivir, es el compartir tus opiniones y expresar tus deseos, inquietudes y gustos, es decir lo que quieres a cada momento, es agradecer y expresar tus emociones y sentimiento a tus seres queridos (22).

La calidad de vida que le podamos dar a los pacientes con ELA depende en gran parte de que se mantenga comunicado, la única manera de afrontar esta fase es manteniendo la comunicación y las relaciones con los demás (13).

En esta misma línea, es importante nombrar el valor, soporte y estímulo de la familia y amigos, pues constituyen la principal ayuda para reducir el dolor y sumar alegría a la vida del afectado de ELA. Hay un mundo de diferencia si se les hace sentir amados, acompañados, cuidados, confortables, y felices, esto es lo que les marca la diferencia.

Es importante que en la familia se mantenga un clima de cordialidad y calidez, procurando tener siempre una actitud de disponibilidad hacia las preocupaciones o inquietudes del paciente, tratando de entenderlas y compartirlas. Se debe crear un marco de confianza en donde el paciente y todos los miembros de la familia puedan expresar sus sentimientos de forma clara, abierta y sincera.

Su familia también tiene que ir adoptando nuevos roles y aprender cómo puede ayudarlo. Este es un proceso lento que requiere no sólo adaptación, sino también de su comprensión (13).

En el ámbito de la sexualidad, se puede afirmar con rigor que es una función que no es afectada, ahora bien, existen factores referentes a dos ámbitos que pueden influir en sus relaciones:

- El estado emocional: la ansiedad y el estrés propio al recibir la noticia, la posible depresión, impotencia, preocupaciones y el nivel de comunicación. El ajuste a aparatos de asistencia o sistemas de apoyo y la decreciente imagen, apariencia y percepción de sí mismo unido al rol alterado.
- El nivel funcional: las limitaciones físicas impuesto por la incomodidad física, la debilidad de los músculos, y fatiga, los niveles de energía bajos y la falta de una total movilidad y coordinación muscular.

Mantener una comunicación abierta exponiendo sus miedos, sus expectativas, sus sentimientos, así como sabiendo escuchar las inquietudes de la otra persona, van a facilitar las relaciones sexuales. Favorecer la expresión de sus afectos y necesidades es la premisa más importante. De esta manera las prácticas sexuales se pueden ir adaptando a la nueva situación encauzando los intereses y energías a otras áreas, tratando de mantener valores esenciales como intimidad, afectividad, contacto físico, ternura, caricias, sensualidad y todas aquellas cosas que tienen mucho que ver con el placer y poco con la potencia y el esfuerzo físico (6). Tiene que tener en cuenta que cuando existe amor, son numerosos los comportamientos sexuales y las alternativas que se pueden llevar a cabo para que las relaciones en intimidad sean satisfactorias. Deben reservar y planificar un tiempo para ellos mismos, en pareja, sobre todo si hay niños pequeños en la familia. Y respetando los límites del cónyuge, pueden explorar diferentes comportamientos sexuales, flexibilidad en los roles y métodos alternativos de expresión sexual (13).

➔ **NECESIDAD 11: CREENCIAS Y VALORES**

Los pacientes tienen derecho a tomar decisiones en relación con sus cuidados médicos, de acuerdo con el principio de autonomía, y para ello deben conocer todos los aspectos relevantes de su enfermedad.

Como punto de partida, tendría que considerarse la individualidad de cada paciente, sabiendo que su actitud ante la evolución de su enfermedad va a estar condicionada por su personalidad y, por tanto, por una forma concreta de afrontarla. Es fundamental que la información que reciba el paciente constituya un proceso continuo, y no un acto aislado, ya que debe ir precedida de una exploración continua del estado de ánimo del paciente al que deben acomodarse los profesionales. Disponer de información relevante, completa y no sesgada, permitirá al paciente tomar decisiones de forma libre (10).

Deberá tenerse en cuenta que el factor emocional juega un papel importante en la aceptación o la negación de la enfermedad, tanto como sus valores, creencias y el entorno social que le rodea.

La herramienta básica para programar los cuidados que el paciente desea recibir al final de la vida es el Documento de Instrucciones Previas, que incluye la designación de un representante que garantice el cumplimiento de la voluntad del paciente y asegura a pacientes y familias que su propia decisión en cuanto al uso de tratamientos de soporte vital se respetará (9).

Por lo tanto, los pacientes con ELA necesitan considerar cuidadosamente si quieren tener ayuda de VMT conforme progresa su enfermedad. Por esta razón, debe evitarse la traqueostomía de urgencia si existe este documento, pues la mayoría de los pacientes no eligen esta opción. También puede ocurrir que algunos pacientes lleguen a considerar intolerable su situación y tomen la decisión de suspender la ventilación mecánica. Incluso cambiando de opinión con respecto a decisiones previas, lo que puede llegar a ocurrir en un 22% de los casos de ELA con ventilación mecánica domiciliaria. En el caso de que el paciente y su familia así lo decidan, no deberían existir razones éticas contrarias a su deseo de interrumpir el tratamiento (9).

➤ NECESIDAD 12: TRABAJAR PARA SENTIRSE REALIZADO. AUTOREALIZACIÓN

Con el propósito de no reducirnos meramente a lo sanitario y a los cuidados, y queriendo proporcionar una visión más holística e integral, aunque siempre conscientes de la discapacidad que radica de la ELA, se debe potenciar la autonomía de los afectados, frente a la postura de paciente totalmente “paciente”. Según tratamos a las personas favorecemos o no su participación, el desarrollo de sus capacidades, su toma de decisiones y también la imagen de sí mismos o sus sentimientos.

Cualquier ser humano cuenta con un entorno y rol que rigen su existencia. Mientras la autosuficiencia sea limitada por la enfermedad del afectado más difícil será adaptarse a la nueva condición de vida.

Por esto, continuar haciendo cosas que hacía hasta entonces, disminuye el dolor emocional y los sentimientos de persona totalmente dependiente, sin voz, ni voto. No centrarse tanto en sus limitaciones o déficits sino buscar y promocionar la motivación e interés por los cuidados y habilidades que aún sea capaz de realizar. Quizás físicamente esto sea un poco más difícil en etapas avanzadas, pero psicológicamente puede continuar tomando decisiones, dando su opinión, ejercitando su capacidad de

elección y su rol en el seno familiar. De esta forma, el control por parte del paciente sobre algunos aspectos importantes de su vida, se mantiene intacto y se favorece que el afectado experimente sentimientos de confianza, de dignidad, de fuerza, de competencia y de capacidad.

El afectado debe seguir realizando aquello para lo que se siente dotado y desarrollando sus propias posibilidades, esto le hará sentirse contento y satisfecho cuando tiene la oportunidad de desplegar esas posibilidades y habilidades autónomamente dentro de su vida familiar o profesional.

➤ **NECESIDAD 13: OCIO Y ACTIVIDADES RECREATIVAS ENTRETENIMIENTO.**

Esta enfermedad tiene un tiempo limitado y es importante concienciarse y aceptar los cambios que desencadena lo antes posible. Debe elegir cómo responder positivamente a las crisis de la vida, disfrutándola y llenándola con actividades agradables que le mantengan activo, desconectado y feliz tales como caminar, nadar, reunirse con sus amigos y familia (figura 13). Para cada actividad física o de recreación que la ELA impide, siempre existe una nueva solución para disfrutar.



Figura 13. Afectado de ELA realizando el camino de Santiago.

➤ **NECESIDAD 14: APRENDER, DESCUBRIR O SATISFACER LA CURIOSIDAD.**

El vivir la ELA con calidad no es solamente aceptar los cambios de la vida, sino aprender y desarrollar recursos alternativos para suplir y tratar la progresiva falta de sus recursos naturales.

Puede ser muy apropiado integrarse en una asociación o en un grupo de soporte, así como conocer y comunicarse con otros afectados de diferentes lugares geográficos gracias a las posibilidades que ofrecen las nuevas tecnologías.

La información y el conocimiento es poder, ayuda a dispersar los miedos infundados que se asocian con la enfermedad.