

**GRAO EN ENFERMARÍA**

Curso académico 2018-19

TRABALLO FIN DE GRAO

**Intervenciones de enfermería a pacientes con  
Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus  
cuidadores principales**

**Tania Codesido García**

**Titora: Prof. Carmen M<sup>a</sup> Sánchez Álvarez**

**Xuño 2019**

**ESCOLA UNIVERSITARIA DE ENFERMARÍA A CORUÑA**

**UNIVERSIDADE DA CORUÑA**

**ÍNDICE**

<b>1. Resumen</b>	<b>3</b>
<b>2. Introducción</b>	<b>6</b>
2.1 Etiología	6
2.2 Fisiopatología	7
2.3 Epidemiología	7
2.4 Diagnóstico	8
2.5 Tratamiento	10
2.6 El cuidador informal	11
<b>3. Justificación</b>	<b>13</b>
<b>4. Objetivos</b>	<b>14</b>
<b>5. Diseño metodológico</b>	<b>15</b>
5.1 Tipo de estudio	15
5.2 Localización y selección de estudios	15
5.3 Revisión y análisis de los estudios seleccionados	21
<b>6. Resultados</b>	<b>26</b>
<b>7. Discusión</b>	<b>39</b>
<b>8. Conclusiones</b>	<b>42</b>
<b>9. Bibliografía</b>	<b>43</b>
<b>10. Anexos</b>	<b>47</b>

## Glosario de abreviaturas

<b>ELA</b>	Esclerosis Lateral Amiotrófica
<b>ALS</b>	Amyotrophic Lateral Sclerosis
<b>DeCS</b>	Descriptores en Ciencias de la Salud
<b>MeSH</b>	Medical Subject Headings
<b>AGREE</b>	Appraisal of Guidelines for Research and Evaluation
<b>CASPe</b>	Critical Appraisal Skill Programme español

## Índice de Tablas y Figuras

<b>Tabla I: Descriptores DeCS</b>	<b>15</b>
<b>Tabla II: Descriptores MeSH</b>	<b>16</b>
<b>Tabla III: Términos de búsqueda y resultados Pubmed</b>	<b>16</b>
<b>Tabla IV: Términos de búsqueda y resultados Cochrane</b>	<b>17</b>
<b>Tabla V: Términos de búsqueda y resultados Dialnet</b>	<b>17</b>
<b>Tabla VI: Términos de búsqueda y resultados LILACS</b>	<b>17</b>
<b>Tabla VII: Resultados de búsqueda aplicados los filtros</b>	<b>19</b>
<i>Figura I: Estrategia de búsqueda</i>	<b>19</b>
<b>Tabla VIII: Estudios seleccionados</b>	<b>20</b>
<b>Tabla IX: Otros documentos seleccionados</b>	<b>21</b>
<b>Tabla X: Clasificación por dominios AGREE</b>	<b>22</b>
<i>Figura II: Ecuación de puntuación por dominios AGREE</i>	<b>22</b>
<b>Tabla XI: Puntuación artículos según AGREE II por dominios</b>	<b>23</b>
<b>Tabla XII: Clasificación CASPe</b>	<b>24</b>
<b>Tabla XIII: Puntuación CASPe</b>	<b>24</b>
<b>Tabla XIV: Nivel de evidencia. Meaningfulness</b>	<b>26</b>
<b>Tabla XV: Clasificación de artículos según su nivel de evidencia</b>	<b>26</b>
<b>Tabla XVI: Estudios seleccionados y factor de impacto</b>	<b>27</b>
<b>Tabla XVII: Intervenciones de enfermería sobre pacientes con ELA</b>	<b>28</b>
<b>Tabla XVIII: Intervenciones de enfermería sobre el cuidador informal principal de pacientes con ELA</b>	<b>33</b>
<b>Tabla XIX: Necesidades del cuidador principal del enfermo con ELA. Indicaciones para la mejora de su calidad de vida</b>	<b>35</b>

## 1. RESUMEN

**Introducción:** La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad crónica y neurodegenerativa que afecta a las motoneuronas superiores e inferiores y que puede presentar afectación bulbar. Síntomas característicos son la debilidad muscular, dificultad para hablar, tragar y dificultad respiratoria. Se considera una enfermedad multifactorial, cuya esperanza de vida está entre los 3 y 5 años, en la actualidad no tiene cura.

El paciente será cada vez más dependiente, necesitando cuidados de enfermería, tanto en medio hospitalario como comunitario, aunque la mayor carga asistencial recaerá en el cuidador informal principal, habitualmente un familiar del paciente, que necesitará adquirir los conocimientos y habilidades necesarios para llevar a cabo las tareas de cuidado, información y soporte emocional, para evitar que su rol como cuidador termine por afectar a su calidad de vida.

**Objetivos:** Identificar las intervenciones propias de la enfermería sobre el paciente con ELA y su cuidador principal.

**Metodología:** Revisión bibliográfica sistemática en las Bases de Datos Pubmed, Cochrane, Dialnet, LILACS y otros recursos.

**Resultados:** Se localizan un total de 5 estudios y un libro ajustados a los criterios de búsqueda. Se identifican puntos clave en la actuación de las enfermeras sobre los pacientes con ELA y sus cuidadores. Se identifican las necesidades percibidas por el cuidador informal principal.

**Discusión:** La mayoría de los estudios relega a la enfermera a un papel secundario, dando más importancia a otros profesionales a pesar de que la enfermería debería ser protagonista y sus intervenciones considerarse claves.

**Conclusiones:** Se constata la necesidad de que las enfermeras asuman las tareas que les son propias, y estas deben encontrarse recogidas en una Guía o Protocolo que reduzca la variabilidad clínica, que garantice la valoración individualizada, la prestación de cuidados y el acceso a la información/educación sanitaria del paciente y su familia.

**Palabras clave:** Cuidador, enfermero, Esclerosis Lateral Amiotrófica.

## RESUMO

**Introdución:** A Esclerose Lateral Amiotrófica é unha enfermidade crónica e neurodaxenerativa que afecta ás motoneuronas superiores e inferiores e pode presentar afectación bulbar. Os síntomas máis característicos son a debilidade muscular, dificultade para falar, tragar e dificultade respiratoria. Considérase unha enfermidade multifactorial, cuxa esperanza de vida sitúase entre os 3 e os 5 anos e para a que actualmente non existe cura.

Este paciente será cada vez máis dependente, precisando coidados de enfermaría tanto no medio hospitalario como comunitario, aínda que a maior carga asistencial será para o coidador informal principal, habitualmente un familiar do paciente, que vai precisar adquirir os coñecementos e habilidades necesarias para levar a cabo as tarefas de coidado, así como información e soporte emocional para que o seu rol como coidador non remate por afectar á súa calidade de vida.

**Obxectivos:** Identificar as intervencións propias da enfermería sobre o paciente con ELA e o seu coidador principal.

**Metodoloxía:** Revisión Bibliográfica sistemática a través das bases de datos Medline, Cochrane, Dialnet, LILACS e outros recursos.

**Resultados:** Localízanse un total de 5 estudos e un libro axustados aos criterios de busca. Identifícanse os puntos claves da actuación das enfermeiras sobre os pacientes con ELA e o seu coidador principal. Identifícanse as necesidades percibidas polos coidadores informais.

**Discusión:** A maior parte de estudos relega á enfermería a un papel secundario, dando máis importancia a outros profesionais, cando as enfermeiras deberían ser protagonistas dos coidados e as súas intervencións entenderse como clave.

**Conclusións:** Demóstrase a necesidade de que as enfermeiras asuman as tarefas que lle son propias, e estas deben recollerse nunha Guía ou Procolo que reduza a variabilidade clínica e que garanta a valoración individualizada, a prestación dos coidados e o acceso á información/educación sanitaria do paciente e familia.

**Palabras chave:** Coidador, Esclerose Lateral Amiotrófica, enfermeiro.

## ABSTRACT

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis is a chronic and a degenerative disease which involves upper and lower motor neurons and usually bulbar muscles too. Characteristic symptoms are muscles weakness, difficulty to talk and to swallow and respiratory failure. ALS is a multifactorial disease, and it is associated to the death of the patient in a time of three to five years. Actually, a cure doesn't exist, but there is a drug treatment, riluzole, which has proved increase the life expectance.

The patient is going to become more dependent over time, indeed he will need nursing care at hospital and at home. Although nursing care, the burden of caregiving is for the informal caregiver, usually a patients' relative, who will need to learn knowledges and abilities to carry out the caregiving. They are going to need information and emotional support so their caregiver role doesn't affect their quality of life.

**Objectives:** Identify the nursing interventions on the patients with ALS and their caregivers.

**Methodology:** A systematic review was made by searching in databases like Medline, Cochrane, Dialnet, LILACS and other resources.

**Results:** Finally, five studies and one book were obtained which adapt to the search criteria. In them, the nursing own activities on the patient with ALS and his caregiver were identified. The perceived needs of informal caregivers were identified too.

**Discussion:** There are few studies that not relegate to a second place the role of the nurses, giving more importance to other professionals, when actually nurses must be the subject of the caregiving and their interventions should be understanding as a key of caring.

**Conclusions:** There is a need which is that nurses assumes the activities which are their, and that activities should be included in a Guideline or in a Protocol which decreases the clinic variability and guarantee a individual valuation, the caregiving and the access to the disease information and the sanitary education for the patients with ALS and their caregivers.

**Keywords:** Caregiver, Amyotrophic Lateral Sclerosis and Nurses.

## 2. INTRODUCCIÓN

La **Esclerosis Lateral Amiotrófica** (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, nombrada en 1874 por Martin Charcot, que involucra a las motoneuronas superiores e inferiores. Cursa con debilidad y discapacidad progresiva y en el 80% de los casos, se desarrolla con el tiempo, afectación bulbar; fundamentalmente disfagia y disartria.

Sin embargo, no se ven afectadas las capacidades cognitivas y sensitivas del paciente, es decir, no va a presentarse deterioro de la mente, personalidad, inteligencia o memoria personal y tampoco afecta al control de esfínteres, la función sexual ni a la musculatura ocular.<sup>1</sup>

Esta enfermedad está asociada a una baja esperanza de vida que no suele superar los tres o cuatro años en la mayoría de los casos, normalmente la muerte se debe a fallo respiratorio.<sup>2</sup> En todo caso, su evolución es variable, por lo que puede estacionarse o progresar más rápidamente, todo dependerá del grado de afectación de las motoneuronas y de las posibles complicaciones.<sup>3</sup>

### 2.1 Etiología

No existe consenso definitivo, aunque la Esclerosis Lateral Amiotrófica se identifica como **multifactorial**, respondiendo el 10% de los casos a un patrón hereditario. Otras posibles causas serían:

- Estrés oxidativo: Producido por el daño a las células o a los tejidos por radicales tóxicos.
- Excitotoxicidad por glutamato: El glutamato es el principal neurotransmisor excitador del sistema nervioso central (SNC), y se cree que su exceso, contribuye a la degeneración neuronal y a su propagación.
- Daño mitocondrial: Que produce la activación del mecanismo de neurodegeneración.

- Defecto en el transporte axonal/ daño axonal: Por estrangulamiento de los axones neuronales.
- Daño originado por los astrocitos.
- Apoptosis.

Existen estudios de baja evidencia que identifican el tabaquismo y la exposición a pesticidas como factores de riesgo para desarrollar ELA.<sup>2,3,4,5</sup>

Teniendo en cuenta los factores causales podemos clasificar la ELA en: ELA familiar (causa genética, perfil autosómico dominante) y ELA esporádica (otras causas, 90% de los casos).

## 2.2 Fisiopatología

La ELA cursa con afectación de las **neuronas motoras**, con consecuencias de debilidad y posteriormente parálisis en el músculo estriado.

Las motoneuronas las podemos clasificar en superiores (cerebro) e inferiores (tronco cerebral y médula). Los axones de estas neuronas motoras son los encargados de inervar los músculos, dando lugar a los movimientos. Con el transcurso de esta enfermedad, sin embargo, la degeneración de las motoneuronas puede llegar a producir su muerte, y como consecuencia van a dejar de enviar impulsos a las fibras musculares por lo que no se producirá movimiento muscular. Por este motivo, los músculos empiezan a atrofiarse, dando lugar a los síntomas característicos iniciales de la ELA: debilidad muscular (sobre todo en brazos y piernas), debilidad o dificultad al hablar, tragar o en la respiración, debido a la afectación de los músculos respiratorios.<sup>6</sup>

## 2.3 Epidemiología

Se estima que la **prevalencia mundial** es de entre 2 y 11 casos por cada 100.000 habitantes, y que en España aparecen entre 2 y 3 casos por cada 100.000 habitantes por año. El rango de presentación es de los 47 a los 52

años para los casos debidos a factores genéticos y de los 58 a 63 años para el resto de casos, con una mayor afectación al sexo masculino.<sup>4,5</sup>. Pese a ser una enfermedad poco frecuente es considerada la tercera enfermedad neurológica más común, solo por detrás de la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Párkinson.

## 2.4 Diagnóstico

El documento “Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of ALS”, fija **criterios** para que un paciente sea diagnosticado de ELA, cuando presenta:<sup>1</sup>

- Signos de degeneración de la motoneurona inferior por clínica.
- Electromiograma o neuropatología. A través del electromiograma podemos conocer la capacidad de los músculos para responder a los estímulos a los que se someten los nervios que van a dichos músculos.
- Signos de degeneración de la motoneurona superior por clínica
- Desarrollo progresivo de los síntomas, ya sea dentro de la misma región o extensión a otras.

Entre los signos de degeneración de la motoneurona superior se encuentran:<sup>3,5</sup>

- Parálisis espástica, que se caracteriza por músculos muy tensos que no se estiran, articulaciones rígidas que no se abren por completo, debilidad muscular y marcha anormal.
- Amiotrofia por desuso.
- Ausencia de fasciculaciones.
- Reflejos miotáticos exaltados, consistentes en la contracción del músculo provocada por su propio estiramiento.
- Respuesta plantar extensora.

Por otra parte, la sintomatología de degeneración de la motoneurona inferior incluye:

- Parálisis flácida, consistente en hipotonía muscular y abolición de los reflejos tendinosos y cutáneos.
- Amiotrofia llamativa y debilidad muscular acentuada.
- Fasciculaciones breves, arrítmicas e indoloras.
- Reflejos miotáticos abolidos.
- Respuesta plantar flexora.

En cuanto a la posible afectación bulbar debemos tener en cuenta las siguientes características:

- Disfagia.
- Sialorrea (exceso de saliva).
- Disartria.
- Alteración de la fonación (voz nasal).
- Risa/llanto espasmódico.

En todo caso, la sintomatología asociada a la afectación bulbar va a depender del tipo de motoneurona (superior o inferior) que se vea más afectada. Cuando predomina la afectación a la motoneurona superior se presentará parálisis bulbar espástica o parálisis pseudobulbar, que se caracteriza por la aparición de risa o llanto espasmódicos, lentificación de movimientos linguales y ausencia de elevación del paladar. Por otro lado, si predomina la afectación a la motoneurona inferior, nos encontramos con parálisis bulbar flácida o progresiva; aquí aparece la dificultad para tragar (sobre todo líquidos), para masticar y para la fonación. En este segundo tipo son frecuentes complicaciones como la neumonía o la desnutrición.<sup>3</sup>

También se consideran necesarias pruebas diagnósticas complementarias como pueden ser una Tomografía Axial Computarizada (TAC), la resonancia magnética, Tomografía computarizada de Emisión

Monofotónica (SPECT) o la Tomografía por Emisión de Positrones (PET) para excluir otros posibles diagnósticos.

## 2.5 Tratamiento y cuidados

Actualmente, no existe una cura para esta enfermedad, tan solo un medicamento, el Riluzol, <sup>4</sup> un neuroprotector que se presenta en forma de comprimido y que resulta efectivo para retrasar la necesidad de ventilación mecánica y aumentar de forma muy leve su esperanza de vida.<sup>3</sup>

Por otro lado, teniendo en cuenta la cronicidad de esta enfermedad, se hace necesario el trabajo multidisciplinar de diferentes profesionales (logopedas, enfermeras, fisioterapeutas, médicos...)<sup>6</sup> cuyo objetivo sería el tratamiento de los síntomas, la rehabilitación y los cuidados paliativos con la meta de mejorar la calidad de vida del paciente. Las intervenciones más importantes a tener en cuenta son:

- Ventilación mecánica, que en un primer momento sería no invasiva. Esta medida ayuda no solo a mejorar la calidad de vida sino también a aumentar ligeramente la esperanza de vida.
- Nutrición enteral. Resulta muy importante para evitar la pérdida de peso, desnutrición y deshidratación en pacientes con ELA que presenten algún grado de disfagia, que haya perdido la capacidad para alimentarse por si mismos o que hayan visto reducido su apetito.
- Fisioterapia, tratamiento para la sialorrea y tratamiento para los calambres, pudiendo presentarse estos últimos en algunos casos.
- Tratamiento del dolor. Puede llevarse a cabo con medidas farmacológicas (antiinflamatorios, opiáceos) o medidas no farmacológicas.<sup>7</sup>

Ese trabajo multidisciplinar debe destinarse, no solo al paciente, sino también a la familia y sobre todo al cuidador principal del enfermo con ELA cuya figura debe entenderse como clave.

Es por eso que debemos tener en cuenta la actuación de las **enfermeras**, tanto con el paciente como con la familia. Su labor debe abarcar el **cuidado del paciente**, la **investigación** y la **educación sanitaria**, para lo cual será necesario, en primer lugar, elaborar una valoración individualizada del paciente (y su familia) que permita identificar sus necesidades.<sup>8</sup> En este cometido es fundamental la protocolización, a través, de **Guías Clínicas** y/o documentos de consenso que, reduciendo la variabilidad clínica aseguren los cuidados, la educación sanitaria y la formación del cuidador principal.

## 2.6 El cuidador informal.

Con el progreso de la ELA las actividades que el enfermo es capaz de realizar por sí mismo se van a ver cada vez más reducidas, volviéndolo más dependiente y aumentando por tanto la ayuda que va a necesitar tanto del personal sanitario como de sus cuidadores informales.

El **cuidador informal principal** es, generalmente la esposa de la persona que sufre la enfermedad<sup>9</sup>, u otro miembro de la familia que conviva en el domicilio. Será esta persona quién proporcione la mayor parte del apoyo al paciente, siempre teniendo en cuenta la importancia de los conocimientos, habilidades y responsabilidad de llevar a cabo las tareas de cuidado.

La carga de cuidado aumenta conforme la enfermedad evoluciona. Los cuidadores han de hacer frente a la baja esperanza de vida asociada a la ELA y a la pérdida de fuerza muscular y parálisis que afectará a su familiar. En este proceso, el paciente irá perdiendo paulatinamente su independencia y necesitando por tanto más la atención y ayuda de su cuidador.

La carga de cuidado percibida por el cuidador principal de una persona con ELA no incluye solamente las tareas que desarrolla o el tiempo que les dedica (**carga objetiva**), sino también el impacto de la actividad de cuidar

en su propia vida y la percepción que este tiene sobre la representación de su rol (**carga subjetiva**).

Esta dependencia va a generar en el cuidador informal, a medida que avance la enfermedad, sentimientos de angustia y **carga psicológica**. No solo en relación a la demanda de cuidados, sino también debido a la necesidad de conocimientos y habilidades, respecto a los cuales el cuidador puede sentirse poco preparado o inseguro. Estos sentimientos afectan negativamente a la calidad de vida del cuidador, aumentando su morbilidad; y afectando también al paciente ya que, si el estado del cuidador no es el adecuado, tampoco lo será la atención que pueda prestarle.

Es por eso que los cuidadores de personas con ELA necesitan soporte emocional, alguien con quién hablar y que los escuche, información sobre la enfermedad y su desarrollo, entrenamiento en los cuidados, así como disponibilidad de relevo de los mismos, asesoramiento y acceso a cuidadores profesionales capacitados. Estos últimos, a pesar de suponer un descanso para el cuidador en su rol con el paciente, pueden entrar en conflicto con la necesidad de conservar la independencia y las relaciones familiares.

Por tanto, es importante prestar atención a las necesidades de salud, tanto psicológicas como físicas del cuidador principal de un enfermo con ELA, ya que, si mejoramos su situación y calidad de vida, este desempeñará mejor y con más seguridad su rol, mejorando también la calidad de vida del paciente.<sup>10,11</sup>

### 3. JUSTIFICACIÓN

Esta revisión de la literatura se lleva a cabo para conocer las intervenciones por parte del personal de enfermería hacia los pacientes y cuidadores o cuidador principal del enfermo con ELA.

En primer lugar, se deber determinar el ámbito de actuación de la enfermería en la prestación de cuidados tanto hospitalarios como comunitarios del paciente con ELA, para posteriormente, poder definir su papel y las intervenciones que le son propias en relación con las familias, y especialmente el cuidador principal de estos pacientes.

Esto se debe a que la principal fuente de cuidados informales que necesita el paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica es su familia, especialmente el cuidador. Esta persona ha de adaptarse a su nuevo rol, habitualmente sin relevo ni alternancia en sus funciones, que tendrá consecuencias tanto positivas como negativas; pudiendo afectar estas últimas, a su calidad de vida.

Es clave, por tanto, para el sistema sanitario, conocer las necesidades del cuidador principal y actuar en función de las mismas para que la prestación informal de cuidados se mantenga lo máximo posible en el tiempo y estos puedan ser cuidados de calidad. De esta forma, se reduce la necesidad de cuidados profesionales y se evitan posibles complicaciones derivadas de un cuidado inadecuado a estos pacientes.

## 4. OBJETIVOS

### 4.1. Objetivo Principal

Realizar una revisión exhaustiva de la evidencia científica más reciente acerca de las intervenciones de enfermería sobre el paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica y su cuidador informal y los beneficios de su aplicación para cuidador y paciente.

### 4.2. Objetivos Específicos

- Identificar las intervenciones propias del ámbito de actuación del personal de enfermería.
- Identificar las necesidades del paciente y cuidador principal para orientar las intervenciones en función de las mismas.
- Identificar oportunidades de mejora, a través de las intervenciones de enfermería, en la calidad de los cuidados que va a recibir el paciente con ELA.
- Identificar estrategias para mejorar la calidad de vida del cuidador informal y por tanto también la del paciente.
- Comparar los resultados para optimizar la estrategia de cuidados.

## 5. DISEÑO METODOLÓGICO

### 5.1. Tipo de Estudio

Revisión bibliográfica de la mejor evidencia científica existente sobre las intervenciones de enfermería a realizar sobre los cuidadores principales y los enfermos con ELA. Esta Revisión se realizó en dos fases; la primera de localización y selección de estudios, a través de una búsqueda bibliográfica sistematizada para, a continuación, proceder a su selección mediante criterios estrictos acordes a los objetivos del estudio; y la segunda de análisis de los estudios seleccionados para extraer las conclusiones pertinentes basadas en resultados.

### 5.2. Localización y Selección de Estudios

#### LOCALIZACIÓN

El primer paso consistió en reducir la pregunta de investigación a términos de búsqueda MeSH, DeCS y palabras clave, con el fin de elaborar un listado de términos relevantes que nos permitan obtener la información necesaria. Los términos empleados fueron los siguientes:

Tabla I: Descriptores DeCS<sup>12</sup>

Descriptores DeCS	Definición
Cuidador	Personas que cuidan a quienes necesitan supervisión o asistencia por enfermedad o discapacidad, ya sea en una casa, hospital o institución. Se incluye no solo al personal de la salud sino también a padres, esposos u otros miembros de la familia, así como amigos etc.
Enfermero	Profesionales calificados graduados en una escuela acreditada de enfermería. Ellos proporcionan servicios a sus pacientes en la recuperación o el mantenimiento de su salud física o mental.
Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)	Trastorno degenerativo que afecta a las neuronas motoras superiores en el cerebro y a las neuronas motoras inferiores en el tronco cerebral y la médula espinal. El comienzo habitualmente se da después de los 50 años y suele ser fatal en 3 a 6 años. Enfermedad que incluye síntomas como la debilidad progresiva, atrofia, disartria, disfagia y alteración de la función respiratoria entre otros.

Fuente: Elaboración propia

Tabla II: Descriptores MeSH<sup>13</sup>

MeSH descriptors	Definitions
Amyotrophic lateral sclerosis. (ALS)	A degenerative disorder affecting upper motor neurons in the brain and lower motor neurons in the brain stem and spinal cord. Disease onset is usually after the age of 50 and the process is usually fatal within 3 to 6 years. Clinical manifestations include progressive weakness, atrophy, dysarthria, dysphagia and eventual paralysis of respiratory function.
Caregiver	Persons who provide care to those who need supervision of assistance in illness or disability. They may provide the care at home, in a hospital or in an institution. Although caregivers include Health personnel, the concept also refers to parents, spouses, other family members or friends.
Nurses	Professionals qualified by graduation from an accredited school of nursing and by passage of a national licensing examination to practice nursing. They provide services to patients requiring assistance in recovering or maintaining their physical or mental health.

Fuente: Elaboración Propia

La búsqueda inicial se realizó a través de Google Académico y O Mergullador.

A continuación, se describen las Bases de Datos, Páginas Web y otros recursos electrónicos utilizados, así como la estrategia de búsqueda:

### Medline vía Pubmed:

Base de datos de referencia en las Ciencias de la Salud. Es producida por la National Library of Medicine, organismo que depende del gobierno de Estados Unidos. Acceso gratuito.

Tabla III: Términos de búsqueda y resultados en Pubmed

Términos de búsqueda	Resultados
Amyotrophic lateral sclerosis AND caregiver* AND nurs*	98
Amyotrophic lateral sclerosis AND caregiver*	409

Fuente: Elaboración propia

**Cochrane:**

Es considerada la mayor fuente de evidencia científica en lengua inglesa y española.

**Tabla IV: Términos de búsqueda y resultados en Cochrane**

<b>Términos de búsqueda</b>	<b>Resultados</b>
Amyotrophic lateral sclerosis AND caregiver* AND nurs*	8
Amyotrophic lateral sclerosis AND caregiver*	53

Fuente: Elaboración propia

**Dialnet:**

Portal de difusión de la producción científica hispana, cuya base de datos de acceso libre ha sido creada por la Universidad de La Rioja.

**Tabla V: Términos de búsqueda y resultados en Cochrane**

<b>Términos de búsqueda</b>	<b>Resultados</b>
Esclerosis lateral amiotrófica AND cuidados de enfermería	5
Esclerosis lateral amiotrófica AND cuidador AND enfermero	3
Esclerosis lateral amiotrófica AND cuidador	13

Fuente: Elaboración propia

**LILACS:**

Latin American and Caribbean Health Science Literature. Es el índice más importante de literatura científica técnica en salud de America Latina y el Caribe.

**Tabla VI: Términos de búsqueda y resultados en LILACS.**

<b>Términos de búsqueda</b>	<b>Resultados</b>
Esclerosis lateral amiotrófica AND cuidador AND enfermera	52
Esclerosis lateral amiotrófica AND enfermero	39
Esclerosis lateral amiotrófica AND cuidador	206

Fuente: Elaboración propia

La búsqueda se realizó entre los meses de noviembre y abril de 2019 y se limitó a los años 2015 - 2019, con el objetivo de incluir los estudios que nos proporcionen una visión más actual del tema de estudio.

## **SELECCIÓN**

Se fijaron previamente unas normas de selección de estudios, basadas en la bibliografía científica y los objetivos de esta Revisión.

### **Criterios de Inclusión:**

- Tipo de estudio: revisiones sistemáticas, artículos originales, estudios de caso, ensayos clínicos y tesis doctorales.
- Documentos escritos en castellano, inglés o portugués.
- Fecha de publicación entre Enero de 2015 y Marzo de 2019.
- Estar relacionado con el tema a tratar: Intervenciones enfermeras en cuidador principal y en el enfermo con ELA.
- Artículos de acceso gratuito.

### **Criterios de exclusión:**

- Tipo de estudio: cartas al director, editoriales, comentarios o fichas técnicas.
- Documentos escritos en idioma diferente a inglés, castellano o portugués.
- Fecha de publicación anterior a 2015.
- No estar relacionado con el tema a tratar.
- Artículos/Documentos de pago.
- No presentar acceso al texto completo.

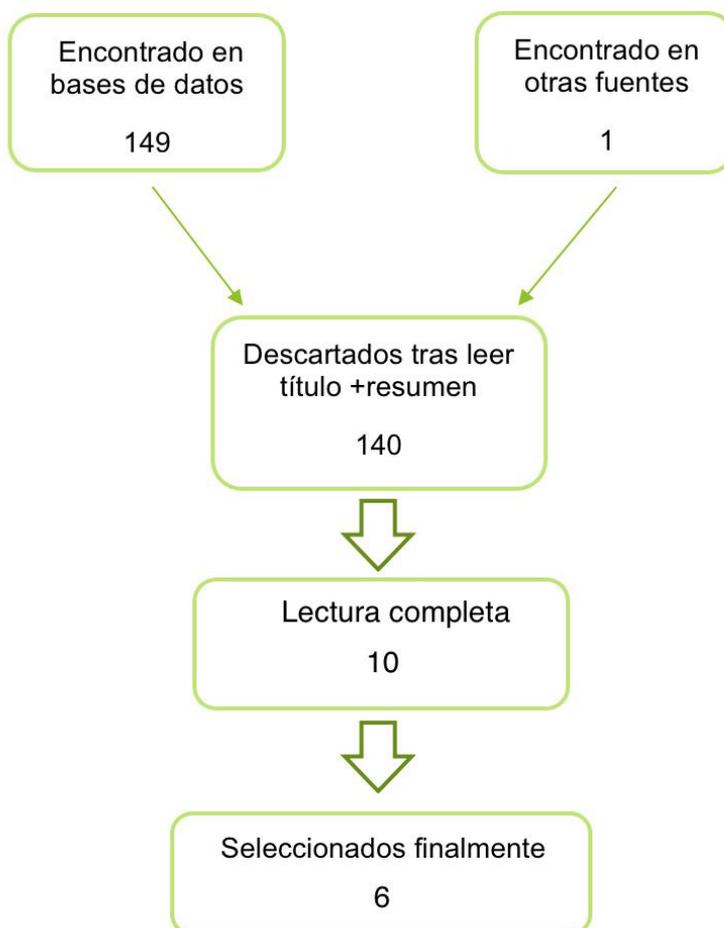
Tras la aplicación de los criterios de inclusión y exclusión a los resultados anteriormente presentados y obviando los artículos se obtienen los resultados que se muestran en la Tabla VII:

Tabla VII: Resultados de la búsqueda aplicados los filtros

Fuente	Resultados
Pubmed	48
Cochrane	45
Dialnet	2
LILACS	54
<b>Total</b>	<b>149</b>

Fuente: Elaboración propia

Figura 1: Estrategia de búsqueda



Fuente: Elaboración propia

En primer lugar, se realizó una búsqueda exhaustiva siguiendo los pasos y criterios explicados con anterioridad. El término “otras fuentes” hace referencia a documentos en papel de la Biblioteca de la Universidad de A Coruña. Posteriormente se realizó una primera lectura del título y resumen

de los documentos encontrados, tras la cual se seleccionaron diez, para una lectura más exhaustiva.

Finalmente se seleccionaron seis estudios que se ajustan completamente a las necesidades de este trabajo y que se especifican a continuación:

**Tabla VIII: Estudios seleccionados**

<b>Título</b>	<b>Autores y año</b>	<b>Diseño</b>	<b>Nombre de la revista</b>
<b>Needs of informal caregivers across the caregiving course in Amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis<sup>10</sup></b>	Galvin M, et al. 2018; 8: 1-10.	Estudio cualitativo	BMJ Open
<b>Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach<sup>14</sup></b>	Hodgen A, et al. 2017;10: 205–215	Revisión narrativa	Journal of Multidisciplinary Healthcare
<b>Supportive care needs of patients with Amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: a scoping review<sup>15</sup></b>	Jung A. Kim. 2017; 26: 4129 -4152	Revisión sistemática	Journal of Clinical Nursing
<b>Esclerose lateral amiotrófica: o processo de cuidar em enfermagem e as tecnologias da saúde<sup>16</sup></b>	Ferreira Ventura Bittencourt J, et al. 2015; 9(2): 172-177.	Caso Clínico	CuidArte Enfermagem
<b>Amyotrophic lateral sclerosis: what nurses need to know.<sup>17</sup></b>	Bellomo T et al. 2015: 47-51	Revisión narrativa	Nursing

Fuente: Elaboración propia

Se incluyó un libro entre los documentos consultados debido a la dificultad para encontrar resultados que se adecuaban al tema a tratar y que respetaran los criterios de inclusión y exclusión seleccionados. La referencia del mismo fue obtenida en una Base de Datos de las anteriormente mencionadas y se localizó físicamente a través de la Biblioteca de la Universidad de Oza debido a la imposibilidad de acceder en línea al texto completo.

Tras la lectura del título de cada uno de los capítulos del libro se seleccionaron dos para una lectura más exhaustiva y que se corresponden completamente tanto con el tema a tratar como con los criterios fijados para la selección de la bibliografía. Ambos capítulos se tienen en cuenta como único estudio al pertenecer al mismo libro.

**Tabla IX: Otros documentos seleccionados**

Título		Tipo de documento	Autor
<b>Lendínez Mesa A. Enfermería en Neurorehabilitación (2016) <sup>8</sup></b>	Capítulo 2: Neurorehabilitación y familia. (Páginas 6-13) <sup>18</sup>	Capítulo de libro	Fernandes Ribeiro A, López Espuela F.
	Capítulo 23: Cuidados de enfermería en la esclerosis lateral amiotrófica. (Páginas 178 – 184) <sup>19</sup>	Capítulo de libro	López Martín G.

Fuente: Elaboración propia

### 5.3. Revisión y Análisis de los Estudios Seleccionados

La revisión de la mayoría de los documentos seleccionados se realizó siguiendo la metodología de lectura crítica AGREE, actualmente conocido como AGREE II<sup>20</sup>, para guías clínicas.

A pesar de que ninguno de los documentos escogidos se corresponde con una guía clínica, se considera que esta herramienta es la más eficaz para su valoración, teniendo en cuenta el diseño de los mismos.

La herramienta para lectura crítica AGREE II cuenta con 23 ítems de valoración divididos en seis dominios, seguidos de dos ítems de puntuación global.

**Tabla X: Clasificación por dominios AGREE II.**

<b>Dominio 1</b>	Alcance y objetivos. (1-3)
<b>Dominio 2</b>	Participación de implicados y población diana (4-6)
<b>Dominio 3</b>	Rigor en la elaboración (7-14)
<b>Dominio 4</b>	Claridad de presentación (15-17)
<b>Dominio 5</b>	Aplicabilidad (18-21)
<b>Dominio 6</b>	Independencia editorial (22-23)

Fuente: AGREE Next Steps Consortium (2009). El Instrumento AGREE II Versión electrónica. [consultado 15 de Abril de 2019]. Disponible en: <http://www.guiasalud.es>

La puntuación de cada ítem será entre 1 y 7, con el siguiente valor 1 (muy en desacuerdo) al 7 (muy de acuerdo), y se calculará por dominios a través de la siguiente ecuación:

**Figura II: Ecuación de puntuación por dominios AGREE II**

$$\frac{\text{Puntuación obtenida} - \text{puntuación mínima posible}}{\text{Puntuación máxima posible} - \text{puntuación mínima posible}} \times 100$$

Fuente: AGREE Next Steps Consortium (2009). El Instrumento AGREE II Versión electrónica. [consultado 15 de Abril de 2019]. Disponible en: <http://www.guiasalud.es>

Las puntuaciones por dominios pueden resultar útiles para comparar distintos documentos, sin embargo, no se han establecido puntuaciones mínimas que diferencien guías de alta o baja calidad, recayendo la decisión de su uso en el usuario.

Tabla XI: Puntuación artículos según AGREE II por dominios.

Artículo	Dominio 1	Dominio 2	Dominio 3	Dominio 4	Dominio 5	Dominio 6
Hodgen A, et al. 2017:10 205-215	47%	31%	2%	21%	0%	50%
Ferreira Ventura Bittencourt J, et al. 2015: 9(2) 172-177.	68%	26%	19%	58%	0%	0%*
Bellomo T et al. 2015: 47-51	42%	15%	0%	63%	0%	100%

Fuente: Elaboración propia

\*Esta puntuación se debe a que los criterios no están especificados en el artículo, no a que no se cumplan.

Por otra parte, en los dominios 3 (rigor en la elaboración) y 5 (aplicabilidad), podemos ver que las puntuaciones son mínimas, esto se debe al hecho de que los documentos no son guías clínicas, y por lo tanto no se han elaborado teniendo en cuenta los criterios aplicables a las mismas.

Se utilizó la herramienta de lectura crítica CASPe<sup>21</sup> para el documento de Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N et al. así como para el documento de Jung A. Kim, cuyos diseños no se correspondían con el de una guía clínica y por tanto, el método propuesto por el AGREE II no era el más adecuado para su lectura.

El CASPe (Critical Appraisal Skill Programme español) es un programa de lectura crítica que nos ofrece diferentes herramientas para la valoración de artículos en función de su diseño. A saber: Ensayo clínico, revisión

sistemática, estudio de diagnóstico, reglas de predicción clínica, estudios cualitativos, estudio de casos y controles, estudio de cohortes y evaluación económica.

En el primer caso utilizaremos la herramienta de valoración de Estudios cualitativos, y para el segundo, la herramienta para la valoración de Revisiones sistemáticas. Ambos documentos constan de 10 preguntas divididas en tres apartados.

**Tabla XII: Clasificación CASPe.**

<b>Apartado A: ¿Son válidos los resultados?</b>	1-7
<b>Apartado B: ¿Cuáles son los resultados?</b>	8-9
<b>Apartado C: ¿Son resultados aplicables en tu medio?</b>	10

Fuente: Elaboración propia.

La puntuación se calculó teniendo en cuenta las tres posibles respuestas, a saber: si, no y no sé. Se concedió un punto cuando la respuesta era afirmativa y ninguno cuando esta era negativa. A la otra respuesta posible se le concedió un valor de medio punto.

**Tabla XIII: Puntuación CASPe.**

<b>Artículo</b>	<b>Puntuación</b>
Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N et al. 2018; 8: 1-10.	9
Jung A. Kim. 2017; 26: 4129-4152.	9,5

Fuente: Elaboración propia

Tras utilizar los diferentes elementos de lectura crítica sobre los documentos seleccionados, hemos llegado a la conclusión de que, si bien el AGREE II es la mejor herramienta para la valoración de ciertos artículos, no se adapta por completo a las necesidades de los mismos, explicando por tanto su baja puntuación en alguno de los dominios. Lo cual no quiere decir que los documentos no tengan la calidad suficiente para formar parte de esta revisión, ya que como se ha especificado anteriormente no existe

una puntuación que oriente sobre la calidad del artículo, sino que depende de la consideración del autor.

En cuanto a los documentos valorados mediante el CASPe, la puntuación es la adecuada para confirmar la calidad de los mismos.

## 6. RESULTADOS

Los resultados de los estudios seleccionados definitivamente se presentarán en tres apartados:

- Características Descriptivas y metodológicas de los Estudios
- Resultados de los Estudios
- Limitaciones de la Revisión Bibliográfica

Los estudios seleccionados se clasificaron en función de su nivel de evidencia científica y grado de recomendación con la clasificación propuesta por el Instituto Johanna Briggs.<sup>22</sup>

**Tabla XIV: Nivel de evidencia. Meaningfulness.**

Nivel de evidencia. Meaningfulness	
Nivel 1	Revisiones sistemáticas cualitativas o mixtas
Nivel 2	Síntesis cualitativas o mixtas
Nivel 3	Estudio cualitativo sencillo
Nivel 4	Revisión sistemática de opiniones de expertos
Nivel 5	Opiniones de expertos.

**Fuente:** Institute TJB. Joanna Briggs Institute Reviewers' Manual: 2014 Edition. [Internet]. Adelaide: Joanna Briggs Institute; 2014. [25 de Abril 2019]. Disponible en: <https://joannabriggs.orgU>

**Tabla XV: Clasificación artículos según su nivel de evidencia.**

Artículo	Nivel de evidencia
Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N et al. 2018; 8: 1-10.	Nivel 3
Hodgen A, et al. 2017;10: 205–215	Nivel 5
Jung A. Kim. 2017; 26: 4129 -4152	Nivel 1
Ferreira Ventura Bittencourt J, et al. 2015; 9(2): 172-177.	Nivel 3

Bellomo T et all. 2015: 47-51	Nivel 3
Lendínez Mesa A. 2015: 1-248	Nivel 5

Fuente: Elaboración propia

Tabla XVI: Estudios seleccionados y factor de impacto.

Autores	Título	Revista	Factor impacto
Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N et al. 2018: 8 1-10.	Needs of informal caregivers across the caregiving course in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a qualitative analysis.	BMJ Open	SJR: 2,41 Q1
Hodgen A, et al. 2017:10 205–215	Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach.	Journal of Multidisciplinary Healthcare	SJR: 0,627 Q1
Jung A. Kim. 2017; 26: 4129-4152	Supportive care needs of patients with Amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: a scoping review.	Journal of clinical nursing	SJR: 0,76 Q1
Ferreira Ventura Bittencourt J, et al. 2015: 9(2) 172-177.	Esclerose lateral amiotrófica: o processo de cuidar em enfermagem e as tecnologias da saúde.	Cuidarte Enfermagem	Sin indexar
Bellomo T et all. 2015: 47-51	Amyotrophic lateral sclerosis: what nurses need to know.	Nursing	SJR: 0,15 Q3

Fuente: Elaboración propia

## Resultados de los Estudios Seleccionados

Los resultados y conclusiones de los artículos seleccionados se han dividido en tres grupos teniendo en cuenta los objetivos establecidos previamente. A saber:

- Intervenciones enfermeras sobre pacientes con ELA.
- Intervenciones de enfermería sobre el cuidador informal principal de dichos pacientes.
- Necesidades de los cuidadores principales de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

**Tabla XVII: Intervenciones de enfermería sobre pacientes con ELA.**

Estudio	Intervenciones
Hodgen A, et al. 2017:10 205–215	-Enfermería como parte del equipo asistencial multidisciplinar. -Personal de enfermería encargado junto con otros profesionales de la dificultad para respirar y asistencia ventilatoria. - Personal de enfermería encargado junto con otros profesionales de los cuidados relacionados con las dificultades para comer y beber, así como de la gastrostomía si esta estuviera presente. - Personal de enfermería encargado de suplir los autocuidados.
Lendínez Mesa A. Enfermería en Neurorrehabilitación. López Martín G.M. Capítulo 23: Cuidados de enfermería en la esclerosis lateral amiotrófica. 178-184.	<b>FUNCIÓN PULMONAR:</b> -Monitorización función pulmonar con controles espirométricos. -Aspiración vías aéreas. -Drenaje postural, percusión torácica en decúbito supino y prono según tolere el paciente. - Cambios posturales. - Valoración disnea.

-Mejorar la fatiga en músculos respiratorios asegurando un aporte calórico adecuado y a través de ejercicios respiratorios.

-Comprobar signos y síntomas de insuficiencia respiratoria.

-Cuidados traqueotomía si la hay.

-Cuidados ventilación mecánica.

#### **ALIMENTACIÓN:**

-Evitar aspiración. Medidas posturales para evitar aspiración.

-Valorar disfagia y terapia de deglución junto a un logopeda.

- Valoración reflejo nauseoso y tusígeno.

-Modificación consistencia y textura de la dieta y los líquidos.

-Ayudar con la alimentación o supervisar el proceso. -Instruir paciente y familia en utilización de ayudas técnicas (vasos, cubiertos).

-Administrar nutrición enteral por sonda nasogástrica o gastrostomía.

-Equilibrio hídrico.

-Pesar y medir al paciente para valorar pérdida de peso o deshidratación.

#### **USO DEL INODORO:**

-Ayuda autocuidados y aseo.

-Cuidados incontinencia urinaria (si hay) y entrenamiento vesical.

-Favorecer ingesta hídrica.

-Sondaje vesical permanente o intermitente (si es necesario) y cuidados del mismo.

-Vigilancia de la piel para evitar lesiones por humedad.

-Manejo estreñimiento e impactación.

- Manejo medicación (laxantes) y nutrición (rica en fibra).

	<ul style="list-style-type: none"><li>-Manejo del dolor al defecar y orinar.</li><li>-Cuidados ostomía (si hay).</li><li>-Cuidados incontinencia intestinal (si hay).</li><li>- Vigilancia ritmo intestinal.</li></ul> <p><b>MOVILIDAD:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>-Favorecer bipedestación, deambulación y sedestación mayor tiempo posible.</li><li>- Instruir al paciente y familia en uso de ayudas técnicas (silla de ruedas, andador, grúa hidráulica).</li><li>-Promover utilización de sillas de ruedas manuales.</li><li>-Identificación de riesgos.</li><li>-Sujeción física si el paciente lo precisa para evitar caídas.</li><li>-Colaborar transferencia del paciente y cambios e la cama asegurando alineación del cuerpo y apoyo de las extremidades.</li><li>-Fomento autonomía y ejercicio pautado por otros profesionales.</li></ul> <p><b>SUEÑO:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>-Apoyo emocional, favorecer afrontamiento y disminuir ansiedad.</li><li>-Facilitar duelo y derivar a psicología si el paciente lo precisa.</li><li>-Administrar medicación según cual sea la causa del insomnio.</li><li>-Cambios posturales para favorecerla comodidad del sueño.</li></ul> <p><b>VESTIDO:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>-Ayudar al paciente y familia durante la actividad de vestido y desvestido.</li><li>-Recomendar utilización de ropa cómoda y amplia así como uso de ayudas técnicas en el vestido.</li><li>- Promover autonomía paciente.</li><li>- Observar y manejar actividades dolorosas.</li></ul> <p><b>TEMPERATURA CORPORAL:</b></p>
--	--

-Monitorización signos vitales.  
-Regulación temperatura, tratamiento de la fiebre y administración de medicación si se precisa.  
-Control de infecciones.  
-Manejo ambiental.  
-Administrar frío local si es necesario.

**HIGIENE Y ESTADO DE LA PIEL:**  
-Favorecer autonomía e intimidad.  
-Cuidados perianales.  
-Vigilancia piel y mucosas.  
-Realizar cambios posturales cada dos o tres horas, utilizar superficie de manejo de presiones para la prevención de úlceras por presión (UPP).  
-Asegurar hidratación cutánea.

**COMUNICACIÓN VERBAL:**  
-Favorecer comunicación con el paciente apoyándose en métodos de comunicación alternativa.  
-Realización praxias bucofonatorias.  
-Aplicar frío local en caso de espasticidad para disminuir tono muscular.  
-Trabajar junto al logopeda el trastorno de comunicación.

**ANSIEDAD:**  
-Apoyo emocional, asesoramiento y escucha activa.  
-Administración de medicación si es necesario.  
-Trabajar necesidades espirituales del paciente.

**RECREO Y OCIO:**  
-Potenciar actividades de socialización y ocio.  
-Actitud de escucha activa y empatía ante miedos que puedan causar.  
-Facilitar adaptaciones para realización de actividades sociales y lúdicas.

**ADAPTACIÓN:**

	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Apoyar en la toma de decisiones la paciente y familia, asesorando según su estado clínico.</li> <li>-Potenciación imagen corporal.</li> <li>-Educación proceso de enfermedad.</li> </ul> <p><b>DOLOR:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Valoración del dolor.</li> <li>-Administración del tratamiento analgésico.</li> <li>-Monitorización del dolor.</li> <li>- Aplicar calor o frío.</li> </ul>
<p>Ferreira Ventura Bittencourt J, et al. 2015: 9(2) 172-177.</p>	<p><b>NUTRICIÓN:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Asistencia al autocuidado en alimentación oral.</li> <li>-Alimentación y cuidados de sonda nasogástrica.</li> <li>-Precauciones contra la aspiración.</li> </ul> <p><b>ACTIVIDAD/REPOSO:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Musicoterapia y videoterapia.</li> <li>-Administrar medicamentos prescritos.</li> <li>- Asistencia en los autocuidados.</li> <li>- Control de la sedación.</li> </ul> <p><b>PERCEPCIÓN/COGNICIÓN:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Ofertar métodos alternativos de comunicación.</li> </ul> <p><b>AUTOPERCEPCIÓN:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Ofertar visitas religiosas.</li> <li>-Apoyo emocional.</li> <li>-Fortalecer autoestima.</li> <li>-Apoyo terapéutico.</li> </ul> <p><b>AFRONTAMIENTO:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Apoyo emocional y religioso.</li> <li>-Proporcionar información sobre enfermedad.</li> </ul> <p><b>PROTECCIÓN/SEGURIDAD:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Monitorizar signos vitales y neurológicos.</li> <li>-Control aspiración vía aérea</li> <li>- Control ventilación mecánica no invasiva.</li> <li>- Prevención úlceras por presión.</li> <li>- Mantenimiento dispositivos de acceso venoso.</li> </ul>

Fuente: Elaboración propia

Los **tres puntos clave** que tienen en común los tres estudios que se muestran anteriormente son: el **papel de la enfermera** en el manejo de las dificultades para la respiración y asistencia ventilatoria, importancia en el manejo de la nutrición y la asistencia en los autocuidados. Sin embargo, en ninguno de estos resultados se muestran protocolizadas las actividades propias de la enfermería.

**Tabla XVIII: Intervenciones de enfermería sobre el cuidador informal principal de pacientes con ELA.**

Estudio	Intervenciones
L.Bellomo T, Cichminski L. 2015; 45 (10): 46-51	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Poner en contacto con fuentes/organizaciones disponibles en la comunidad.</li> <li>- Proporcionar material educativo.</li> <li>-Enseñar importancia de correcta adhesión terapéutica y de notificar los cambios que puedan acontecer.</li> <li>- Educar acerca de cambios a nivel respiratorio, en la capacidad para tragar o hablar para que puedan ser valorados y evaluados por paciente y cuidador informal.</li> <li>-Enseñar cuidados de la piel y prevención de úlceras por presión.</li> <li>- Enseñanza sobre dieta adecuada.</li> <li>- Hablar de la importancia de adhesión a terapias (fisioterapia, terapia ocupacional).</li> <li>-Educar acerca de posibles cambios o alteraciones intestinales o vesicales.</li> <li>- Implementar junto con el cuidador principal estrategias de prevención de caídas (eliminar fuentes de tropiezos, instalar pasamanos, silla de ducha) y utilizar dispositivos de asistencia como un andador o una silla de ruedas cuando sea necesario.</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Proporcionar educación y soporte emocional al cuidador principal.</li> <li>- Fomentar comunicación y escucha activa.</li> <li>- Animar a utilizar recursos que los apoyen y ayuden a lo largo del proceso de enfermedad.</li> </ul>
<p>Lendínez Mesa A. Enfermería en Neurorehabilitación</p> <p>Fernández Riveiro A.S, López Espuela S. Capítulo 2: Neurorehabilitación y familia. 6-13.</p>	<p><b>INFORMACIÓN, ASESORAMIENTO Y EDUCACIÓN:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Proporcionar información sobre la patología en todas sus fases y sobre las posibles complicaciones.</li> <li>- Proporcionar información acerca de los fármacos más utilizados.</li> <li>- Educación y enseñanza sobre habilidades necesarias.</li> <li>- Asesoramiento en las distintas etapas de la enfermedad.</li> <li>- Dar directrices de como el cuidador principal y familia pueden ayudar al paciente: reforzando y siendo positivos, siendo constantes, dándole autonomía, estimulando la concentración, solicitando información al equipo multidisciplinar ante cualquier duda, siendo activos buscando recursos y actividades que compartir con su familiar, reorganizar entorno, costumbres y hábitos para poder ofrecer la mayor ayuda posible; cuidándose a ellos mismos, pidiendo ayuda y apoyo cuando lo necesiten y manteniendo el apoyo familiar.</li> </ul>

**Fuente:** Elaboración propia

Dos de los estudios seleccionados analizan las intervenciones sobre el cuidador principal y se muestran coincidentes en aspectos de **información y educación** a cuidador principal y familia sobre la enfermedad y sus distintas fases, complicaciones y tratamiento farmacológico. También coinciden, aunque se menciona más brevemente en una de las fuentes que

en la otra, en la necesidad de enseñar y entrenar aquellas habilidades necesarias para el cuidado del enfermo con ELA en el domicilio. Por otra parte, a pesar del análisis sobre las intervenciones propias de enfermería que deberían llevarse a cabo, no se muestran protocolos al respecto.

**Tabla XIX: Necesidades del cuidador principal del enfermo con ELA. Indicaciones para la mejora de su calidad de vida**

Estudio	Resultados
Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N et al. 2018: 8 1-10.	<p><b>APOYO EXTERNO Y ASISTENCIA:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Servicios de salud y servicios sociales en el domicilio.</li> <li>-Apoyo por parte de familiares y amigos.</li> <li>-Información, consejos y enseñanza.</li> <li>- Apoyo financiero</li> </ul> <p><b>FACTORES RELACIONADOS CON EL PACIENTE:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Pacientes que acepten ayuda externa.</li> <li>-Comprensión al cuidador por parte del paciente.</li> <li>- Capacidad para afrontar y hablar de la situación.</li> </ul> <p><b>FACTORES PSICOLÓGICOS Y EMOCIONALES:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Necesidad de más tiempo libre.</li> <li>- Menos responsabilidades.</li> <li>-Tranquilidad mental, libertad, alguien con quien hablar y que los escuche</li> </ul> <p><b>APARTADO DE APORTACIÓN LIBRE:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Comentarios de los cuidadores, varios coinciden que ayudaría la existencia de un tratamiento mejor y más efectivo la para enfermedad.</li> </ul>
Jung A. Kim. 2017; 26: 4129-4152.	<p><b>NECESIDADES PRÁCTICAS:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Necesidad de atención e información por parte del sistema y los profesionales sanitarios que estén formados en a enfermedad, y atención por parte de los mismos.</li> <li>- Proceso de diagnóstico más rápido y preciso, que evite pruebas, tratamientos e incluso cirugías innecesarias.</li> <li>-Atención multidisciplinar.</li> <li>-Facilidades medicas para el cuidado institucionalizado a largo plazo.</li> </ul>

-Telemedicina y servicios de emergencias en caso de urgencia.

-Coordinación entre servicio hospitalario y comunitario.

-Apoyo financiero.

-Servicios de ayuda a domicilio y oportunidad de descanso para el cuidador.

**NECESIDADES DE INFORMACIÓN:**

-Información sobre la enfermedad y las tareas de cuidado.

- Información sobre diagnóstico y pronóstico de la enfermedad, tratamiento y servicios disponibles.

**NECESIDADES SOCIALES:**

-Oportunidad de ponerse en contacto con otros pacientes y sus cuidadores.

-Apoyo por parte de otros miembros de la familia y profesionales sanitarios.

-Sociedad más comprensiva hacia la enfermedad.

**NECESIDADES PSICOLÓGICAS:**

-Apoyo por parte de profesionales que permita superar las preocupaciones sobre el futuro y evolución de la enfermedad, la culpabilidad por la falta de experiencia y habilidades en los cuidados y la pérdida de intimidad entre el paciente y su pareja.

**NECESIDADES FÍSICAS:**

-Atención en las dificultades para llevar a cabo las tareas de la vida diaria y los cuidados.

- Atención a las complicaciones derivadas del proceso de enfermedad.

- Atención al cansancio físico del cuidador y a sus problemas de salud.

**NECESIDADES EMOCIONALES:**

-Apoyo emocional para soportar sentimientos de desesperanza, tristeza, ansiedad, depresión, miedo y frustración.

-Apoyo con el estrés emocional antes y después de recibir el diagnóstico.

**NECESIDADES ESPIRITUALES:**

-Dependiendo del caso puede resultar útil la religión.

Fuente: Elaboración propia

Por último, tres de los artículos seleccionados analizan las necesidades percibidas por el cuidador principal y coinciden en **varios puntos clave**, relacionados con la **necesidad de información** sobre la enfermedad, diagnóstico y evolución, así como de los cuidados que han de prestar al enfermo. Por otra parte, se coincide en la **necesidad de apoyo emocional** tanto de familiares como de personal sanitario, en la necesidad de **apoyo financiero** y en la necesidad de **servicios sanitarios que puedan proporcionar un descanso a su rol como cuidadores**.

**Limitaciones de esta Revisión bibliográfica**

Esta Revisión Bibliográfica Sistemática tiene limitaciones, a pesar de haber sido realizada con rigor metodológico en todas las etapas del proceso.

Las limitaciones principales tienen que ver con los siguientes sesgos:

- i. Sesgo de Selección, que puede derivarse del proceso de obtención de documentos para la revisión, para evitar este sesgo se marcaron criterios estrictos de inclusión y exclusión; buscando la evidencia más reciente, aun así, ha sido muy difícil encontrar bibliografía acerca del tema de estudio.
- ii. Sesgo de Información, que puede derivarse del modo en que son obtenidos los datos de cada uno de los documentos seleccionados. Para evitarlo se buscó la mayor homogeneidad metodológica en la selección final, la escasez de fuentes disponibles hizo necesario seleccionar estudios con metodología diferente que se analizaron con instrumentos validados para medir su consistencia.
- iii. Sesgo de Confusión, derivado de la existencia de variables no consideradas en los estudios seleccionados que puedan influir sobre la selección final, para minimizarlo se han seleccionado documentos con objetivos similares que faciliten la comparación.

Por último, es de rigor señalar que esta revisión sistemática ha sido realizada por una sola revisora, con el apoyo metodológico de su directora de TFG; esto disminuye en cierto grado el contraste de resultados que puede obtenerse cuando varios revisores participan en el proceso. Para minimizar la distorsión que puede surgir se han usado instrumentos validados de lectura crítica y clasificaciones internacionales de evidencia probada.

## 7. DISCUSIÓN

El propósito de esta Revisión Sistemática es conocer la mejor evidencia sobre las intervenciones de enfermería, aplicadas tanto al paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica como a su cuidador principal y familia. Para ello se lleva a cabo una búsqueda bibliográfica, que arroja escasos resultados que se adapten al tema y a los objetivos del trabajo, así como a los criterios de inclusión y exclusión del mismo. Lo que nos lleva a la necesidad de añadir uno de los libros consultados como parte de la bibliografía revisada para su elaboración, dos capítulos de este libro se añaden como opiniones de expertos acerca de las intervenciones sobre paciente y cuidador.

A lo largo del proceso de búsqueda queda clara la existencia de una gran cantidad de bibliografía que contiene la evidencia existente sobre la fisiopatología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, también se encuentran estudios que tratan la importancia de las necesidades y sentimientos de los pacientes y sus familias, así como del abordaje de esta enfermedad por parte de un equipo multidisciplinar, en estos últimos se menciona a diferentes profesionales, pero es muy escasa la bibliografía en la cual se definen las funciones de los profesionales de enfermería y sus actividades.

Esta falta de resultados llama la atención al ser la Esclerosis Lateral Amiotrófica una enfermedad crónica con gran impacto en la vida del paciente, el cuidador principal y la familia; considerando por tanto que las intervenciones de enfermería deberían entenderse como clave a lo largo de todo el proceso.

El paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica va a precisar cuidados, no solo en su domicilio, sino también cuidados hospitalarios cuando su situación de salud así lo requiera. Estos cuidados deberían ser realizados, coordinados y/o controlados por profesionales de enfermería, en el domicilio por la enfermera comunitaria, y en el hospital por la enfermera del servicio correspondiente. Es por ello que las intervenciones de enfermería

dirigidas al paciente con ELA deberían estar clasificadas en función del lugar de la intervención (hospital o comunidad), protocolizadas e incluidas en una Guía Clínica.

Los resultados de la búsqueda de intervenciones de enfermería sobre pacientes con ELA son, de igual forma escasos, pero más detallados. Hay que tener en cuenta que existen muchos trabajos que tratan el abordaje del enfermo de forma interdisciplinar pero que se descartaron aquellos que no mencionaban específicamente el papel de la enfermería.

Por otra parte, los cuidadores informales del paciente con ELA son quienes van a proporcionar la mayor parte de los cuidados domiciliarios al enfermo, así como el apoyo necesario. Al tratarse de una enfermedad crónica y degenerativa, la atención que el paciente demande no solo se va a prolongar en el tiempo, sino que va a aumentar según el progreso de la enfermedad. Es por este motivo muy importante, que los conocimientos y habilidades en los que se eduque al cuidador sean de calidad, para que pueda llevar a cabo los cuidados de la mejor forma posible.

Estos conocimientos y habilidades deben ser aprendidos y esta tarea está plenamente en el ámbito de competencia de la enfermería que, seguramente lo realiza de forma habitual, aunque es un trabajo que no está registrado ni suficientemente estudiado y eso se demuestra por los escasos resultados obtenidos.

Así mismo existen escasos resultados que hablen sobre la educación al cuidador por parte de la enfermería y, por otra parte, estos no inciden realmente sobre todos los aspectos a educar y sobre cómo se debería llevar a cabo. Los cuidadores demandan, por tanto, no solo el acceso a la información sobre la enfermedad, sino también una educación de calidad en los cuidados que deben prestar al enfermo, teniendo en cuenta que este aspecto suele ser fuente de preocupaciones para los mismos.

Por último, añadir que se han localizado y consultado un par de guías clínicas al respecto, una de ellas de la Comunidad de Madrid<sup>23</sup>, cuyo objetivo sería el de orientar el tratamiento de la ELA. Si bien es verdad que

se acompaña de documentos de información para pacientes y familias, así como aporta estándares para promover la mejora continua asistencial; la atención y la prestación de cuidados no están orientados hacia el papel de la enfermera quién debería ser protagonista y directora de los cuidados domiciliarios al paciente, así como de la educación del cuidador, surgiendo por tanto la necesidad de un protocolo de los cuidados propios de la enfermería.

## 8. CONCLUSIONES

Tras la realización de esta revisión sistemática se puede concluir que:

- Se ha comprobado que existe evidencia acerca de las intervenciones de enfermería sobre el paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica y su familia, a pesar de que el número de estudios es muy bajo.
- Es muy escasa la bibliografía que sitúe a los profesionales de enfermería como pieza principal y clave en la prestación de cuidados a pacientes y familias, dando más importancia a la actuación de otro tipo de profesionales.
- Se constata la necesidad de que la enfermería asuma y registre las actividades que le son propias, tanto las relacionadas con el cuidado del paciente como las de educación, cuidado y soporte emocional del cuidador.
- Se demuestra la necesidad de una Guía de Práctica Clínica para profesionales y de un Protocolo de Actuación dirigido a Cuidadores que oriente el trabajo de los profesionales de enfermería a lo largo del proceso de enfermedad, teniendo en cuenta la individualización de cada caso. A través de estos documentos se reducirá la variabilidad de la práctica clínica a la vez que se garantiza la valoración, prestación de cuidados y el acceso a la información/educación sanitaria al paciente y familia.

## 8. BIBLIOGRAFÍA

1. Carmona Espinazo F, Perteguer Huerta I, Alarcón Manoja M, García Polo C, Ángel Moya Molina M et al. Atención clínica, toma de decisiones y soporte nutricional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Nutr.clín.diet.hosp.*[Internet]. 2016 [10 de febrero de 2019];36(2): 200-205. Disponible en: <http://revista.nutricion.org/PDF/carmonaespinazo.pdf>
2. Tramenti F, Bongioanni P, Di Bernardo C, Davitti S, Rossi B. Quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev. Rene.* 2017; 2 18(1): 139-146.
3. Gotor Pérez. P, Martínez Martín M.L, Parrilla Novo P, Astillera Ballesteros M, Grande García E, Ordóñez Banegas N et al. Manual de cuidados para personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid: ADELA; 2004 [14 de febrero de 2019]. Disponible en: [https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA\\_ADELA\\_2004.pdf](https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf)
4. Zapata-Zapata C.H, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa J.M, Ahunca-Velásquez L.F. Esclerosis Lateral Amiotrófica: una actualización. *IATREIA* 2016; 29(2): 194-205.
5. Neurorg [Internet]. Madrid: Rafael García de Sola; [12 de Mayo de 2019]. Enfermedades de las motoneuronas superior e inferior; 5. Disponible en: <https://neurorgs.net/casos-clinicos/casos-de-patologia-raquimedular/enfermedades-de-las-motoneuronas-superior-e-inferior/>
6. Amyotrophic Lateral Amyotrophic association [Internet]. Washington DC: The ALS Association; 1985 [21 de febrero 2019; 3 de marzo de. 2019]. Disponible en: <http://www.alsa.org>

7. Ng L, Khan F, Young C.A. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/ motor neuron disease. Cochrane Database of systematic reviews [Internet]. 2015 [8 de febrero de 2019]; 2015(6): 1-8. Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD011776/full>
8. Lendínez Mesa A. Enfermería en Neurorehabilitación. Primera edición. España: Elsevier; 2016.
9. Sandstedt P, Littorin S, Cröde Widsell G, Johanson S, Gottberg K et al. Caregiver experience, health-related quality of life and life satisfaction among informal caregivers to patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross – sectional study. J. Clin. Nurs. . 2018 27: 4321-4330.
10. Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N, et al. Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis. BMJ Open [Internet]. 2018 [21 de febrero de 2019]; 1-8. Disponible en: <https://bmjopen.bmj.com/content/bmjopen/8/1/e018721.full.pdf>
11. De Wit J, Beelen A, Drossaert C, Kalijn R, van den Berg L, et al. A blended psychosocial support programme for partners of patients with Amyotrophic lateral sclerosis and progressive muscular atrophy: protocol of a randomized trial. BMC Psychology [Internet]. 2018 [18 de febrero de 2019]; 6(20): 1-11. Disponible en: <https://bmcpyschology.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s40359-018-0232-5>
12. Descriptores en Ciencias de la Salud: DeCS [Internet]. ed. 2017. Sao Paulo (SP): BIREME / OPS / OMS. 2017 [actualizado 2017 May 18; citado 20 de Marzo de 2019]. Disponible en: <http://decs.bvs.br>

13. National Center for Biotechnology Information [Internet]. Bethesda M.D: Biblioteca Nacional de Medicina (EE.UU); [25 de Marzo de 2019]. MeSH; 1. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/>
14. Hodgen A, Foley G, Henderson R, James N, Aoun S. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*. 2017; 10: 205-215.
15. Jung A. Kim. Supportive care needs of patients with Amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: a scoping review. *Journal of Clinical Nursing*. 2017; 26: 4129-4152.
16. Ferreira Ventura Bittencourt J, Paiva de Carvalho Cordeiro A.L. Esclerose lateral amiotrófica: o proceso de cuidar em enfermagem e as tecnologias em saúde. *Cuidarte enfermagem* 2015; 9(2): 172-177.
17. L.Bellomo T, Cichminski L. Amyotrophic lateral sclerosis: what nurses need to know. *Nursing*. 2015; 45 (10): 46-51
18. Fernández Ribeiro A.S, López Espuela F. Neurorrehabilitación y familia. En: Leníndez Mesa A. *Enfermería en neurorrehabilitación*. Primera edición. España: Elsevier; 2016. 6-13.
19. López Martín G.M. Cuidados de enfermería en la esclerosis lateral amiotrófica. En: Leníndez Mesa A. *Enfermería en neurorrehabilitación*. Primera edición. España: Elsevier; 2016. 178-184.
20. AGREE Next Steps Consortium (2009). El Instrumento AGREE II Versión electrónica. [consultado 15 de Abril de 2019]. Disponible en: <http://www.guiasalud.es>
21. Critical Appraisal Skills Programme español [Internet]. Alicante: CASPe; [10 de Mayo de 2019]. Disponible en: <http://www.redcaspe.org>

22. Institute TJB. Joanna Briggs Institute Reviewers' Manual: 2014 Edition. [Internet]. Adelaide: Joanna Briggs Institute; 2014. [25 de Abril 2019]. Disponible en: <https://joannabriggs.org>

23. Rodríguez de Rivera F.J, Grande M, García – Caballero J, Muñoz – Blanco J, Mora J, et al. Desarrollo de una vía clínica para la atención de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en un ámbito regional. Red de Atención ELA – Comunidad de Madrid. Neurología [Internet]. 2007 [10 de Mayo de 2019]; 22(6): 334 – 361. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=2322873>

## 9. ANEXOS

## ANEXO I: Estudios Descartados tras lectura completa

ESTUDIO	MOTIVO DE EXCLUSIÓN
<p><b>Caga J, Hsieh S, Lillo P, Dudley K and Mioshi E.</b> The Impact of Cognitive and Behavioral Symptoms on ALS Patients and Their Caregivers. <i>Front. Neurol.</i> 2019; 10:192. doi: 10.3389/fneur.2019.00192</p>	<p>A pesar de que describe y nombra brevemente estrategias que debería llevar a cabo el personal sanitario y que incluye educación sanitaria y seguimiento de las unidades a través de vistas domiciliarias, no se menciona en absoluto a la enfermería a lo largo del artículo ni que papel representaría en estas intervenciones.</p>
<p><b>De Wit J, Beelen A, Drossaert C, Kalijn R, van den Berg L, et al.</b> 2018; 6(20): 1-11<sup>11</sup></p>	<p>Las intervenciones descritas sobre los cuidadores informales principales de los pacientes con ELA son llevadas a cabo por profesionales distintos a la enfermería, por lo que el estudio se aleja de los objetivos de esta revisión.</p>
<p><b>Husliz D.</b> Amyotrophic Lateral Sclerosis: disease state overview. <i>The American Journal of Managed Care.</i> 2018; 24(15): 320-326.</p>	<p>Se describen intervenciones llevadas a cabo por el equipo multidisciplinar, así como consideraciones a tener en cuenta. También se hace un desglose sobre que profesionales deberían formar parte del equipo multidisciplinar, en el cual no se menciona a la enfermera.</p>
<p><b>Ng L, Khan F, Young C.A.</b> Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/ motor neuron disease. 2015;(6): 1-8</p>	<p>A pesar de que explica los tratamientos que se pueden llevar a cabo, no explica el papel de la enfermería ni las implicaciones para pacientes y familias.</p>