

Facultade de Enfermaría e Podoloxía



TRABAJO DE FIN DE GRAO EN ENFERMERÍA

Calidad de vida de las personas con ELA en Galicia
mediante la asociación AGAELA

Curso académico 2020/ 2021

Tamara Martínez Hermida

Director(es): Julia Margarita Talegón López

ÍNDICE

<u>1. RESUMEN Y PALABRAS CLAVE.....</u>	<u>1</u>
<u>1.1. RESUMEN.....</u>	<u>1</u>
<u>1.2. RESUMO.....</u>	<u>2</u>
<u>1.3. ABSTRACT.....</u>	<u>3</u>
<u>2. INTRODUCCIÓN.....</u>	<u>4</u>
<u>2.1. DEFINICIÓN Y GENERALIDADES.....</u>	<u>4</u>
<u>2.2. ETIOLOGÍA.....</u>	<u>4</u>
<u>2.3. CURSO DE LA ENFERMEDAD.....</u>	<u>5</u>
<u>2.4. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.....</u>	<u>9</u>
<u>2.5. CALIDAD DE VIDA.....</u>	<u>12</u>
<u>3.JUSTIFICACIÓN Y APLICABILIDAD.....</u>	<u>17</u>
<u>4. HIPÓTESIS.....</u>	<u>17</u>
<u>5. OBJETIVOS.....</u>	<u>17</u>
<u>5.1. OBJETIVO GENERAL.....</u>	<u>17</u>
<u>5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....</u>	<u>17</u>
<u>6. MATERIAL Y MÉTODOS.....</u>	<u>18</u>
<u>6.1. ESTRATEGIA DE LA BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA.....</u>	<u>18</u>
<u>6.2. TIPO DE ESTUDIO.....</u>	<u>21</u>
<u>6.3. PERIODO DEL ESTUDIO.....</u>	<u>21</u>
<u>6.4. POSICIÓN DEL INVESTIGADOR.....</u>	<u>22</u>
<u>6.5. ÁMBITO DE ESTUDIO.....</u>	<u>22</u>

<u>6.6. POBLACIÓN DE ESTUDIO.....</u>	<u>22</u>
<u>6.6.1. Muestra.....</u>	<u>22</u>
<u>6.6.2. Criterios de selección.....</u>	<u>23</u>
<u>6.6.4. Tamaño muestral.....</u>	<u>24</u>
<u>6.7. INSTRUMENTOS PARA LA RECOGIDA DE DATOS.....</u>	<u>25</u>
<u>6.8. RECOGIDA DE DATOS.....</u>	<u>26</u>
<u>6.9. ESTABLECIMIENTO DE VARIABLES.....</u>	<u>27</u>
<u>6.10. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....</u>	<u>28</u>
<u>7.LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....</u>	<u>29</u>
<u>8. BENEFICIOS DEL ESTUDIO.....</u>	<u>29</u>
<u>9. ASPECTOS ÉTICOS.....</u>	<u>30</u>
<u>11. PLAN DE DIFUSIÓN DE LOS RESULTADOS.....</u>	<u>31</u>
<u>11.FINANCIACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN.....</u>	<u>36</u>
<u>11.1. RECURSOS NECESARIOS.....</u>	<u>36</u>
<u>11.2. FUENTES DE FINANCIACIÓN.....</u>	<u>37</u>
<u>12. ANEXOS.....</u>	<u>38</u>
<u>ANEXO 1.....</u>	<u>38</u>
<u>ANEXO 2.....</u>	<u>42</u>
<u>ANEXO 3.....</u>	<u>44</u>
<u>3.1. HOJA DE INFORMACIÓN AL/LA PARTICIPANTE ADULTO/A EN CASTELLANO.....</u>	<u>44</u>

<u>3.2. FOLLA DE INFORMACIÓN AO/Á PARTICIPANTE ADULTO/A EN GALEGO.....</u>	<u>47</u>
<u>ANEXO 4.....</u>	<u>50</u>
<u>4.1. DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA LA PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN EN CASTELLANO.....</u>	<u>50</u>
<u>4.2. DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA A PARTICIPACIÓN NUN ESTUDO DE INVESTIGACIÓN EN GALEGO.....</u>	<u>53</u>
<u>ANEXO 5.....</u>	<u>56</u>
<u>13. BIBLIOGRAFÍA.....</u>	<u>58</u>

ÍNDICE DE TABLAS

<u>TABLA 1: Síntomas y cuidados en ELA.....</u>	<u>6</u>
<u>TABLA 2: Criterio de búsqueda.....</u>	<u>18</u>
<u>TABLA 3: Diagrama de Gantt.....</u>	<u>21</u>
<u>TABLA 4: Dimensiones medidas por el ALSAQ-40.....</u>	<u>26</u>
<u>TABLA 5: Revistas internacionales y nacionales según factor de impacto.....</u>	<u>32</u>
<u>TABLA 6: Recursos necesarios utilizados.....</u>	<u>36</u>

ÍNDICE DE FIGURAS

<u>FIGURA 1: Mapa de las personas afectadas por ELA en Galicia.....</u>	<u>23</u>
---	---------------------------

SIGLAS Y ACRÓNIMOS

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica

AGAELA: Asociación Galega de Afectados pola Esclerose Lateral Amiotrófica

FUNDELA: Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica

adELA: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica

JCR: Journal Citations Reports

RIC: Repercusión Inmediata Cuiden.

ICNMD: International Congress on Neuromuscular Diseases

ABVD: Actividades Básicas de la Vida Diaria

ALSAQ-40: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire

SPSS: Statistical Package for the Social Sciences

ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis

SOD1: Superóxido Dismutasa

TDP-43: Proteína fijadora de ADN 43

OPTN: Gen codificador de la Optoneurina

PEG: Gastrostomía Endoscópica Percutánea

AINE: Antiinflamatorios no esteroideos

AACC: Sistemas de Microinterruptores Activados por Movimiento

HT-AAC: Sistemas de Microinterruptores Activados por Movimiento de Extremidades o Cabeza

CV: Calidad de vida

OMS: Organización Mundial de la Salud

SERGAS: Servicio Gallego de Salud

FDA: Food and Drug Administration

EE.UU.: Estados Unidos

BOE: Boletín Oficial del Estado

ENM: Enfermedad de la Motoneurona

CAEICG: Ética de la Investigación Clínica de Galicia

USB: Universal Serial Bus

UDC: Universidad Da Coruña

Ud.: Usted

1.RESUMEN Y PALABRAS CLAVE

1.1. RESUMEN

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad incapacitante que provoca que los pacientes acaben siendo totalmente dependientes para llevar a cabo las ABVD. En Galicia existe una asociación que procura hacerles más sencillo su día a día, AGAELA. Este proyecto propone estudiar la calidad de vida de los pacientes asociados a AGAELA para conocer la calidad de vida de estas personas a nivel de Galicia, y de esta forma poder conocer que aspectos de su vida presentan más deteriorados y poder mejorar la atención multidisciplinaria que se les brinda a estos pacientes.

Objetivo general: Conocer la calidad de vida de los pacientes afectados por ELA en Galicia.

Metodología: Estudio descriptivo, observacional y transversal. Se llevará a cabo a través de la organización AGAELA desde diciembre de 2020 hasta febrero de 2022.

Se utilizará el cuestionario validado ALSAQ-40, que estudia la calidad de vida de los pacientes con ELA desde un enfoque biopsicosocial. La población seleccionada tendrá que cumplir unos criterios de inclusión y exclusión previamente establecidos; se estudiarán un total de 90 pacientes, con una seguridad del 95%, una precisión de ± 4 y asumiendo un 15% de pérdidas. Los resultados obtenidos se analizarán con los programas SPSS y Excel.

Aspectos ético- legales: Se tendrán en cuenta todas las leyes éticas pertinentes para realizar estudios de investigación. Además se solicitarán los permisos pertinentes al Comité Autonómico de Ética de la Investigación de Galicia y en la organización AGAELA.

Palabras clave: ELA, esclerosis lateral amiotrófica, calidad de vida, dependencia

1.2. RESUMO

Introducción: A Esclerose Lateral Amiotrófica é unha enfermidade incapacitante que provoca cos pacientes acaben sendo totalmente dependentes para levar a cabo as ABVD. En Galicia existe unha asociación que procura facerlles máis sinxelo o seu día a día, AGAELA. Este proxecto propón estudar a calidade de vida dos pacientes asociados a AGAELA para coñecer a calidade de vida destas persoas a nivel de Galiza, e desta forma poder coñecer que aspectos da súa vida presentan máis deteriorados e poder mellorar a atención multidisciplinaria que se lles brinda a estes pacientes.

Obxectivo xeral: coñecer a calidade de vida dos pacientes afectados por ELA en Galiza.

Metodoloxía: Estudo descriptivo, observacional e transversal. Levarase a cabo a través da organización AGAELA desde decembro de 2020 ata febreiro de 2022.

Utilizarase o cuestionario validado ALSAQ-40, que estuda a calidade de vida dos pacientes con ELA desde un enfoque biopsicosocial. A poboación seleccionada tendrá que cumprir uns criterios de inclusión e exclusión previamente establecidos; estudarase un total de 90 pacientes, con unha seguridade do 95%, unha precisión de ± 4 e asumindo un 15% de perdas. Os resultados obtidos analizaranse cos programas SPSS e Excel.

Aspectos éticos-legales: Teranse en conta todas as leis éticas pertinentes para realizar estudos de investigación. Ademais solicitaranse os permisos pertinentes ao Comité Autonómico de Ética da Investigación de Galiza e na organización AGAELA.

Palabras clave: ELA, esclerose lateral amiotrófica, calidade de vida, dependencia.

1.3. ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis is a disabling disease that causes patients to end up being totally dependent to carry out basic activities of daily living. In Galicia there is an association that tries to make their day to day easier, AGAELA. This project proposes to study the quality of life of patients associated with AGAELA to know the quality of life of these people at the Galician level, and in this way to be able to know which aspects of their life are more deteriorated and to be able to improve the multidisciplinary care that is provides these patients.

General objective: To know the quality of life of patients affected by ALS in Galicia.

Methodology: Descriptive, observational and cross-sectional study. It will be carried out through the AGAELA organization from December 2020 to February 2022.

The validated ALSAQ-40 questionnaire will be used, which studies the quality of life of patients with ALS from a biopsychosocial approach. The selected population will have to meet previously established inclusion and exclusion criteria; A total of 90 patients will be studied, with a safety of 95%, an accuracy of ± 4 and assuming a 15% loss. The results obtained will be analyzed with the SPSS and Excel programs.

Ethical-legal aspects: All relevant ethical laws will be taken into account to carry out research studies. In addition, the pertinent permits will be requested from the Autonomous Committee of Research Ethics of Galicia and the AGAELA organization.

Key words: ALS, amyotrophic lateral sclerosis, quality of life, dependence

2.INTRODUCCIÓN

2.1. DEFINICIÓN Y GENERALIDADES

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que provoca atrofia y finalmente muerte de las motoneuronas del cerebro (corteza y tronco cerebral) y de la asta anterior de la médula espinal; ^{1,2} lo que conduce a debilidad muscular progresiva, discapacidad irreversible e insuficiencia respiratoria.³ Fue descrita por primera vez en 1869 por el neurólogo Charcot ⁴

Se trata de la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson.⁵ A su vez, es la enfermedad relacionada con la neurona motora más frecuente en adultos (afectando más a hombres en una edad comprendida entre 50 a 75 años) ^{6,7}

La incidencia media a nivel mundial es de 2,7 casos por cada 100000 habitantes/año, en España es de 1,4 casos por cada 100000 habitantes año. La prevalencia es más baja a causa de la elevada mortalidad, siendo de 0,32/100000 habitantes en el mundo ^{6,8}y de 2 /100.000 habitantes en España.⁹

Con respecto a la mortalidad, en España se han producido 9475 muertes en el periodo de tiempo comprendido entre 1990 a 2005 y la tasa de mortalidad ha sido de 0'95/100000 habitantes en 1990 y de 1'83/100000 habitantes en 2005. Afectando más a la zona norte de España, y en concreto al noroeste; se cree que puede ser debido a: factores genéticos, diferencias en la exposición ambiental y una posible influencia del tipo de atención médica y del tratamiento recibido.⁷

2.2. ETIOLOGÍA

Se pueden distinguir dos tipos de ELA: ELA esporádica que se da en el 90-95% de los casos y la ELA familiar que ocurre el 5-10% de las veces y presenta factor genético asociado ⁶

La causa de la ELA es desconocida, solo se sabe que acaba desencadenando en mecanismos fisiopatológicos que provocan la muerte neuronal. Se cree que se podría producir porque confluyen factores genéticos y ambientales.^{6,5}

Con respecto a los factores genéticos el más estudiado es la SOD1; que podría afectar a la aparición de la ELA de distintas formas (excitotoxicidad del glutamato, anomalías estructurales y funcionales de las mitocondrias y estrés oxidativo). También están en estudio otros genes como: TDP-43 , FUS/TLP, ANG Y OPTN A su vez los factores ambientales están menos demostrados. Se cree que podría afectar al desarrollo de esta enfermedad: el tabaco, los pesticidas, los metales pesados y las ondas electromagnéticas.⁶

2.3. CURSO DE LA ENFERMEDAD

Podemos distinguir dos tipos en función del comienzo de la enfermedad:

Forma Localizada o Espinal

El ELA tiene un inicio insidioso y asimétrico¹⁰. En un 70% de los casos¹¹ produce como primeros síntomas: disminución de la masa muscular¹² y debilidad progresiva y unilateral en las piernas y brazos distales sin remisión o recaída. Esto provoca dificultad para realizar acciones simples: sostener una taza, abotonar una camisa y tropiezos y cambios en la marcha¹³. Involucra la motoneurona superior e inferior¹¹; por lo que se producirán los siguientes síntomas relacionados con la motoneurona superior: hiperreflexia, espasticidad y movimientos lentos. La afectación de la motoneurona inferior provocará: debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones y reducción del tono muscular.¹²

Forma Bulbar

Si la enfermedad comienza de forma bulbar se presentarán los siguientes síntomas: disartria, disfagia, debilidad facial, pulsión y fasciculaciones de la lengua y dificultades para masticar¹³.

Los principales síntomas y cuidados que se desarrollan a lo largo de la enfermedad se resumen en la siguiente tabla.⁶

Síntomas	Cuidados
<p>-Atrofia de las extremidades y rigidez muscular:</p> <p>Debilidad</p> <p>Discapacidad</p>	<p>- Aparatos ortopédicos: órtesis de tobillo y pie y collarines</p> <p>-Fisioterapia</p> <p>- Ayudas con la deambulación: andador y silla de ruedas</p>
<p>- Disartria</p>	<p>-Debe ser valorado por el logopeda. -</p> <p>- Medidas llevadas a cabo:</p> <p>- Ayudas con la comunicación</p> <p>-Terapias antidepresivas</p> <p>- Explicar a familiares</p>
<p>- Disfagia:</p> <p>Desnutrición</p> <p>Pérdida de peso</p>	<p>Se debe de valorar por el dietetista.</p> <p>Medidas llevadas a cabo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Modificación de textura de la comida y dieta <ul style="list-style-type: none"> - Uso de PEG - Soporte ventilatorio - Uso de morfina o benzodiacepinas - Fisioterapia torácica - Aspiración de saliva o secreciones - Técnicas para llevar a cabo una tos efectiva

Síntomas	Cuidados
<ul style="list-style-type: none"> - Sialorrea 	<ul style="list-style-type: none"> - Anticolinérgicos (bromuro de glicopirronio) - Antidepresivos (amitriptilina) - Inyecciones de toxina botulínica <ul style="list-style-type: none"> - Aspiración
<ul style="list-style-type: none"> - Dolor. Afecta a: <li style="padding-left: 40px;">Cabeza <li style="padding-left: 40px;">Cuello <li style="padding-left: 40px;">Extremidades <li style="padding-left: 40px;">Zona lumbar 	<ul style="list-style-type: none"> - Fisioterapia - AINE como relajantes musculares: baclofeno y toxina botulínica - Anticonvulsivos: gabapentina <ul style="list-style-type: none"> - Opioides - Alivio de la presión: colchón antiescaras
<ul style="list-style-type: none"> - Labilidad emocional 	<ul style="list-style-type: none"> - Amitriptilina - Benzodiacepinas - Didrobromuro de dextrometorfano / sulfato de quinidina. - Se le debe de explicar al paciente y a la familia
<ul style="list-style-type: none"> - Problemas respiratorios: <li style="padding-left: 40px;">Disnea <li style="padding-left: 40px;">Ortopnea <li style="padding-left: 40px;">Hipoventilación <li style="padding-left: 40px;">Dolores de cabeza matutinos -Anorexia 	<ul style="list-style-type: none"> - Ventilación no invasiva - Traqueotomía en casos avanzados: estos pacientes acaban desarrollando un estado de parálisis de todos los músculos voluntarios y oculomotor, conocido como “estado de bloqueo total”

Síntomas	Cuidados
<ul style="list-style-type: none"> -Trastornos del sueño -Disminución de la concentración -Irritabilidad 	<ul style="list-style-type: none"> - Ventilación no invasiva - Traqueotomía en casos avanzados: estos pacientes acaban desarrollando un estado de parálisis de todos los músculos voluntarios y oculomotor, conocido como “estado de bloqueo total”
<ul style="list-style-type: none"> - Depresión y ansiedad 	<ul style="list-style-type: none"> - Terapia - Benzodiacepinas - Antidepresivos
<ul style="list-style-type: none"> - Extreñimiento 	<ul style="list-style-type: none"> - Cambios en la dieta: aumento de la ingesta de líquidos y fibra - Uso de movicol o supositorios
<ul style="list-style-type: none"> - Insomnio 	<ul style="list-style-type: none"> - Si es provocado por problemas respiratorios: uso de ventilación no invasiva - Benzodiacepinas - Antidepresivos tricíclicos

TABLA 1: Síntomas y cuidados en ELA

Otros síntomas y dificultades que se pueden desarrollar son: espasticidad (calambres dolorosos; alteración de la destreza manual y fatiga muscular); reflejos tendinosos bruscos; debilidad de la lengua y de la mitad de la cara inferior (impide sellar los labios) ⁴ y dificultad para consumir el acto sexual (debilidad de los músculos esqueléticos que provoca dificultad de los movimientos, distorsión de la propia imagen, problemas respiratorios, uso de dispositivos AACC que resultan incómodos y el rol nuevo de cuidador que adopta la pareja del paciente).¹⁴

Los pacientes acaban desarrollando problemas respiratorios a causa de la alteración de los músculos del diafragma. Este debilitamiento progresivo acaba desencadenando un fallo respiratorio y como consecuencia la muerte. Esto suele acabar con su vida en un breve periodo de tiempo, generalmente en 3-5 años, solo el 20% de los pacientes sobrevive entre 6 y 10 años ⁶

2.4. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

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.¹⁵

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 (en el que se utilizan los criterios del Escorial) y múltiples pruebas de diagnóstico (evaluaciones electrofisiológicas, estudios de neuroimagen y serológicos)^{16, 17}

Los estudios constatan como la preocupación de los afectados y sus familias por las demoras diagnósticas, influye negativamente en su calidad de vida ¹⁸

Cuando se diagnostica la ELA han pasado de 9 a 18 meses desde el inicio de los síntomas⁵, lo que provoca que la enfermedad este muy avanzada y sea necesario empezar con los cuidados paliativos. ^{19, 13}

Además de los cuidados paliativos, se debe de llevar a cabo una atención multidisciplinar. La mejor atención para los pacientes con ELA se lleva a cabo en clínicas especializadas, en las que los distintos profesionales llevan a cabo intervenciones bajo la dirección de un especialista en ELA con formación

neuromuscular²⁰ El equipo multidisciplinar, además de personal formado en cuidados paliativos; está constituido por: neurólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, terapeuta respiratorio, coordinador de enfermería, enfermera especialista y trabajador social. Es posible que haya especialistas adicionales disponibles, como nutricionistas, ortotistas, neumólogos, gastroenterólogos, expertos en tecnología de asistencia, expertos en diseño/modificación del hogar, psicólogos y farmacéuticos.^{21,13}

De esta forma los pacientes podrán recibir los siguientes cuidados, entre otros:

- 1) Ejercicios supervisados por un fisioterapeuta: Se prescribe para mantener la función y la fuerza muscular y reducir la fatiga.²² Al principio se pueden llevar a cabo ejercicios aeróbicos y de resistencia, a medida que la enfermedad avanza se deben de realizar ejercicios de rango de movimiento.²³
- 2) Uso de dispositivos de ayuda supervisados por un terapeuta ocupacional y fisioterapia³: Paliar el dolor mediante sillas con apoyo lumbar adecuado y evitar la aparición de úlceras por presión proporcionando protecciones y educación sobre apoyos, así como colchones antiescaras.²⁰ Para conseguir que las personas sean capaces de mantener la independencia en las AVBD el máximo tiempo posible se pueden utilizar órtesis en manos²¹ y tobillos y el uso de utensilios modificados. Además, se debe de acomodar el mobiliario de la casa a las nuevas necesidades: barras de apoyo, asiento para el baño, cama de hospital y rampas de acceso para sillas de ruedas. Además, se deben de tomar medidas para evitar las caídas: trasladar la habitación del paciente al primer piso, quitar alfombras o cubrir los suelos resbaladizos...²⁰
- 3) Terapias respiratorias: dispositivo de asistencia para la tos, nebulizaciones, aspiración de secreciones y recibir las vacunas necesarias¹²

Dentro de esto podemos incluir el uso de ventilación que puede ser no invasiva o invasiva. La ventilación no invasiva debe considerarse cuando la capacidad vital disminuye por debajo del 50%, para que se noten beneficios se debe de usar durante más de cuatro horas al día.

La ventilación invasiva (traqueostomía) puede prolongar la supervivencia de 10 a 30 años. Pero se debe de consensuar su uso con el paciente en el momento del diagnóstico de la enfermedad, ya que en muchos casos deciden su uso cuando presentan disneas muy elevadas y después se arrepienten porque acaban en un estado de bloqueo total.¹⁹

4) Dispositivos para mejorar la comunicación supervisados por el terapeuta ocupacional³: la pérdida del habla es la principal preocupación de las familias y de los pacientes, afectando sustentablemente la calidad de vida. Por ello, se crean diversas estrategias de comunicación que pueden ser de:

a) Baja o nula tecnología: gestos, expresiones faciales, escritura a mano, tableros de temas o alfabeto. Más utilizados para comunicarse con la familia

b) Alta tecnología con o sin salida de voz sintetizada: tabletas, paneles táctiles y sistemas de microinterruptores activados por movimiento de extremidades o cabeza (HT-AAC). Más utilizados para comunicarse con profesionales.²⁴

5) Ayuda a las familias mediante el trabajador social: proporcionando la opción de ayuda a domicilio , ayudas económicas¹⁹, planificar los cuidados al final de la vida , grupos de apoyo para las familias y demás servicios sociales disponibles.¹³ La ayuda a domicilio es rechazada por algunas familias por dos motivos: muchos pacientes solo quieren que los cuiden sus familiares o que el cuidador piense que el paciente no estará seguro con un cuidador ya que no captará correctamente sus necesidades.^{25,26}

6) Apoyo a pacientes y cuidadores mediante enfermera especialista: mediante visitas domiciliarias identifica y evalúa posibles problemas que vayan apareciendo.³

Además de proporcionar cuidados de forma más rápida y eficaz permite: proporcionar más información a los cuidadores, toma más fácil de decisiones y

mejor acceso a la investigación. En España se ha demostrado un aumento en la supervivencia de los pacientes con respecto a los que reciben únicamente atención neurológica, siendo especialmente beneficioso en pacientes con comienzo bulbar de la enfermedad lo que se atribuye con una atención precoz sobre la disfagia²⁷

2.5. CALIDAD DE VIDA

La debilidad muscular progresiva que acaba desencadenando en parálisis completa lo que provoca una gran dependencia para desarrollar las ABVD y una pérdida de control sobre las vidas de los pacientes. Por lo que se verá afectada la calidad de vida y la calidad de vida relacionada con la salud. ^{22, 28}. Las áreas más afectadas durante el transcurso de la enfermedad son las relaciones sociales y la salud física; y en menor medida; la salud mental generalmente en forma de depresión o ansiedad, las actividades de ocio y los problemas económicos por inactividad laboral. ^{28, 29}

Podemos encontrar distintas acepciones de calidad de vida a lo largo de la historia, entre las que se encuentran:

Para Schalock, (2001) calidad de vida es un concepto que refleja las condiciones de vida deseadas por una persona en relación con ocho necesidades fundamentales que representan el núcleo de las dimensiones de la vida de cada uno: bienestar emocional, relaciones interpersonales, bienestar material, desarrollo personal, bienestar físico, autodeterminación, inclusión social y derechos.³⁰

Mariotti y Rocha de Carvalho (2011) definen la calidad de vida como la satisfacción con la vida y el bienestar. Para ello se incluyen los siguientes aspectos: salud general, funcionamiento físico, funcionamiento social, desempeño del rol, salud mental, dolor y vitalidad.

Aikat y Gomes (2015) definen la calidad de vida como: “un concepto amplio que incorpora, de una manera compleja, la salud física de un individuo, estado psicológico, nivel de independencia, relaciones sociales, creencias personales y su relación con el medio ambiente”³¹

Según MA. Verdugo (2009) dado que el concepto de calidad de vida ha evolucionado de ser una noción sensibilizadora a ser un agente de cambio, es de crucial importancia:

Comprender y ejecutar los principios fundamentales de conceptualización, evaluación y aplicación:

Conceptualización:

1.- La CV es multidimensional y está influida por factores personales y ambientales, y su interacción

2.- La CV tiene los mismos componentes para todas las personas.

3.- La CV tiene componentes subjetivos y objetivos

4.- La CV se mejora con la autodeterminación, los recursos, el propósito de vida, y un sentido de pertenencia

Medida

1.- La medida de CV implica el grado en el que las personas tienen experiencias de vida que valoran

2.- La medida en CV refleja las dimensiones que contribuyen a una vida completa e interconectada

3.- La medida en CV considera los contextos de los ambientes físico, social y cultural que son importantes para las personas.

4.- La medida en CV incluye medidas de experiencias tanto comunes a todos los seres humanos como aquellas únicas a las personas.

Aplicación

1.- La aplicación del concepto CV mejora el bienestar dentro de cada contexto cultural

2.- Los principios de CV deben ser la base de las intervenciones y los apoyos

3.- Las aplicaciones de CV han de estar basadas en evidencias

4.- Los principios de CV deben tener un sitio destacado en la educación y formación profesional.

Por lo tanto, la calidad de vida se define de forma más integradora, multidimensional, como un resultado de la salud física, mental y social de los individuos. Lo que queda claro en las últimas publicaciones sobre la definición de calidad de vida, es que al tratarse de un término multidimensional, incluye un número de dimensiones que reflejan los valores positivos y las experiencias de la vida. Pero, estas dimensiones son sensibles a las diferentes perspectivas culturales y vitales que están relacionados con estados deseados relativos al bienestar personal ³²

En el 2009 la OMS llevo a cabo su definición: “La percepción del individuo sobre su posición en la vida dentro del contexto cultural y el sistema de valores en el que vive y con respecto a sus metas, expectativas, normas y preocupaciones”.³³ Es un concepto extenso y complejo que engloba la salud física, el proceso psicológico, el nivel de independencia, las relaciones sociales, las creencias personales y la relación con las características sobresalientes del entorno³³

Por otro lado, la calidad de vida relacionada con la salud es un concepto más específico, en el que se tiene en cuenta el bienestar físico, psicológico y social en relación con la presencia de enfermedad o el uso de tratamientos. ^{28, 34}

No se debe de enfocar la atención de los profesionales únicamente en los pacientes, ya que la familia y en especial los cuidadores también presentan alteraciones en la calidad de vida. Los cuidadores presentan una gran carga, ya que deben de suplir al paciente para que realice las ABVD²⁵, brindar apoyo emocional a su familiar y participar en la toma de decisiones.²⁶ Todo esto provoca problemas laborales, insomnio, descuido en las relaciones y miedo a que van a hacer con las horas una vez que su familiar fallezca²⁵. Para paliar en la medida de lo posible todo esto se debe de proporcionar al cuidador apoyo emocional, información y asesoramiento de la enfermedad ²⁶. Los grupos de apoyo pueden

ser de ayuda, pero a muchas familias les provoca incomodidad cuando una de las familias se encuentra en una fase avanzada de la enfermedad o en proceso de duelo. Además también puede ser de ayuda, como se comentó con anterioridad, el uso de la atención a domicilio.²⁵ A mayores también existen diversas asociaciones que facilitan lidiar con esta enfermedad, en España podemos distinguir las siguientes: FUNDELA³⁵, adELA³⁶ y fundación Luzón³⁷; y en Galicia se encuentra AGAELA³⁸. Aunque todas estas medidas pueden ayudar, cada familia es diferente y se deben de explorar las necesidades de forma individual.²⁶

Se debe de prestar especial atención al momento del dar el diagnóstico en el que se debe de comunicar las características y el progreso de la enfermedad, escuchar de forma empática las opiniones del paciente y la familia y resolver las dudas. En este momento se debe de indicar también las estrategias que se llevarán a cabo y que el paciente deje por escrito las decisiones con respecto a los cuidados paliativos por si en algún momento no es capaz de comunicarlas³⁹; como así lo contempla la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, las normativas autonómicas, donde las hubiera, y los objetivos contenidos en 4a Línea Estratégica 5 de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas.⁴⁰ En Galicia el SERGAS; permite llevar a cabo un documento de instrucciones previas en las jefaturas territoriales de la consejería de sanidad y en los siguientes complejos hospitalarios: Santiago (servicio de trabajo social del hospital Clínico y del hospital de Barbanza), Ferrol (servicio de atención al paciente del hospital Arquitecto Marcide) y Vigo (servicio de trabajo social del hospital de Meixoeiro y del hospital Álvaro Cunqueiro). Los profesionales de la salud deben de aportar información de donde poder registrar el consentimiento y la inscripción debe de ser llevada por un trabajador social.⁴¹

A medida que la enfermedad progresa, se deberá de comunicar los procesos por los que va a pasar el paciente e indicar cuando el estado empeora. Finalmente, en el momento el que el paciente este en sus últimos momentos se debe de respetar las decisiones que tomara previamente e intentar consolar a la familia.²⁶

Otro aspecto que afecta en gran medida a la familia es el impacto económico que causa la enfermedad. En el caso de España el coste medio anual por paciente es de aproximadamente 36194€, siendo de 17000 € en las fases iniciales y de 42728 € en fases avanzadas. En general; las categorías que más gastos supusieron fueron: cuidado informal; jubilación anticipada (discapacidad permanente); medicamentos (riluzol y medicamentos para paliar el dolor, los trastornos del sueño, problemas digestivos y depresión) y dispositivos ortopédicos.

Para los pacientes en el principio de la enfermedad, los costes indirectos (no poder trabajar) fueron los de mayor envergadura representando el 61% de los costes totales. Seguidos de los costes sanitarios que constituyen el 38%. Por último, el pago de cuidadores informales (directos no sanitarios) supuso el 1%.

Para los pacientes en fase avanzada, el pago de cuidadores informales supuso la mayor parte de los costes (60%). Seguidos de los costes directos sanitarios que representan el 21%. Finalmente los costes indirectos con un 19%. Los servicios sociales y el transporte privado representan únicamente el 1% de los costes sanitarios directos.⁹

Ante esta enfermedad los cuidados paliativos y la atención multidisciplinar juega un importante papel; pero con respecto al tratamiento farmacológico existen dos únicos fármacos aprobados por la FDA que son el riluzol (ha demostrado aumentar la supervivencia de los pacientes afectados por esta enfermedad)⁴² y la edaravona (no usado en Europa todavía pero sí en EE. UU., Japón y Corea del Sur)^{11,12}

En conclusión, los pacientes con ELA viven una etapa desde los 6 meses a los 3 años en la que van apareciendo todos los síntomas y por lo tanto su calidad de vida respecto a la salud se va deteriorando. Por lo que es relevante conocer la percepción personal de los pacientes, es decir lo que están sintiendo, para de esta forma intentar intervenir para conseguir una mejor adaptación psicológica individual. Los profesionales deben proporcionar una mejor atención sanitaria, aliviar su sufrimiento y hacerle lo más soportable posible su enfermedad.

3. JUSTIFICACIÓN Y APLICABILIDAD

Es evidente que una enfermedad que produce un deterioro tan importante de las funciones vitales, como hemos visto hasta ahora genera un gran impacto en la calidad de vida de estos pacientes. generando en ellos un fuerte impacto emocional además de un sentimiento de impotencia, soledad y a veces con exclusión social cultural y económica. El abordar el ELA desde el punto de vista de las necesidades del paciente conseguirá que mejore la atención a los pacientes.

Esta investigadora pone de manifiesto que lo más importante de los pacientes con ELA es conocer la percepción personal de los mismos en cuanto a su calidad de vida, necesitamos evaluar su estado de salud tanto física como psicológica, la consideración del paciente de su CV nos va a permitir promover mejores intervenciones clínicas y de enfermería a la vez que poder identificar las áreas en donde es necesario intervenir para buscar los instrumentos necesarios para mejorar las deficiencias.

4. HIPÓTESIS

El conocimiento de la realidad que percibe el paciente de ELA de su Calidad de Vida nos va a permitir conocer sus necesidades físicas, emocionales y sociales.

5.OBJETIVOS

5.1. OBJETIVO GENERAL

La Intención de esta investigación es Evaluar la Calidad de vida de los pacientes diagnosticados de ELA en la Comunidad Autónoma de Galicia, a través de los pacientes asociados a la organización AGAELA.

5.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

-Valorar la capacidad funcional y el bienestar psicológico y social de dichos pacientes.

-Describir en que estadio de la enfermedad se produce mayor afectación Psicológica del paciente.

- Poder contribuir a una mejora en la atención de los pacientes partiendo del conocimiento de su calidad de vida

6. MATERIAL Y METODOS

6.1. ESTRATEGIA DE LA BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA

Se ha llevado a cabo una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos: PubMed, Web of science, scopus y Dialnet. En ellas se obtuvo información sobre el ELA y como les afecta a los pacientes. Se uso, a su vez, psychology database y dialnet para obtener el concepto de calidad de vida y sus dimensiones.

El criterio de búsqueda empleado se refleja en la siguiente table (TABLA 2):

Base de datos	Búsqueda	Filtros	Total de artículos	Artículos seleccionados
Web Of Science	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND quality of life	Años: 2016-2021 Artículos y revisiones	680	9
Web Of Science	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND Spain	Años: 2010-2021	80	1
Pubmed	("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Quality of Life"[Mesh]	Últimos 5 años Idiomas: inglés y español	136	6
Pubmed	("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Therapeutics"[Mesh]	Últimos 5 años Idiomas: Inglés y español	140	1

Base de datos	Búsqueda	Filtros	Total de artículos	Artículos seleccionados
Pubmed	("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Rehabilitation"[Mesh]	Años: 2014-2021 Idiomas: inglés y español	119	2
Pubmed	("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Spain"[Mesh]	Años: 2005-2021	34	1
Pubmed	("amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH Terms] OR "amyotrophic lateral sclerosis"[All Fields]) AND (("interdisciplinary studies"[MeSH Terms] OR "interdisciplinary studies"[All Fields] OR "multidisciplinary"[All Fields]) AND care[All Fields])	Años: 2015-2021	831	3
Scopus	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND Quality of life	Años: 2019-2021 Idiomas: inglés y español Artículos y revisión	249	4

Base de datos	Búsqueda	Filtros	Total de artículos	Artículos seleccionados
Psyinfo	(Quality of life) AND definition	Años: 2016-2021 Idiomas: inglés y español Revistas científicas Ordenado por relevancia	430	2
Dialnet	Esclerosis lateral amiotrófica y causa	Artículos de revistas Ordenado por relevancia	29	1
Dialnet	Calidad de vida y discapacidad	Libros Ordenado por relevancia	28	1

TABLA 2: Criterio de búsqueda

Además de buscar información sobre el ELA en revistas, se empleó un libro de enfermería médico-quirúrgica publicado en Madrid y se buscó una guía de práctica clínica, un informe de la Fundación del cerebro e información en la Federación Española de las Enfermedades Raras (se centra mucho en lo relativo al ELA). Para reforzar la información sobre el ELA en nuestro país, se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en diversas organizaciones de España: FUNDELA, adELA, AGAELA y la fundación Luzón (Proyecto revELA) y para conocer la ley que ampara a estos pacientes en este país, se consultó la norma relativa a ello en el BOE. Para obtener información sobre Galicia, se empleó la guía de práctica clínica para el ELA del SERGAS.

Para conseguir más información sobre la calidad de vida, se usó la página de la OMS para obtener la definición de este concepto. Además de consultar el libro Outcomes- based evaluation para obtener la información de Schalock relativa a este concepto.

6.2. TIPO DE ESTUDIO

Se trata de un estudio descriptivo transversal con enfoque cuantitativo

6.3. PERIODO DEL ESTUDIO

Tras la aprobación del proyecto por el Comité Autonómico de Ética de la Investigación de Galicia, se realizará una reunión con el personal de AGAELA para explicarles el procedimiento a seguir. Los tiempos empleados en todo el proceso se detallan en el cronograma a continuación

El estudio se realiza desde diciembre de 2020 a febrero de 2022

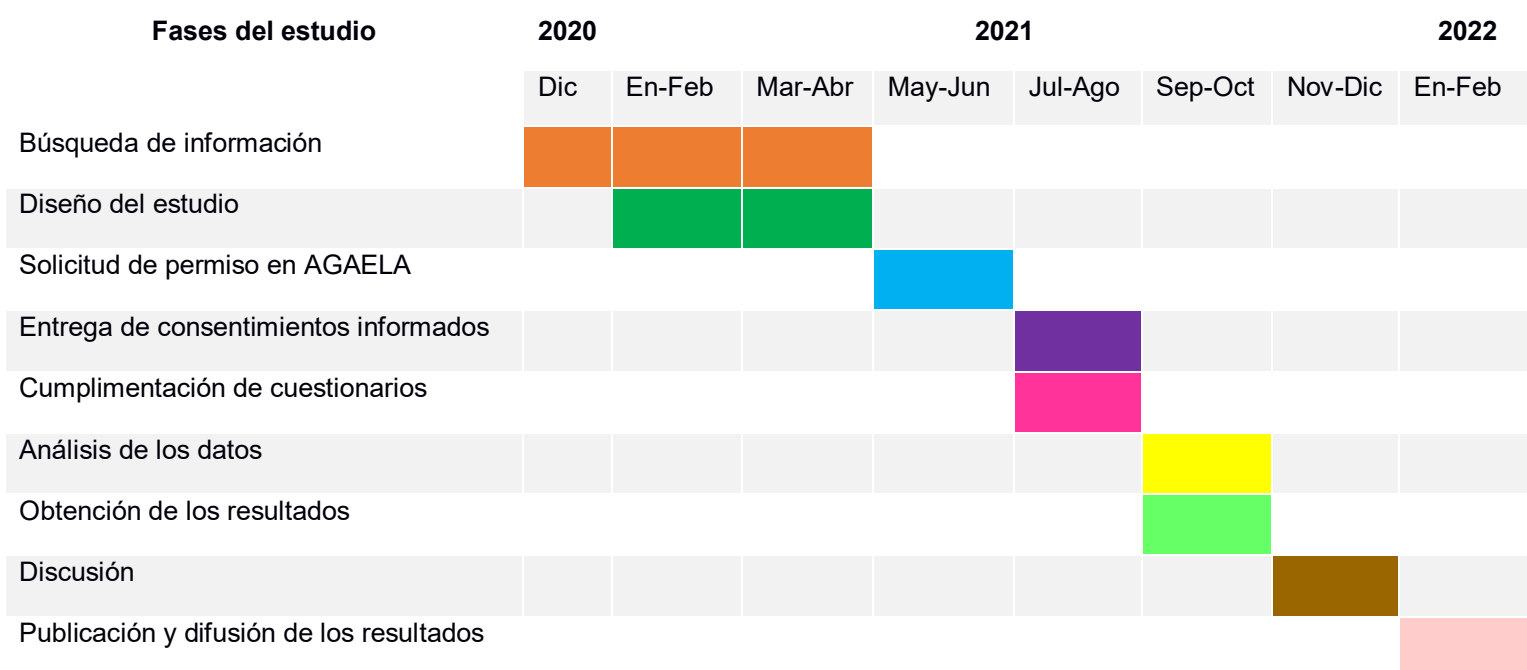


TABLA 3: Diagrama de Gantt

6.4. POSICIÓN DE INVESTIGADOR

La investigadora es una alumna de 4º grado de enfermería que ha propuesto este estudio por considerar la ELA una enfermedad muy limitante para la vida diaria de los pacientes afectados, hecho que está muy poco estudiado en la comunidad autónoma de Galicia. Entender la posición de estos pacientes podría ayudar a mejorar la atención y los recursos que presentan los pacientes para sobrellevar mejor su vida diaria.

6.5. ÁMBITO DEL ESTUDIO

El estudio se llevará a cabo en la asociación la sede de A Coruña de la asociación AGAELA.

6.6. POBLACIÓN DE ESTUDIO

El estudio está dirigido a los pacientes de la Comunidad Autónoma de Galicia diagnosticados de ELA. Se llevará a cabo una selección de los mismos, mediante un muestreo no probabilístico voluntario

6.6.1. Muestra

En Galicia existen 229 pacientes afectados por ELA, los cuales se reflejan en el mapa. ⁴³ de estas 229 personas, 101 se encuentran asociadas a la organización AGAELA, por lo que tendremos en cuenta este dato para calcular el tamaño muestral.

El número de afectados se representa en el siguiente mapa:

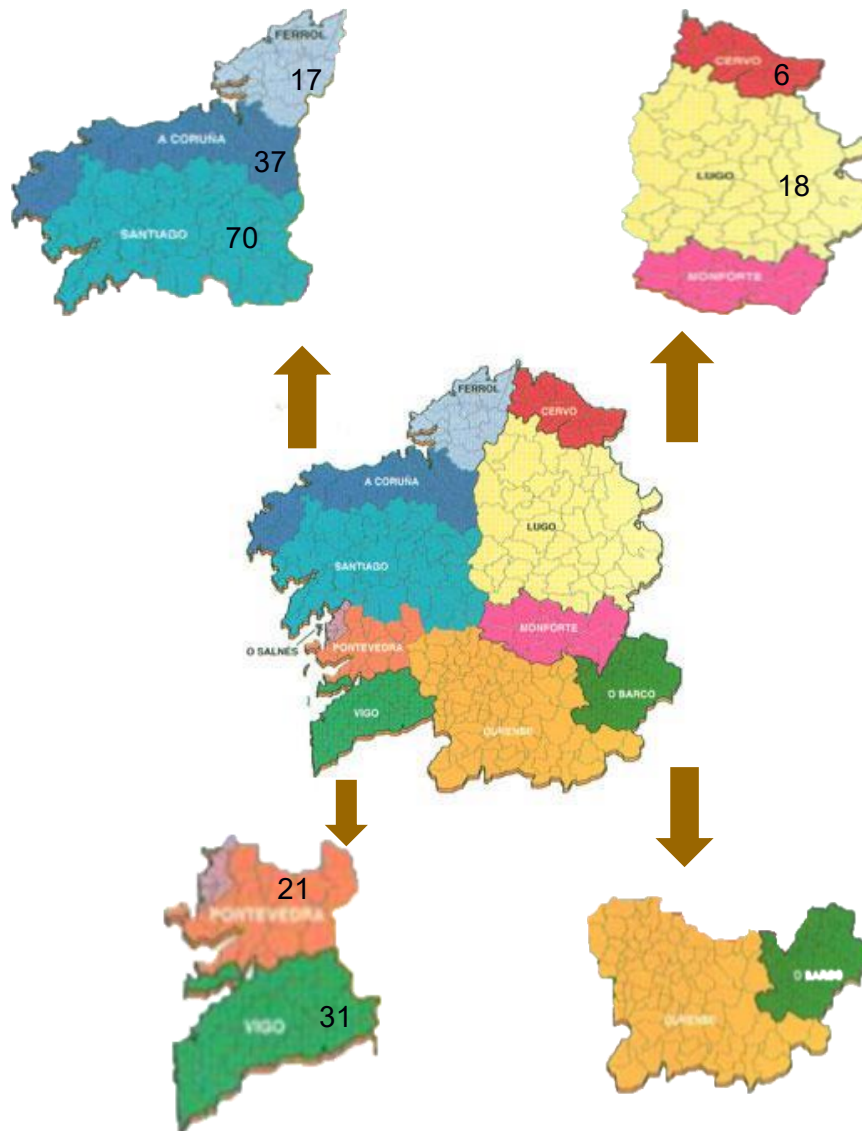


FIGURA 1: Mapa de las personas afectadas por ELA en Galicia

6.6.2. Criterios de selección

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Personas afectadas por ELA en la comunidad autónoma de Galicia
- Personas afectadas por ELA que firmen el consentimiento informado
- Personas afectadas por ELA que entiendan el castellano

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Personas afectadas por ELA que se nieguen a participar en el estudio
- Personas afectadas por ELA que presenten demencia frontotemporal avanzada y que les limite la comprensión de los cuestionarios

- Personas afectadas por ELA que presenten la enfermedad tan avanzada que suponga un pronóstico de muerte inminente

6.6.3. Tamaño muestral

Se determinará mediante la fórmula para el cálculo de una población finita, y que se sabe que existen 229 casos de pacientes afectadas con ELA en Galicia, de los cuales hay 101 asociados a AGAELA. Para ello se llevará a cabo teniendo en cuenta los siguientes datos:

$$N = 229$$

$$Z_{\alpha} = 1,96 \text{ (ya que se utilizará una seguridad del 95\%)}$$

$$d = 4\% = 0,04$$

$$p = 5\% = 0,05 \text{ (del cual conocemos el dato por estudios anteriores)}$$

$$q = 1 - p = 1 - 0,05 = 0,95$$

$$n = \frac{N * Z_{\alpha}^2 * p * q}{d^2 * (N - 1) + Z_{\alpha}^2 * p * q} = \frac{229 * 1,96^2 * 0,05 * 0,95}{0,04^2 * (229 - 1) + 1,96^2 * 0,05 * 0,95} = 76$$

Se utilizará por lo tanto una muestra de 76 pacientes para conocer la calidad de vida de los pacientes afectados por ELA en Galicia.

$$\text{Muestra ajustada a pérdidas} = n / (1 - R) = 76 / (1 - 0,15) = 90$$

Al tener en cuenta la proporción esperada de pérdidas del 15% se obtiene como muestra ajustada a la misma un total de 90 pacientes

6.7 INSTRUMENTOS PARA LA RECOGIDA DE DATOS

Como herramienta por sus características psicométricas y su adecuación a dicha población, consideramos que el cuestionario más apropiado para la medición de la salud de una forma global de los pacientes diagnosticados de ELA es el cuestionario ALSAQ-40, de origen anglosajón pero ya validado para la población española.

El Cuestionario de Evaluación de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSAQ) es un autoinforme pro del estado de salud del paciente. El ALSAQ se utiliza específicamente para medir el bienestar subjetivo de los pacientes con ELA y la más amplia condición de la enfermedad de la neurona motora (ENM).

El ALSAQ-40 proporciona calificaciones de 5 escalas:

- Movilidad física
- Actividades de la vida diaria e independencia
- Comer y beber
- Comunicación
- Reacciones emocionales

El Cuestionario de Evaluación del estado subjetivo de salud en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40) consta de 40 ítems agrupados en cinco dimensiones representativas del constructo CV: movilidad física, actividades de la vida diaria, comida y bebida, comunicación y función emocional (Tabla 4). Cada ítem es puntuado de 0 a 4, según una gradación de frecuencia de aparición del síntoma (nunca, raramente, a veces, frecuentemente, siempre). A partir de las puntuaciones directas, se obtiene para cada dimensión un índice de 0 a 100 que permite realizar comparaciones con las restantes dimensiones así como una sencilla interpretación de los resultados (0 mejor estado de salud medido por el cuestionario, 100 peor estado de salud).

Movilidad Física (10 ítems)	<i>Dificultades en el andar, ponerse de pie, subir y bajar escaleras, caídas etc</i>
Actividades de la Vida Diaria/Independencia (10 ítems)	<i>Limitaciones en actividades de la vida cotidiana como: lavarse, vestirse, hacer las tareas de la casa o escribir</i>
Comer y beber (3 ítems)	<i>Problemas para comer, tragar y beber líquidos.</i>
Comunicación (7 ítems)	<i>Dificultades en el habla, tartamudeo, sentirse cohibido por la forma de hablar y otras</i>
Funcionamiento Emocional (10 ítems)	<i>Problemas emocionales como sentirse solo, aburrido, deprimido, avergonzado en situaciones sociales o preocupado por la enfermedad y el futuro.</i>

TABLA 4: Dimensiones medidas por el ALSAQ-40

Las 4 primeras escalas hacen referencia a las deficiencias o discapacidades subsiguientes como consecuencia de la enfermedad. La quinta escala refleja la forma en que el paciente afronta emocionalmente su deterioro físico.

El cuestionario completo se refleja en el anexo 1

6.8. RECOGIDA DE DATOS

Como ya se indicó anteriormente antes de iniciar el estudio, se solicitará autorización al Comité Ético de Investigación de Galicia (anexo 2) para poder llevar a cabo la investigación.

Una vez obtenida dicha autorización, la primera fase del estudio consistirá en la captación de los pacientes a estudio. Para ello, será necesario ponerse en contacto con la organización AGAELA y pedirles permiso para llevar a cabo el estudio con las personas asociadas a su organización, acudiendo a su sede principal en O Burgo en A Coruña. Se recogerán los siguientes datos de filiación:

1. Nombre y Apellidos
2. Dirección
3. Teléfono
4. Dirección correo electrónico

y a continuación se procedera a enviar a cada paciente que cumpla los criterios de inclusión por correo electrónico el cuestionario juntamente con una hoja de información para el Paciente (anexo 3) además de un consentimiento informado que tendran que firmar todos los participantes en el estudio (anexo 4) y un compromiso del investigador (anexo 5)

6.9. ESTABLECIMIENTO DE VARIABLES

Las variables a estudio seran las siguientes:

Independientes:

1. Fecha de Nacimiento
2. Género
3. Municipio de residencia
4. Lugar de procedencia (hospital, asociación)
5. Fecha de inicio de síntomas
6. Treinta variables funcionales del ALSAQ-40: Preguntas 1-10 MOVILIDAD FÍSICA, Preguntas 11-20 ACTIVIDAD DE LA VIDA DIARIA, Preguntas 21-23 COMER Y BEBER, Preguntas 24-30 COMUNICACION

Dependientes:

Aquellas relativas a la función emocional preguntas de la 31 a la 40 del cuestionario:

1. Me he sentido solitario
2. He estado aburrido

3. Me he sentido incomodo en situaciones sociales
4. Me he sentido desesperanzado acerca del futuro
5. Me he preocupado por ser una carga para los demás
6. Me he preguntado por qué sigo adelante
7. Me he sentido enojado por causa de la enfermedad
8. Me he sentido deprimido
9. Me he preocupado por como la enfermedad me afectará en el futuro
10. Me he sentido como si no tuviera libertad

6.10 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para el procesamiento, análisis de los datos, presentación de resultados se utilizaran los siguientes programas informáticos:

- Análisis estadístico con SSPS para Windows
- Hojas de cálculo Excel

Se realizará un análisis descriptivo de las variables independientes y dependientes. Asimismo se estudiará la correlación existente entre variables independientes y dependientes. Para valorar si existe dependencia entre el estado emocional de los pacientes y su estado físico se realizará un diagrama de dispersión y calcularemos la ecuación de regresión considerando como variable independiente el estado físico y como variable dependiente el estado emocional.

7.LIMITACIONES DEL ESTUDIO

La meta fundamental de todo estudio epidemiológico es la agudeza en la medición. A la hora de planificar y llevarlo a cabo hay que tener en cuenta los errores aleatorios y sistemáticos, que hacen referencia a la precisión y a la validez, respectivamente. La validez interna se ve afectada por varios tipos de sesgos.

Los principales sesgos que pueden producir una estimación equivocada del efecto y que, por tanto, deberemos tener en cuenta son:

-Sesgo de selección: hace referencia a cualquier error que derive de la forma en la que los sujetos han sido seleccionados .En este estudio podría deberse al ámbito de realización del estudio, a una escasa participación por parte de los pacientes, a si también podemos encontrarnos con la pérdida de pacientes por fallecimiento en breve espacio de tiempo tras el diagnóstico.

- **Sesgo de información:** se debe a errores cometidos en la obtención de la información o medición de las variables. Para evitar errores de este tipo, para la recogida de datos se utilizarán únicamente cuestionarios validados y con la sensibilidad necesaria.

- **Sesgo de confusión:** se produce por la presencia de factores o variables no considerados que pueden producir una distorsión en los resultados esperados. Con el fin de evitarlo, se incluirán y analizarán todas las variables que puedan tener interés y se llevará a cabo un seguimiento de las mismas.

8.BENEFICIOS DEL ESTUDIO

Dado que la ELA es una enfermedad grave, compleja, costosa y difícil de abordar, creemos que los pacientes no están recibiendo la atención y las ayudas que necesitan, con este trabajo esperamos que nos permita determinar estrategias para poder hacer frente al estrés generado por la enfermedad , y poder denotar si estos pacientes necesitan más apoyo social y emocional, así mismo poder demostrar también que el actual modelo socio-sanitario no es capaz de responder a la complejidad de los pacientes con ELA y por ello con este estudio prendemos como beneficio hacer hincapié que el abordaje de la

ELA requiere que los sistemas sanitario y de atención social se organicen en torno al paciente y que se coordinen para que la calidad de vida de estos pacientes se vea mejorada.

9. ASPECTOS ÉTICOS

A la hora de llevar a cabo este proyecto de investigación en las ciencias de la salud para obtener los conocimientos necesarios en cuanto al diagnóstico, tratamiento y prevención de enfermedades humanas, debe garantizarse el cumplimiento de determinados aspectos éticos y legales que estén vigentes en la Ley 14/2007 de investigación biomédica. En ella, los derechos de las personas que participan de manera voluntaria en la investigación se encuentran protegidos.

Además, se tendrá en cuenta el Código de Núremberg (1947) que establece el código Internacional de ética médica para experimentar con los humanos.

El estudio se realizará bajo el marco ético de la Declaración de Helsinki (1964), Convenio de Oviedo (1997) y el Informe de Belmont (1978), asegurando el respeto a las personas, beneficencia, no maleficencia y justicia, es decir, los cuatro principios básicos de la bioética.

Todos los pacientes que participen en el estudio deberán ser informados sobre todos los aspectos de la investigación (tipo de estudio y objetivos) garantizando el cumplimiento de la Ley Básica Reguladora de la Autonomía del paciente y de Derechos y Obligaciones en Materia de Información y Documentación clínica. Sus datos personales serán protegidos bajo el anonimato durante la investigación y posterior presentación de los resultados obtenidos, asegurando el cumplimiento de la Ley Orgánica 15/1999 del 13 de diciembre y el Real Decreto de 1720/2007 del 21 de diciembre que regula su reglamento de desarrollo. No recibirán remuneración alguna por su participación y podrán abandonar el estudio en cualquier momento que lo consideren oportuno sin ningún tipo de penalización.

Como estrategia a llevar a cabo se solicitará permiso al Comité Autonómico de Ética de Investigación Clínica de Galicia (CAEICG)

10. PLAN DE DIFUSIÓN DE LOS RESULTADOS

Una vez realizada la investigación en el área de las ciencias de la salud, es importante la difusión de los resultados obtenidos en el ámbito científico, intentando llegar al mayor número de profesionales de enfermería, gestores sanitarios y también psicólogos por trabajar de forma multidisciplinar con los profesionales de enfermería.

Para ello, se tendrá en cuenta el factor de impacto de las revistas de enfermería por ser un instrumento que proporciona información relevante sobre qué revista tiene mayor importancia al compararla con otras que estén dentro de su mismo campo científico.

Destacan el Journal Citations Reports (JCR)³⁰ y el de SCImago Journal Rank (SJR)³¹ como principales factores de impacto a nivel internacional y el Repercusión Inmediata Cuiden (RIC)³² a nivel nacional.

En la siguiente tabla se presentan las revistas internacionales y las nacionales ajustadas al tema a tratar, donde se espera difundir el estudio, adaptando en todo momento la redacción del mismo en función de los requisitos de las mismas.

Nombre revista	Ámbito	Características/tipo de publicaciones	ISSN	Cuartil (Q)	SJR	JCR	RIC ²
The lancet neurology	Inglaterra	-revisiones y estudios relacionados con la práctica clínica neurológica. -temas principales: enfermedad cerebrovascular, demencia/ Alzheimer, epilepsia y convulsiones, genética, dolor de cabeza y migraña, infecciones neurológicas, enfermedad de la motoneurona/esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis múltiple, trastornos del movimiento, esclerosis múltiple, trastornos neuromusculares, trastorno de los nervios periféricos, neurología pediátrica, trastornos del sueño, trauma y tumores neurológicos.	14744465, 14744422	Q1	11.258	30.039	
Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry	Inglaterra	-investigación relacionada con las ciencias neurológicas. -principales trastornos tratados: ictus, esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, Parkinson, epilepsia, neuropatía periférica, hemorragia subaracnoidea y neuropsiquiatría.	1468330X, 00223050	Q1	3.265	8.263	

Nombre revista	Ámbito	Características/tipo de publicaciones	ISSN	Cuartil (Q)	SJR	JCR	RIC ²
Neurology	EE.UU.	-propósito de la revista: avanzar en el campo de la práctica de neurología mediante investigación básica y clínica.	00283878, 1526632X	Q1	3.005	8.770	
Neurodegenerative disease management	Inglaterra	-presentan hallazgos, análisis y comentarios en relación con las siguientes enfermedades debilitantes: Alzheimer; Parkinson; Huntington; ELA y esclerosis múltiple	17582024, 17582032	Q3	0.550		
Neurología	España	-revista oficial de la Sociedad Española de Neurología -publica contribuciones científicas en el campo de la neurología clínica y experimental. - contenidos: abarcan desde la neuroepidemiología, la clínica neurológica, la gestión y asistencia neurológica y la terapéutica, a la investigación básica en neurociencias aplicada a la neurología	02134853, 15781968	Q3	0.493	2.283	

Nombre revista	Ámbito	Características/tipo de publicaciones	ISSN	Cuartil (Q)	SJR	JCR	RIC ²
Revista de neurología	España	-fomenta y difunde el conocimiento generado en lengua española sobre neurociencia, tanto clínica como experimental.	15766578, 02100010	Q4	0.210	0.562	
Index de enfermería	España	-publica trabajos relacionados con la investigación en cuidados de salud desde una pluralidad de perspectivas: clínico-asistencial, sociocultural e histórica. - pone énfasis en: proceso salud-enfermedad y en la humanización de los cuidados.	1132-1296	Q1			1,333
Enfermería clínica	España	-publica fundamentalmente estudios que ayuden a la práctica asistencial de enfermeras y resto de personal sanitario. -objetivos: promover la difusión del conocimiento, potenciar el desarrollo de la evidencia en cuidados y contribuir a la integración de la investigación en la práctica clínica	1130-8621	Q3			0,585

Nombre revista	Ámbito	Características/tipo de publicaciones	ISSN	Cuartil (Q)	SJR	JCR	RIC ²
Evidentia	España	-publica estudios que permitan implementar cuidados de calidad. -fin: ayudar a las enfermeras y otros profesionales clínicos en el proceso de toma de decisiones sobre el cuidado del paciente, de la familia y de la comunidad.	1697-638X	Q3			0,257

TABLA 5: Revistas internacionales y nacionales según factor de impacto

También se tendrán en cuenta los siguientes congresos nacionales e internacionales:

- 1) III congreso internacional y VI nacional de enfermería y salud. 2021 lunes 26 de abril y miércoles 28 de abril online⁴³
- 2) Congreso internacional de enfermedades neuromusculares ICNMD 2021. 21 a 29 de mayo de 2021 online⁴⁵
- 3) Consejo internacional de enfermeras, congreso y exposición 2021. 5-9 junio de 2021 en Abu Dabi.⁴⁶

Además de todos los medios mencionados anteriormente para difundir los nuevos conocimientos de la investigación, hay que destacar que España cuenta con numerosas asociaciones centradas en el tema a tratar:

- FUNDELA
- adELA
- Fundación Luzón
- AGAELA

11.FINANCIACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

11.1. RECURSOS NECESARIOS

Tipo de gasto	Cantidad necesaria	Precio por unidad (€)	Total (€)
Recursos humanos			2200
Investigador principal	1	0	0
Traductor de inglés	1	1100	1100
Experto en estadística	1	1100	1100
Material inventariable			768
Ordenador	1	700	700
Impresora	1	60	60
USB	1	8	8
Material fungible			640,29
Paquete de 500 folios	2	5,20	10,40
Calculadora	1	7	7
Bolígrafos	6	0,80	4,80
Subrayadores	4	1,25	5
Paquete post-its	1	3,50	3,50
Grapadora	1	7	7
Paquete grapas	1	0,59	0,59
Clips	1	2	2
Cartuchos tinta de impresora	4	25	100
Consulta de artículos de pago	5	100	500
Otros gastos			2800
Desplazamientos	4		1000
Alojamientos y alimentación			900
Inscripción a congresos	3	300	900
TOTAL GASTOS			6408,29

TABLA 6: Recursos necesarios utilizados

11.2. FUENTES DE FINANZACIÓN

Para llevar a cabo el estudio será necesario costearlo a través de diferentes fuentes de financiación, tanto a nivel autonómico como nacional.

Autonómicas:

Ayudas a la investigación de la Universidad de A Coruña (UDC): ofrece financiación para encuentros de investigadores y congresos, con una dotación económica de 10000 a 25000 €⁴⁷

Nacionales:

Convocatoria proyecto de ELA: por un mundo sin ELA 2021 FUNDELA: aportan 30000 euros para la ayuda a Convocatorias para la financiación de proyectos de investigación, básica o clínica, en ELA que contribuyan al descubrimiento de tratamientos efectivos.⁴⁸

12. ANEXOS

ANEXO 1: CUESTIONARIO ALSAQ – 40

* **Por favor complete este cuestionario tan pronto como sea posible.** Si tiene alguna dificultad para rellenar el cuestionario por sí mismo, por favor, consiga a alguien que le ayude con él. Sin embargo, son **sus** respuestas las que nos interesan.

* El cuestionario consta de una serie de declaraciones sobre las dificultades que usted puede haber experimentado **durante las últimas 2 semanas.** No hay respuestas correctas o incorrectas, es probable que su primera respuesta sea la más precisa para usted. **Por favor marque la casilla que mejor describe su propia experiencia o sentimiento.**

* **Por favor, trate de responder a cada pregunta a** pesar de que algunas pueden parecer bastante similares a otras, o puedan no parecer relevantes para usted.

* Toda la información que proporcione será tratada en la más estricta confidencialidad, y es completamente **anónimo.** No hay forma de identificarlo en el cuestionario

Todas las siguientes declaraciones se refieren a ciertas dificultades que puede haber tenido durante las últimas 2 semanas. Indique, marcando la casilla correspondiente, la frecuencia con la que las siguientes afirmaciones han sido ciertas para usted. Si no puede hacerlo en absoluto marque por favor Siempre/no puedo caminar en absoluto

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre/no lo puedo hacer
1. He encontrado dificultades para caminar cortas distancias, por ejemplo, alrededor de la casa.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Me he caído mientras caminaba	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. He tropezado o caído mientras caminaba	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. He perdido el equilibrio mientras caminaba	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. He tenido que concentrarme mientras camino	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Caminar me ha cansado	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. He tenido dolores en mis piernas mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre/no lo puedo hacer
8. He encontrado dificultades para subir y bajar las escaleras	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Me ha resultado difícil levantarme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Me ha resultado difícil levantarme de las sillas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre/no lo puedo hacer
11. He tenido dificultades al mover mis manos y brazos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. He tenido dificultades para moverme y girar en la cama	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. Me resulta difícil recoger objetos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. He tenido dificultades para sostener libros o periódicos, o pasar páginas.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. He tenido dificultades para escribir con claridad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Me ha resultado difícil hacer trabajos alrededor de la casa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. He tenido dificultades para comer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. He tenido dificultades peinándome o lavando los dientes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. He tenido dificultades para vestirme	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. He tenido dificultades para lavarme las manos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre/no lo puedo hacer
21. He tenido dificultades para tragar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. He tenido dificultades para comer alimentos sólidos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Me ha resultado difícil beber líquidos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre/no lo puedo hacer
24. Me ha resultado difícil participar en conversaciones	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. He sentido que mi discurso no ha sido fácil de entender.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. He tartamudeado mientras hablaba	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. He tenido que hablar muy lentamente	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. He hablado menos de lo que solía.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. Me he sentido frustrado por mi discurso.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Me he sentido consciente de mi discurso.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre/no lo puedo hacer
31. Me he sentido solo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Me he aburrido	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Me he sentido avergonzado en situaciones sociales.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Me he sentido desesperado por el futuro.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Me preocupa que sea una carga para otras personas.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Me he preguntado por qué sigo adelante	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37. Me he sentido enojado por la enfermedad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Me he sentido deprimido	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39. Me preocupa cómo me afectará la enfermedad en el futuro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Me he sentido como si no tuviera libertad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ANEXO 2: CARTA DE PRESENTACIÓN DE DOCUMENTACIÓN A LA RED DE COMITÉS DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN DE GALICIA⁴⁹



XUNTA DE GALICIA
CONSELLERÍA DE SANIDADE



SERVIZO
GALEGO
de SAÚDE

Xerencia do Servizo
Galego de Saúde

galicia

CARTA DE PRESENTACIÓN DE DOCUMENTACIÓN A LA RED DE COMITÉS DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN DE GALICIA

D/D^a:

Tamara Martínez Hermida

con teléfono:

605751690

y correo electrónico:

tamara.martinezh@udc.es

SOLICITA la evaluación de:

- Estudio nuevo de investigación
- Respuesta a las aclaraciones solicitadas por el Comité
- Modificación o Ampliación a otros centros de un estudio ya aprobado por el Comité

DEL ESTUDIO:

Título:

Calidad de vida de los pacientes con ELA en Galicia

Promotor:

MARCAR si el promotor es sin ánimo comercial y confirma que cumple los requisitos para la exención de tasas de la Comunidad Autónoma de Galicia (más información en la web de comités)

Tipo de estudio:

- Ensayo clínico con medicamentos
- Investigación clínica con productos sanitarios
- Estudio postautorización con medicamento de seguimiento prospectivo (EPA-SP)
- Otros estudios no catalogados en las categorías anteriores

Investigadores y centros en Galicia:

Investigadora: Tamara Martínez Hermida

Centro: asociación AGAELA

Y adjunto envío la documentación en base a los requisitos que figuran en la web de la Red Gallega de CEIs, y me comprometo a tener disponibles para los participantes los documentos de consentimiento aprobados en gallego y castellano.

Fecha:

Firma:

Red de Comités de Ética de la Investigación

Xerencia Servizo Galego de Saúde

ANEXO 3 ⁴⁹:

3.1. HOJA DE INFORMACIÓN AL/LA PARTICIPANTE ADULTO/A EN CASTELLANO

TÍTULO DEL ESTUDIO: Calidad de vida de los pacientes con ELA en Galicia

INVESTIGADOR : Tamara Martínez Hermida.

CENTRO: Asociación AGAELA

Este documento tiene por objeto ofrecerle información sobre un **estudio de investigación** en el que se le invita a participar. Este estudio fue aprobado por el Comité de Ética de la Investigación de Galicia.

Si decide participar en el mismo, debe recibir información personalizada del investigador, **leer antes este documento** y hacer todas las preguntas que precise para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea puede llevar el documento, consultarlo con otras personas y tomar el tiempo necesario para decidir si participa o no.

La participación en este estudio es completamente **voluntaria**. Ud. puede decidir no participar o, se acepta hacerlo, cambiar de parecer retirando el consentimiento en cualquier momento sin dar explicaciones. Le aseguramos que esta decisión no afectará a la relación con los profesionales sanitarios que le atienden ni a la asistencia sanitaria a la que Ud. tiene derecho.

¿Cuál es la finalidad del estudio?

El siguiente estudio se lleva a cabo para conocer la calidad de vida los pacientes afectados por ELA y de esta forma poder guiar a los diversos hospitales de Galicia a mejorar sus prestaciones

¿Por qué me ofrecen participar a mí?

Ud. es invitado a participar porque padece esclerosis lateral amiotrófica y cumple con los criterios de inclusión necesarios del estudio

¿En qué consiste mi participación?

Su participación consistirá en cumplimentar un cuestionario (ALSAQ-40) constituido por 40 afirmaciones divididas en cinco dominios: movilidad física, actividades de la vida diaria/independencia, comer y beber, comunicación y funcionamiento emocional

Su participación tendrá una duración total estimada de 20 a 25 min

¿Qué molestias o inconvenientes tiene mi participación?

El inconveniente que implica su participación es el hecho de responder a las preguntas del cuestionario.

Si en algún momento considera que le supone demasiada molestia podrá abandonar el estudio firmando la revocación del consentimiento informado

¿Obtendré algún beneficio por participar?

No se espera que Ud. obtenga beneficio directo por participar en el estudio. La investigación pretende descubrir aspectos desconocidos o poco claros sobre la esclerosis lateral amiotrófica. Esta información podrá ser de utilidad en un futuro para mejorar la atención prestada a las personas afectadas por su enfermedad.

¿Recibiré la información que se obtenga del estudio?

Si Ud. lo desea, se le facilitará un resumen de los resultados del estudio.

¿Se publicarán los resultados de este estudio?

Los resultados de este estudio serán remitidos a publicaciones científicas para su difusión, pero no se transmitirá ningún dato que permita la identificación de los participantes.

Información referente a sus datos:

La obtención, tratamiento, conservación, comunicación y cesión de sus datos se hará conforme a lo dispuesto en el Reglamento General de Protección de Datos (Reglamento UE 2016-679 del Parlamento europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016) y la normativa española sobre protección de datos de carácter personal vigente.

Los datos necesarios para llevar a cabo este estudio serán recogidos y conservados de modo: **Seudonimizados (Codificados)**, la seudonimización es el tratamiento de datos personales de manera tal que no pueden atribuirse a un/a interesado/a sin que se use información adicional. En este estudio solamente el equipo investigador conocerá el código que permitirá saber su identidad.

La normativa que regula el tratamiento de datos de personas, le otorga el derecho a acceder a sus datos, oponerse, corregirlos, cancelarlos, limitar su tratamiento, restringir o solicitar la supresión de los mismos. También puede solicitar una copia de éstos o que ésta sea remitida a un tercero (derecho de portabilidad).

Para ejercer estos derechos puede Ud. dirigirse al Delegado/a de Protección de Datos del centro a través de los medios de contacto antes indicados o al investigador/a principal de este estudio en el correo electrónico: tamara.martinezh@udc.es y/o tño 605751690.

Así mismo, Ud. tiene derecho a interponer una reclamación ante la Agencia Española de Protección de datos cuando considere que alguno de sus derechos no haya sido respetado.

Únicamente el equipo investigador y las autoridades sanitarias, que tienen el deber de guardar la confidencialidad, tendrán acceso a todos los datos recogidos por el estudio. Se podrá transmitir a terceros información que no pueda ser identificada. En el caso de que alguna información se transmita a otros países, se realizará con un nivel de protección de datos equivalente, como mínimo, al establecido por la normativa española y europea.

Al finalizar el estudio, o el plazo legal establecido, los datos recogidos serán eliminados o guardados anónimos para su uso en futuras investigaciones según lo que Ud. escoja en la hoja de firma del consentimiento.

¿Existen intereses económicos en este estudio?

Esta investigación es promovida exclusivamente por la entidad investigadora

El investigador no recibirá retribución específica por la dedicación al estudio.

Ud. no será retribuido por participar. Es posible que de los resultados del estudio se deriven productos comerciales o patentes; en este caso, Ud. no participará de los beneficios económicos originados.

¿Cómo contactar con el equipo investigador de este estudio?

Ud. puede contactar con Tamara Martínez Hermida en el teléfono 605751690 y/o el correo electrónico tamara.martinezh@udc.es.

Muchas gracias por su colaboración

3.2. FOLLA DE INFORMACIÓN AO/Á PARTICIPANTE ADULTO/A EN GALEGO

TÍTULO DO ESTUDO: Calidade de vida dos pacientes con ELA en Galicia

INVESTIGADOR: Tamara Martínez Hermida

CENTRO: AGAELA

Este documento ten por obxecto ofrecerlle información sobre un **estudo de investigación** no que se lle invita a participar. Este estudo foi aprobado polo Comité de Ética da Investigación de Galiza.

Se decide participar no mesmo debe recibir información personalizada do investigador, **ler antes este documento** e facer todas as preguntas que precise para comprender os detalles sobre o mesmo. Se así o desexa pode levar o documento, consúltalo con outras persoas, e tomar o tempo necesario para decidir se participar ou non.

A participación neste estudo é completamente **voluntaria**. Vd. pode decidir non participar ou, se acepta facelo, cambiar de parecer retirando o consentimento en calquera momento sen obriga de dar explicacións. Asegurámoslle que esta decisión non afectará á relación cós profesionais sanitarios que lle atenden nin á asistencia sanitaria á que Vd. ten dereito.

Cal é a finalidade do estudo?

O seguinte estudo levase a cabo para coñecer a calidade de vida dos pacientes afectados por ELA e desta forma poder guiar ós diversos hospitais de Galiza a mellorar as súas prestacións.

Por que me ofrecen participar a min?

Vostede é convidado a participar porque padece esclerose lateral amiotrófica e cumpre cos criterios de inclusión necesarios do estudo.

En que consiste a miña participación?

A súa participación consistirá en cumprimentar un cuestionario (ALSAQ-40) constituído por 40 afirmacións divididas en cinco dominios: mobilidade física, actividades da vida diaria/independenza, comer e beber, comunicación e funcionamento emocional.

A súa participación terá unha duración total estimada de 20 a 25 min

Que molestias ou inconvenientes ten?

O inconveniente que implica a súa participación é o feito de responder as preguntas do cuestionario.

Se nalgun momento considera que lle supón demasiada molestia poderá abandonar o estudo firmando a revocación do consentimento informado.

Obtereirei algún beneficio por participar?

Non se espera que Vd. obteña beneficio directo por participar no estudo. A investigación pretende descubrir aspectos descoñecidos ou pouco claros sobre [a esclerose lateral amiotrófica](#). Esta información poderá ser de utilidade nun futuro para mellorar a atención prestada ás persoas afectadas pola súa enfermidade.

Recibireirei a información que se obteña do estudo?

Se Vd. o desexa, facilitaráselle un resumo dos resultados do estudo.

Publicaranse os resultados deste estudo?

Os resultados deste estudo serán remitidos a publicacións científicas para a súa difusión, pero non se transmitirá ningún dato que poida levar á identificación dos participantes.

Información referente aos seus datos:

A obtención, tratamento, conservación, comunicación e cesión dos seus datos farase conforme ao disposto Regulamento Xeral de Protección de Datos (Reglamento UE 2016-679 del Parlamento europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016), a normativa española sobre protección de datos de carácter persoal vixente, a Lei 14/2007 de investigación biomédica e o RD 1716/2011.

Os datos necesarios para levar a cabo este estudo serán recollidos e conservados de modo: **Seudonimizados (Codificados)**, a seudonimización é o tratamento de datos persoais de maneira tal que non poden atribuírse a un/a interesado/a sen que se empregue información adicional. Neste estudo só o equipo investigador coñecerá o código que permitirá saber a súa identidade.

A normativa que rixe o tratamento de datos de persoas, otórgalle dereito a acceder aos seus datos, opoñerse, corrixilos, cancelalos, limitar o seu tratamento, restrinxir ou solicitar a supresión dos seus datos. Tamén pode solicitar unha copia dos mesmos ou que ésta sexa remitida a un terceiro (dereito de portabilidade).

Para exercer estes dereitos pode vostede dirixirse ao Delegado/a de Protección de Datos do centro a través dos medios de contacto antes indicados ou ao investigador/a principal deste estudo no enderezo electrónico: tamara.martinezh@udc.es e/ou tfno.: 605751690.

Así mesmo, vostede ten dereito a interpoñer unha reclamación ante a Axencia Española de Protección de Datos, cando considere que algún dos seus dereitos non foi respetado.

So o equipo investigador e as autoridades sanitarias, que teñen deber de gardar a confidencialidade, terán acceso a todos os datos recollidos no estudo. Poderase transmitir a terceiros información que non poida ser identificada. No caso de que algunha información sexa transmitida a outros países, realizarase cun nivel de protección dos datos equivalente, como mínimo, ao esixido pola normativa española e europea.

Ao rematar o estudo, ou o prazo legal establecido, os datos recollidos serán eliminados ou gardados anónimos para o seu uso en futuras investigacións segundo o que Vd. escolla na folla de firma do consentimento.

Existen intereses económicos neste estudo?

Esta investigación é promovida exclusivamente pola entidade investigadora.

O investigador non recibirá retribución específica pola dedicación ao estudo.

Vd non será retribuído por participar. É posible que dos resultados do estudo se deriven produtos comerciais ou patentes, neste caso, Vd. non participará dos beneficios económicos orixinados

Como contactar co equipo investigador deste estudo?

Vd. pode contactar con Tamara Martínez Hermida no teléfono 605751690 /ou enderezo electrónico tamara.martinezh@udc.es.

Moitas grazas pola súa colaboración.

ANEXO 4 ⁴⁹:

4.1. DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA LA PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN EN CASTELLANO

TÍTULO del estudio: Calidad de vida de los pacientes con ELA en Galicia

Yo,.....

- Leí la hoja de información al participante del estudio arriba mencionado que se me entregó, pude conversar con: Tamara Martínez y hacer todas las preguntas sobre el estudio.
- Comprendo que mi participación es voluntaria, y que puedo retirarme del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en mis cuidados médicos.
- Accedo a que se utilicen mis datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.
- Presto libremente mi conformidad para participar en este estudio.

Al terminar este estudio acepto que mis datos sean:

- Eliminados
- Conservados anonimizados para usos futuros en otras investigaciones

Fdo.: El/la participante,

Fdo.: El/la investigador/a que solicita el consentimiento

Nombre y Apellidos:

Nombre y Apellidos:

Fecha:

Fecha:

DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO ANTE TESTIGOS PARA LA PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN (para los casos en que el participante no pueda leer/escribir)

El testigo imparcial ha de identificarse y ser una persona ajena al equipo investigador.

TÍTULO del estudio: Calidad de vida de los pacientes con ELA en Galicia

Yo,....., como testigo imparcial, afirmo que en mi presencia:

- Se le leyó a..... la hoja de información al participante del estudio arriba mencionado que se le entregó, y pudo hacer todas las preguntas sobre el estudio.
- Comprendió que su participación es voluntaria, y que puede retirarse del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en sus cuidados médicos.
- Accede a que se utilicen sus datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.
- Presta libremente su conformidad para participar en este estudio.

Al terminar este estudio acepta que sus datos sean:

- Eliminados
- Conservados anonimizados para usos futuros en otras investigaciones

Fdo.: El/la testigo,

Fdo.: El/la investigador/a que solicita el consentimiento

Nombre y apellidos:

Nombre y Apellidos:

Fecha:

Fecha:

DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA REPRESENTANTE LEGAL PARA LA PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN

TÍTULO del estudio: Calidad de vida de los pacientes con ELA en Galicia

Yo, _____, representante legal de

- Leí la hoja de información al participante del estudio arriba mencionado que se me entregó, pude conversar con y hacer todas las preguntas sobre el estudio.
- Comprendo que su participación es voluntaria, y que puede retirarse del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en sus cuidados médicos.
- Accedo a que se utilicen sus datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.
- Presto libremente mi conformidad para que participe en este estudio.

Al terminar este estudio acepto que sus datos sean:

- Eliminados
- Conservados anonimizados para usos futuros en otras investigaciones

Fdo.: El/la representante legal,

Fdo.: El/la investigador/a que solicita el consentimiento

Nombre y apellidos:

Nombre y apellidos:

Fecha:

Fecha:

4.2. DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA A PARTICIPACIÓN NUN ESTUDO DE INVESTIGACIÓN EN GALEGO

TÍTULO: Calidade de vida dos pacientes afectados por ELA en Galiza

Eu, _____

- *Lin a folla de información ao participante do estudo arriba mencionado que se me entregou, puiden conversar con Tamara Martínez Hermida e facer todas as preguntas sobre o estudo necesarias.*
- *Comprendo que a miña participación é voluntaria, e que podo retirarme do estudo cando queira, sen ter que dar explicacións e sen que isto repercuta nos meus coidados médicos.*
- *Accedo a que se utilicen os meus datos nas condicións detalladas na folla de información ao participante.*
- *Presto libremente a miña conformidade para participar neste estudo.*

Ao rematar o estudo, os meus DATOS acepto que sexan:

- Eliminados.
- Conservados anonimizados para usos futuros noutras investigacións.

Asinado.: O/a participante,

Asinado.:O/a investigador/a que solicita o consentimento

Nome e apelidos: _____ Nome e apelidos: _____

Data:

Data:

DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO ANTE TESTEMUÑAS PARA A PARTICIPACIÓN NUN ESTUDO DE INVESTIGACIÓN (para os casos no que o participante non pode lee/escribir)

A testemuña imparcial terá que identificarse e ser una persoa allea ao equipo investigador

TÍTULO: Calidade de vida dos pacientes afectados por ELA en Galiza

Eu _____, como testemuña imparcial, afirmo que na miña presenza:

- Se lle leu a _____ a folia de información ao participante do estudo arriba mencionado que se lle entregou, e puido facer todas as preguntas sobre o estudo.
- Compredeu que a súa participación é voluntaria, e que pode retirarse do estudo cando queira, sen ter que dar explicacións e sen que isto repercute nos seus coidados médicos.
- Accede a que se utilicen os seus datos nas condicións detalladas na folia de información ao participante.
- Presta libremente a súa conformidade para participar neste estudo.

Ao rematar o estudo, os seus DATOS acepta que sexan:

- Eliminados.
- Conservados anonimizados para usos futuros noutras investigacións.

Asinado.: O/a testemuña

Asinado.:O/a investigador/a que solicita o consentimento

Nome e apelidos: _____

Nome e apelidos: _____

Data:

Data:

DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA REPRESENTANTE LEGAL PARA A PARTICIPACIÓN NUN ESTUDO DE INVESTIGACIÓN

TÍTULO: Calidade de vida dos pacientes afectados por ELA en Galiza

Eu, _____ (*nome e apelidos*), representante legal de _____ (*nome e apelidos*):

- *Lin a folha de información ao participante do estudo arriba mencionado que se me entregou, puiden conversar con: _____ e facer todas as preguntas sobre o estudo.*
- *Comprendo que a súa participación é voluntaria, e que pode retirarse do estudo cando queira, sen ter que dar explicacións e sen que isto repercuta nos seus coidados médicos.*
- *Accedo a que se utilicen os seus datos nas condicións detalladas na folha de información ao participante.*
- *Presto libremente a miña conformidade para que participe neste estudo.*

Ao rematar o estudo, os seus DATOS acepto que sexan:

- Eliminados.
- Conservados anonimizados para usos futuros noutras investigacións.

Asinado.: O/a representante legal,

Asinado.:O/a investigador/a que solicita o consentimento

Nome e apelidos: _____

Nome e apelidos: _____

Data:

Data:

ANEXO 5: COMPROMISO DEL INVESTIGADOR PRINCIPAL ⁴⁹

D/D^a.

Tamara Martínez Hermida

Servicio/Unidad:

Centro:

Asociación AGAELA

Hace constar:

- ✓ Que conoce el protocolo del estudio:

Título:

Calidad de vida de los pacientes con ELA en Galicia

Código del estudio:

Versión:

- ✓ Que el citado estudio respeta las normas éticas aplicables a este tipo de estudios de investigación
- ✓ Que participará como investigador principal en el mismo
- ✓ Que cuenta con los recursos materiales y humanos necesarios para llevar a cabo el estudio, sin que esto interfiera con la realización de otros estudios ni con otras tareas profesionales asignadas
- ✓ Que se compromete a cumplir el protocolo presentado por el promotor y aprobado por el comité en todos sus puntos, así como las sucesivas modificaciones autorizadas por este último
- ✓ Que respetará las normas éticas y legales aplicables, en particular la

Declaración de Helsinki y el Convenio de Oviedo y seguirá las Normas de Buena Práctica en investigación en seres humanos en su realización.

✓ Que los investigadores colaboradores necesarios son idóneos.

Firma

13. BIBLIOGRAFÍA

(1)Zhaohong Kong¹, Peng Chen², Jian Jiang¹, Xiaoyun Wang³, Ying Wang², Yanghong Shi², Bin Zhao², Jiang Zhu (2020): Pain characteristics in amyotrophic lateral sclerosis patients and its impact on quality of life: a prospective observational study in a northern city of China, DOI: 10.21037/apm-20-864

(2)Hikari Ando , Rosanna Cousins & Carolyn A. Young (2020): Flexibility to manage and enhance quality of life among people with motor neurone disease, Disability and Rehabilitation, DOI: 10.1080/09638288.2020.1846797

(3) Sukockien E, Iancu Ferfoggia R, Truffert A, Hritier Barras A, Genton L, Viatte V, et al. Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: a 4-year longitudinal observational study. Swiss medical weekly 2020 Jun 09,;150:w20258.

(4) Oskarsson B, Gendron TF, Staff NP. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. Mayo Clinic proceedings 2018 Nov;93(11):1617-1628

(5) Fernandez C. Esclerosis lateral amiotrófica: estado de la investigación [Panorama actual del medicamento](#). 2020; 44(434):611-637

(6) Sara Zarei, Karen Carr, Luz Reiley, Kelvin Diaz, Orleiquis Guerra, Pablo Fernandez Altamirano, Wilfredo Pagani, Daud Lodin, Gloria Orozco, Angel China . A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis (2015), DOI:10.4103/2152- 7806.169561

(7) Alonso V, Villaverde-Hueso A, Hens MJ, Morales-Piga A, Abaitua I, de la Paz, Manuel Posada. Increase in motor neuron disease mortality in Spain: Temporal and geographical analysis (1990-2005). Amyotrophic lateral sclerosis 2011 May;12(3):192-198.

(8) Ayuso Peralta L, Rubio Pérez L, Luis Valdivia T, Ballesteros Barranco A, García Ferrer I. Alteraciones degenerativas. En: De la Fuente Ramos M (coord). Enfermería médico- quirúrgica. Vol III. Madrid: 3ª edición; 2016. p 1729-75

- (9) López-Bastida J, Perestelo-Pérez L, Montón-Álvarez F, Serrano-Aguilar P, Alfonso- Sanchez JL. Social economic costs and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in Spain. *Amyotrophic lateral sclerosis* 2009;10(4):237- 243.
- (10) Oliveira P, Aramaki R, Silva A, Luvizutto G, Souza L. Functionality and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study. *Human movement* 2020;21(2):19-24
- (11) Jack J. Chen, PharmD, BCPS, BCGP, FASCP, FCCP Overview of Current and Emerging Therapies for Amyotrophic Lateral Sclerosis August 2020 vol 26 num 9
- (12) Norris SP, Likanje MN, Andrews JA. Amyotrophic lateral sclerosis: update on clinical management. *Current opinion in neurology* 2020 Oct;33(5):641-648.
- (13) Amyotrophic Lateral Sclerosis: Disease State Overview Darrell Hulisz, PharmD, RPh *Am J Manag Care*. 2018;24:S320-S326
- (14) Shahbazi M, Holzberg S, Thirunavukkarasu S, Ciani G. Perceptions of sexuality in individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and their treating clinicians. *NeuroRehabilitation (Reading, Mass.)* 2017;41(2):331-342.
- (15) 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. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/csalud/galerias/documentos/c_3_c_6_enfermedades_raras/guias_asistenciales/esclerosis_01.pdf
- (16) 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]. Disponible en: http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME_ELA.pdf

- (17) Martínez-Campo Y, Homedes C, Lazaro A, Alarcón R, Campo D, Riera M, et al. Observational study of patients in Spain with amyotrophic lateral sclerosis: correlations between clinical status, quality of life, and dignity. *BMC Palliat Care* 2017 -12;16(1).
- (18) 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. Disponible en: https://enfermedades-raras.org/images/stories/documentos/Estudio_ENSERio.pdf.
- (19) Khairoalsindi OA, Abuzinadah AR. Maximizing the Survival of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: Current Perspectives. *Neurology research international* 2018 Aug 12,;2018:6534150-12.
- (20) Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine* 2016 Feb;33(1):84-92.
- (21) Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: Why it matters. *Muscle Nerve* 2014- 05-17;50(1):4
- (22) Soofi A, Soofi A, Bello-Haas V, Bello-Haas V, Kho M, Kho M, et al. The impact of rehabilitative interventions on quality of life: a qualitative evidence synthesis of personal experiences of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res* 2018 Apr;27(4):845-856.
- (23) Bello-Haas VD. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degenerative neurological and neuromuscular disease* 2018;8:45-54
- (24) Kataharine Linse, Elisa Aust, Markus Joos, Andreas Hermann. Communication Matters- Pitfalls and Promise of Hightech Communication Devices in Palliative Care of Severely Physically Disabled Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Neurology* 2018 july; 9(603). doi: 10.3389/fneur.2018.00603

- (25) Kate Flemming, Victoria Turner, Samantha Bolsher, Bill Hulme, Elizabeth McHugh, Ian Watt. The experiences of, and need for, palliative care for people with motor neurone disease and their informal caregivers: A qualitative systematic review. *Palliative Medicine* 2020; 34(6): 708-730
- (26) Galvin M, Carney S, Corr B, *et al.* Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis. *BMJ Open* 2018;8:e018721. Doi:10.1136/bmjopen-2017-018721
- (27) Paipa AJ, Povedano M, Barcelo MA, Domínguez R, Saez M, Turon-Sans J, *et al.* Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: association with noninvasive mechanical ventilation. *Journal of Multidisciplinary Healthcare* 2019;12 465–470
- (28) Van Groenestijn AC, Kruitwagen-van Reenen ET, Visser-Meily JMA, van den Berg, Leonard H, Schröder CD. Associations between psychological factors and health-related quality of life and global quality of life in patients with ALS : a systematic review. *Health and quality of life outcomes* 2016;14(1):107.
- (29) Jakobsson Larsson B, Ozanne AG, Nordin K, Nygren I. A prospective study of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Acta neurologica Scandinavica* 2017 Dec;136(6):631-638
- (30) Schalock RL. *Outcome-based evaluation*. 2^o ed. Nueva York: Springer; 2001
- (31) Baron H, Hawrylyshyn N, Hunt SS, Mcdougall J. Understanding quality of life within occupational therapy intervention research: A scoping review. *Aust Occup Ther J* 2019 -02-12;66(4):417.
- (32) Verdugo Alonso MA . *Como mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad*. 2^a ed.Salamanca: Amaru Ediciones; 2009
- (33) World Health Organization. *Constitution of the World Health Organization. Basic Documents*. World Health Organization; 2009. pp. 1- 18.
- (34) Karimi M, Brazier J. Health, Health-Related Quality of Life, and Quality of Life: What is the Difference? *PharmacoEconomics* 2016 Jul;34(7):645-649

- (35) Fundación Española para el Fomento de la Investigación Española. FUNDELA [Internet]. Madrid: Fundación Española para el Fomento de la Investigación Española. [23/03/2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/>
- (36) Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. adELA [Internet]. Madrid: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. [23/03/2021]. Disponible en: <https://adelaweb.org/>
- (37) Fundación Luzón. Ffluzon [Internet]. Madrid: Fundación Luzón. [23/03/2021]. Disponible en: <https://ffluzon.org/>
- (38) Asociación Galega de afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica. AGAELA [Internet]. A Coruña: Asociación Galega de afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica. [23/03/2021] Disponible en: <https://agaela.es/>
- (39) Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. NeuroRehabilitation (Reading, Mass.) 2015;37(1):53-68.
- (40) BOE [Internet]. Madrid: Jefatura del Estado. 15/11/2002 [10/01/2021]. Legislación consolidada [14]. Disponible en: <https://www.boe.es/eli/es/l/2002/11/14/41/con>
- (41) Sergas [Internet]. Santiago de Compostela: sergas. 2018 [15/01/2021]. Proceso asistencial integrada de esclerose lateral amiotrófica [70]. Disponible en: https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Documents/1076/Proceso_AI_ELA_C_gal.pdf
- (42) Rosa Silva JP, Santiago Júnior JB, dos Santos EL, de Carvalho FO, de França Costa, Iandra Maria Pinheiro, Mendonça, Deise Maria Furtado de. Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Neuroscience and biobehavioral reviews 2020 Apr;111:1-11.
- (43) Proyecto revELA [Internet]. Madrid: fundación Luzón. [10/02/2021]. Mapa de ELA en España. Disponible en: <https://www.proyectorevela.com/mapas#11>

(44) Enfermería y salud [Internet]. Castilla y León: asociación española de enfermería y salud. [21/03/2021]. III congreso internacional y VI nacional [1]. Disponible en: <https://enfermeriaysalud.es/iii-congreso-internacional-y-vi-nacional-de-enfermeria-y-salud-2021/>

(45) Grupo de Investigación Aplicada sobre Enfermedades Neuromusculares de la Federación Mundial de Neurología [Internet]. Canadá: Grupo de Investigación Aplicada sobre Enfermedades Neuromusculares de la Federación Mundial de Neurología. [21/03/2021]. Disponible en: icnmd.org/

(46) Colegio enfermería de Córdoba [Internet]. Córdoba: colegio oficial de Córdoba. [02/03/2021]. Congreso Internacional de enfermería 2021 [1]. Disponible en: <https://www.colegioenfermeriacordoba.com/agenda/279-congreso-internacional-de-enfermeria-2021>

(47) Universidad de A Coruña [Internet]. A Coruña: UDC [21/03/2021]. Ayudas a la investigación [1]. Disponible en:

https://sede.udc.gal/services/electronic_board/EXP2021/002534

(48) FIBAO [Internet]. Granada: FIBAO. [21/03/2021]. Convocatoria proyecto de ELA: por un mundo sin ELA 2021 [1]. Disponible en:

<https://www.fibao.es/convocatoria/9072-convocatoria-proyecto-de-ela-por-un-mundo-sin-ela-2021/>

(49) SERGAS [Internet]. Santiago de Compostela: SERGAS. [22/03/2021]. 05.Modelos de documentos [1]. Disponible en: <https://acis.sergas.es/cartafol/05-Modelos-de-documentos>