



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

**EL CUIDADO, PARTE
FUNDAMENTAL EN LA
ESCLEROSIS LATERAL
AMIOTRÓFICA**

Autora: Noemí Marcos Jiménez

Tutor: Pedro G. Martín Villamor

RESUMEN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa y de curso progresivo, que afecta a la médula espinal, tronco y corteza cerebral lo que se traduce en la pérdida de la función en varios dominios.

Su etiología es aún desconocida, pero se barajan distintas causas subyacentes como responsables de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial debe establecerse de manera precoz en fases iniciales, ya que permite la provisión de fármacos y ayudas, así como la comunicación acerca de la planificación de la atención.

Aunque no existe un tratamiento que pueda detener o revertir su condición progresiva, el abordaje sintomático y el amplio enfoque de la gestión, a través de la colaboración de un equipo multidisciplinar, permite que las personas con ELA y sus familias vivan tan plenamente como sea posible.

La base de la mejora en su calidad de vida, junto con los fármacos, son los cuidados y actividades específicas orientadas para cada persona, punto en el adquiere gran importancia la labor de enfermería.

Una comprensión completa de las posibles causas, de la sintomatología, progresión y tratamiento de la ELA es esencial para brindar una atención integral, oportuna y de calidad al paciente.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, autocuidado, intervención enfermera.

ÍNDICE

	<u>Pág.</u>
1. INTRODUCCIÓN/JUSTIFICACIÓN	1
2. OBJETIVOS	2
3. METODOLOGÍA	3
4. MARCO TEÓRICO	4
5. PROCESO DE ENFERMERÍA	8
6. CONCLUSIONES	22
7. BIBLIOGRAFÍA	24
8. ANEXOS	26

1. INTRODUCCIÓN/JUSTIFICACIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta a neuronas motoras superiores localizadas en el cerebro, y/o inferiores ubicadas en el tronco cerebral y la médula espinal, implicando una evolución cuyo resultado es la incapacidad del paciente para realizar las actividades de la vida diaria^{1,2}.

Es una enfermedad con muy mal pronóstico, que causa la muerte entre los 3 y los 5 años tras el diagnóstico³. Afecta a adultos entre los 40 y 70 años, más frecuentemente en varones. Actualmente, en España hay unas 4.000 personas que padecen la enfermedad y se diagnostican 900 nuevos casos cada año^{1,2}. La incidencia es de un caso cada 50.000 habitantes como media aproximadamente, por ello es considerada una “enfermedad rara”⁴.

Hoy día no se ha logrado esclarecer la causa de la ELA. Sin embargo, cada vez son mayores las hipótesis que se tienen abiertas en relación a los mecanismos implicados en la degeneración de las neuronas motoras⁵. Ello hace aumentar la esperanza para un próximo descubrimiento de su etiología.

Aunque por el momento se describe como una enfermedad incurable, la combinación de fármacos, como el Riluzole (Rilutek[®]), y un tratamiento neurorrehabilitador pueden proporcionar una terapia relativamente eficaz en los pacientes con ELA⁶.

Aun siendo la ELA una enfermedad que sigue un curso inexorable, la calidad de vida de los pacientes, su independencia e incluso su tiempo de supervivencia cambia de manera significativa dependiendo de la atención multidisciplinaria que reciban, incluyendo, entre otros, las medidas de apoyo y los cuidados paliativos en las distintas fases de la enfermedad^{1,7}.

Por ello, la finalidad de este trabajo es actualizar el conocimiento de la enfermedad, haciendo hincapié en la importancia de establecer pautas de intervención enfermera que promuevan la independencia y el autocuidado del paciente y la participación de su cuidador y/o familia.

2. OBJETIVOS

Objetivos generales:

1. Actualizar la información relevante acerca de la etiología, evolución, tratamiento y cuidados de enfermería en la esclerosis lateral amiotrófica.
2. Señalar la trascendencia del cuidado y el autocuidado en la mejora de la calidad de vida.

Objetivos específicos:

- Describir los cuidados y la atención necesaria acorde a la evolución de la enfermedad.
- Describir pautas de autocuidado destinadas a mejorar la calidad de vida y mantener la independencia de los pacientes y sus familiares/cuidadores hasta el final de la enfermedad.

3. METODOLOGÍA

Para la elaboración de este trabajo se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica basada en la búsqueda sistemática de información para conocer la situación actual del tema a estudio.

La revisión de artículos publicados constituye la principal fuente de información, utilizando las principales bases de datos nacionales e internacionales: *Pubmed, Dialnet, Scielo, Cuiden*.

Los limitadores que se usaron fueron: artículos publicados en los últimos 10 años y especie humana; utilizando preferentemente los más actuales.

Las palabras clave utilizadas para la búsqueda fueron: esclerosis lateral amiotrófica, cuidado, autocuidado y guía clínica.

Otro tipo de fuentes fueron libros, revistas científicas y páginas Web de entidades como la *Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA)* y la *Asociación española de ELA (adEla)*.

Además se llevo a cabo una revisión de las guías asistenciales y manuales existentes en la actualidad, de diferentes comunidades e instituciones como *Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España* del Ministerio de Sanidad y Consumo, *Guía Asistencial de la esclerosis lateral amiotrófica* de la Junta de Andalucía y *Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica* de la adEla.

4. MARCO TEÓRICO

Aunque existen algunas descripciones previas, fue Jean-Martin Charcot, médico francés, quien en 1869 a través de investigaciones sobre la anatomía normal y patológica del sistema nervioso, describió el cuadro clínico y patológico de la esclerosis lateral amiotrófica, hallazgo que se ha mantenido prácticamente inalterable. Razón por la cual en algunos países se denomina enfermedad de Charcot⁸. También es conocida como la enfermedad de Lou Guerig o de Stephen Hawking.

Hoy día, numerosos estudios realizados en torno a la patogénesis de la ELA sugieren que no se trata de una enfermedad de la neurona pura, si no que antes de la aparición de los síntomas se producen alteraciones en varios tipos de células (astrocitos, microglia, oligodendrocitos)⁹ que interactúan con las neuronas motoras. Además, la alteración de varias funciones fisiológicas como la disfunción mitocondrial¹⁰, la neuroinflamación, la excitotoxicidad, el estrés del retículo endoplasmático, el exceso de glutamato en suero y líquido cefalorraquídeo¹¹, la agregación de proteínas (neurofilamentos) cerca del cuerpo de la célula y la eliminación defectuosa de proteínas tóxicas¹² son considerados puntos clave en la aparición y evolución de la enfermedad.

Se están estudiando, además, factores ambientales que podrían estar implicados en el proceso de la enfermedad tales como la exposición a pesticidas, metales pesados o campos electromagnéticos, y la ingesta de alimentos que contienen el aminoácido Beta-metilamino-L-alanina; pero hasta la fecha, los resultados no muestran la suficiente evidencia para implicar estos factores en la ELA¹³.

Entre un 85-90% de los casos de ELA tienen un carácter esporádico; mientras que el 10-15% de los casos se presentan de forma familiar con un perfil autosómico dominante, de los cuales el 20 % resultan de un defecto genético localizado en el cromosoma 21 y producido por la mutación de la enzima superóxido dismutasa 1, hallazgo que se conoce desde el año 1993. Para el resto de los casos se desconoce el gen o mutación específica responsable¹⁴.

Estos avances abren paso a nuevas posibilidades sobre la etiología, genética, mecanismos y factores que influyen en el desarrollo de la enfermedad, permitiendo la búsqueda de enfoques eficaces para detener su proceso.

La ELA presenta una clínica muy heterogénea. El inicio de los síntomas puede variar enormemente de unos pacientes a otros y dependerán de la gravedad y la localización del daño en las motoneuronas. La evolución de la enfermedad suele ser asimétrica, es decir, progresa de manera diferente en cada parte del cuerpo².

Tras un comienzo generalmente focal, en las extremidades superiores e inferiores, y de síntomas leves que pueden pasar desapercibidos; evoluciona hacia una parálisis progresiva de toda la musculatura esquelética en un plazo aproximado de 3 a 5 años². El fallo de la función respiratoria es la causa más común de fallecimiento en el paciente con ELA¹⁵.

La enfermedad afecta a la acción de los músculos voluntarios, por tanto, inicialmente no se ven alteradas las funciones correspondientes a los músculos involuntarios tales como el control de los latidos del corazón, la función intestinal, genital y urinaria; al igual que la capacidad intelectual y los órganos de los sentidos.

El dolor no es una manifestación clínica principal, aunque puede darse en fases avanzadas de la enfermedad debido a los calambres musculares o la inmovilidad².

Como ya se ha mencionado, los signos y síntomas de la ELA varían dependiendo de la localización del daño en las neuronas motoras.

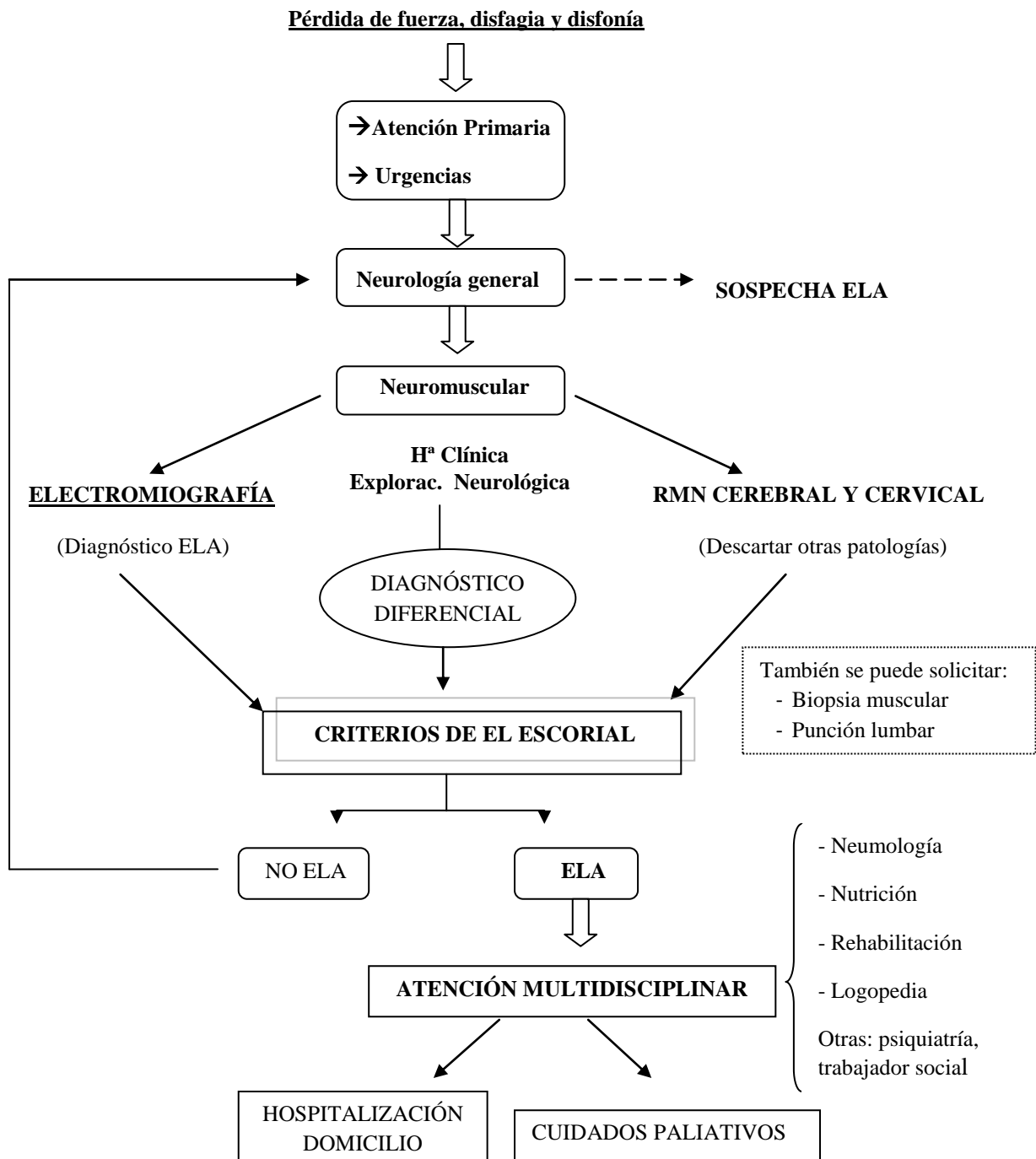
La afectación de la neurona motora superior produce en el paciente pérdida de destreza y fuerza muscular, espasticidad, hiperreflexia con aparición de reflejos patológicos indicativos de síndrome piramidal como el signo de Babinski, el de Hoffman, reflejo palmomentoniano y clonus rotuliano y aquileo; el llanto y la risa espontáneos (labilidad emocional) sin causa aparente son muy característicos.

Los signos y síntomas propios del daño en la motoneurona inferior son la debilidad y atrofia muscular, hipotonía muscular, arreflexia, fasciculaciones y calambres musculares.

La disfunción de ambas motoneuronas se presenta clínicamente, además, con disartria, voz nasalizada, disfagia y disnea^{11,16}.

A pesar, de la ayuda que han aportado los Criterios Diagnósticos de El Escorial (1990), revisados por la World Federation of Neurology en 1998 (Criterios de Arlie) (**Anexo I**), el diagnóstico temprano de la enfermedad es en ocasiones dificultoso ya que otras enfermedades pueden simular los síntomas de la ELA.

El diagnóstico, enfoque multidisciplinario y la integración de los cuidados paliativos en la gestión de la enfermedad varía considerablemente entre los sistemas de atención de la salud. En el Hospital Clínico Universitario de Valladolid se adopta el siguiente algoritmo:



A partir de su diagnóstico, el carácter de enfermedad progresiva y mortal pronóstico hace que su abordaje sea muy difícil para todas las partes implicadas.

Veinte años después del descubrimiento del fármaco Riluzole, aprobado por la Administración de Alimentos y Drogas (FDA), que trabaja disminuyendo los niveles de glutamato en el cuerpo y su indicación es: *“Prolongar la vida o el tiempo hasta la instauración de la ventilación mecánica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica”*^{17,6}; surge, debido a los nuevos avances en la investigación sobre la etiopatogenia de la enfermedad, un nuevo ensayo clínico en fase avanzada del fármaco Masitinib que brinda esperanzas dirigidas a que su mecanismo de acción actué frenando la degeneración de las motoneuronas¹⁸.

Además, la organización ALS Worldwide ha recomendado y apoyado el uso de altas dosis intramusculares de metilcobalamina (vitamina B12) ya que prolonga significativamente la supervivencia y retrasa la progresión de la ELA^{19,20}.

Actualmente hay en marcha estudios experimentales y clínicos sobre la terapia basada en células madres embrionarias y adultas, con resultados esperanzadores para el tratamiento de la enfermedad^{21,22}.

En ausencia de un tratamiento etiopatogénico que haga crónica o cure la enfermedad debe prestarse atención al abordaje sintomático, cuya base son los fármacos, teniendo éstos un papel importante en el control de las principales consecuencias de la enfermedad, tales como trastornos del sueño, espasticidad, sialorrea, labilidad emocional, depresión o ansiedad, entre otros; además, dispositivos y terapias ayudarán a los pacientes a mantener tanta independencia como sea posible, aunque no eviten la progresión de la ELA.

Los diversos síntomas que se van a presentar a lo largo de la enfermedad requieren de un tratamiento neurorrehabilitador llevado a cabo por un equipo multidisciplinar y coordinado que preste una atención integral, individualizada y continua durante todo el proceso asistencial, con el fin de ofrecer al paciente la mayor calidad de vida posible e incrementar su supervivencia²³.

Cada miembro del equipo tiene una función específica y colaboran, junto con el paciente y la familia, en la toma de decisiones, como por ejemplo cuando comenzar con

la ventilación mecánica, la necesidad de cambiar de dieta o realizar una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG)²⁴.

La atención temprana del equipo multidisciplinario no sólo debe ir dirigida a los pacientes, sino también a sus familias o cuidadores potenciales con el fin de prevenir situaciones de deterioro (depresión, carga de cuidados) y afrontar el proceso de dependencia (apoyo emocional)²⁵.

5. PROCESO DE ENFERMERÍA

El objetivo de la atención de enfermería en la ELA es identificar el tipo de ayuda que necesita el paciente y su familia en cada etapa de la enfermedad para diseñar un plan de intervención que contribuya a su adaptación a la nueva situación de salud; para ello es fundamental conocer su proceso, sintomatología y tratamiento.

La situación clínica del paciente puede obligar a su ingreso hospitalario para llevar a cabo un tratamiento y cuidados más especializados, pero en la mayoría de los casos las intervenciones se llevan a cabo en el propio domicilio²⁶.

El personal de enfermería debe realizar una valoración periódica del paciente para adaptar las actividades y cuidados terapéuticos en función de la sintomatología asociada a la evolución de la ELA.

En dicha valoración se debe determinar cómo afecta el proceso de enfermedad a su estado físico, a su dependencia y los riesgos potenciales que se pueden evitar; evaluar su capacidad para realizar las actividades básicas de la vida diaria, su nivel de autonomía y capacidad de autocuidado o comunicación; y detectar la posible aparición de depresión o ansiedad, la capacidad de afrontamiento y el grado de adaptación al proceso de la enfermedad, no sólo del paciente sino también de su cuidador principal²⁶.

Para realizar una buena evaluación del proceso de la enfermedad es recomendable el empleo de escalas específicamente diseñadas para medir la evolución de la ELA como es la Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R), que

evalúa por áreas la discapacidad en actividades de la vida diaria del paciente²⁷. (**Anexo II**)

La base de la intervención enfermera debe ir dirigida a valorar los diferentes requisitos de autocuidado de la persona en las actividades básicas de la vida diaria, establecer los diagnósticos de enfermería más frecuentes y seleccionar las recomendaciones de autocuidado que deben seguir tanto el paciente como su familia con el fin de mantener su independencia el mayor tiempo posible y mejorar su calidad de vida²⁶.

Cuidados de enfermería y recomendaciones de autocuidado al paciente con ELA^{16,28,29,30}.

Los principales retos que deben ser abordados por el profesional de enfermería para diseñar un plan de actuación en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica, son los siguientes:

1. Afrontamiento

Un diagnóstico como la ELA va a producir un fuerte impacto tanto para el paciente como para la familia; asumir las limitaciones a las que van a tener que ir adaptándose a lo largo de la enfermedad suelen generar ansiedad y trastornos depresivos que requieren la ayuda de un profesional para superarla³¹.

(00069) Afrontamiento ineficaz

Cuidados enfermeros

El personal de enfermería debe tener una actitud de confianza, disponibilidad y proximidad física ya que ello va a ayudar a que el paciente o familia expresen el temor que sienten y el porqué de este.

Para mejorar su afrontamiento a la enfermedad hay que identificar y potenciar sus capacidades y recursos internos y externos, fomentar la participación del paciente en sus cuidados y garantizar que se van a llevar a cabo todos los esfuerzos para controlar los síntomas, tanto físicos como psicológicos, que le vayan apareciendo.

Es de gran ayuda facilitar el contacto con personas o grupos de apoyo que hayan sufrido un proceso similar y estén adaptadas a su situación, además, las asociaciones pueden proporcionar la información y asesoramiento necesario para abordar el fuerte impacto que supone el diagnóstico de la enfermedad en el paciente y familia.

Recomendaciones de autocuidado

- Mantener en la familia y el entorno un clima de cordialidad y calidez, en el que todos puedan expresar sus sentimientos.
- La familia conocerá todos los recursos y mecanismos existentes para afrontar todos los cambios que sufrirá el paciente y poder adaptarse a ellos.

2. Respiración

La complicación más grave en pacientes con ELA es la atrofia gradual de la musculatura que interviene en la respiración, lo que cursa con insuficiencia respiratoria, volúmenes pulmonares reducidos, tos ineficaz y retención de secreciones³².

Es aconsejable la realización de ejercicios de fisioterapia respiratoria en todos los pacientes que manifiesten disnea o para el tratamiento de las secreciones; además, de practicar pruebas funcionales respiratorias de forma habitual para conocer el estado de la capacidad pulmonar, ya que los síntomas de insuficiencia respiratoria no son siempre evidentes³³.

(00032) Patrón respiratorio ineficaz

Cuidados enfermeros

Los cuidados de enfermería, para mejorar la fatiga de los músculos respiratorios, se deben centrar en asegurar un aporte calórico adecuado del paciente y fomentar la realización de ejercicios respiratorios sencillos y el uso del inspirómetro incentivo.

Para facilitar la expulsión de las secreciones los cuidados van enfocados a favorecer la tos, realizar un drenaje postural y percusión rítmica en la pared torácica en decúbito supino, prono y ambos costados.

La prevención de infecciones respiratorias se realiza mediante la administración de la vacuna antineumocócica y antigripal.

Recomendaciones de autocuidado

- Evitar ambientes contaminantes y secos.
- No fumar.
- Evitar prendas ajustadas que dificulten la respiración.
- Colocación del paciente con la cabecera de la cama en posición semifowler con soporte de varias almohadas.
- Reconocer los signos de insuficiencia respiratoria, ya que si se presentan es necesario consultar con el equipo de salud.

Como procedimiento para reducir los síntomas de hipoventilación, mejorar la calidad de vida y prolongar la supervivencia, el neumólogo puede recomendar la asistencia ventilatoria no invasiva con un aparato de presión positiva intermitente, tipo BiPAP. En general, la oxigenoterapia no es recomendable, ya que puede aumentar la retención de dióxido de carbono al disminuir el estímulo del centro respiratorio y empeorar la situación.

La realización de una traqueostomía y ventilación mecánica se emplean en casos de instauración aguda y en fases avanzadas, siempre de acuerdo con la decisión del afectado y su entorno³³.

(00126) Conocimientos deficientes en relación al manejo de la ventilación mecánica

Cuidados enfermeros

El personal de enfermería debe fijar, conjunto con el paciente y/o cuidador principal, los objetivos de aprendizaje e iniciar la enseñanza lo más pronto posible, respondiendo a las necesidades de nuevos conocimientos a medida que se vayan manifestando.

Además de, explicar el manejo y funcionamiento del equipo de ventilación y proporcionar material (escritos, dibujos o videos) de los puntos principales que debe recordar con el objetivo de poder consultarlos en caso de duda.

Recomendaciones de autocuidado

- Proteger las zonas de presión de la mascarilla con apósitos para prevenir la aparición de úlceras.
- Para evitar la sequedad de las mucosas oral y nasal, realizar enjuagues bucales y adaptar un humidificador al ventilador.
- Revisar de manera periódica el ventilador para prevenir posibles desconexiones o acodaduras de las tubuladuras.
- Reconocer los signos de insuficiencia respiratoria, ya que si se presentan es necesario consultar con el equipo de salud.
- En caso de ventilación invasora, enseñar los cuidados de la traqueostomía: higiene, cambio y sujeción de la cánula, cuidados del estoma y aspiración de secreciones traqueales.

(00092) Intolerancia a la actividad

Cuidados enfermeros

Con el objetivo de mejorar la tolerancia a la actividad hay que identificar las actividades que puede realizar el paciente para mantenerlas y potenciarlas, y fomentar la utilización de aparatos o sistemas de ayuda para ahorrar energía y aumentar el nivel de actividad tolerado.

El aporte nutricional, el sueño y el reposo son puntos fundamentales para asegurar los recursos energéticos, por lo que se debe reforzar en el paciente con ELA.

Recomendaciones de autocuidado

- Programar las actividades por prioridad, de una en una, intercalando períodos de descanso para evitar la fatiga e ir adaptándolas al desarrollo de su enfermedad.
- Usar ayudas técnicas para facilitar las actividades de la vida diaria.
- Realizar ejercicios de movilización de extremidades y fortalecimiento muscular (será el fisioterapeuta quien indique al paciente el programa de ejercicios más acorde a sus características).

3. Nutrición

La presencia de disfagia en los pacientes con ELA se pone de manifiesto en las primeras fases de la enfermedad con la presencia de tos y fatiga al comer, atragantamientos o la regurgitación de líquidos por la nariz; aumentando el riesgo de broncoaspiración, malnutrición y deshidratación e incrementando con ello la debilidad y la pérdida de la masa muscular¹⁶.

Producida por la disfagia de la propia saliva, el 30% de los pacientes sufren, además, de sialorrea³⁴.

Cuando se detectan signos de desnutrición y un aumento de los tiempos de ingesta está indicado un sistema alternativo a la alimentación oral (sondas nasogástricas, PEG), pudiendo proponerse su ejecución de forma precoz, sin que ello suponga el abandono completo de la ingesta por vía oral; el método más utilizado es la PEG dada su buena tolerancia y fácil manejo¹⁶.

(00002) Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades

Cuidados enfermeros

Los cuidados se basan en establecer, junto con el nutricionista, una dieta diaria que cubra las necesidades calóricas y nutritivas y, si es preciso, incluir suplementos

calóricos, proteicos o ambos. Además, de llevar un registro diario del peso para detectar posibles pérdidas.

Recomendaciones de autocuidado

- Aflojar las ropas y descansar antes y después de las comidas.
- Procurar comer sin prisas, en una atmósfera tranquila y a ser posible en compañía.
- Ingestas de poca cantidad y frecuentes (6 al día) para facilitar la digestión y evitar la fatiga.
- Llevar una dieta variada y con un aporte suficiente de líquidos, aproximadamente 2 litros al día (salvo contraindicación médica).

(00039) Riesgo de aspiración

Cuidados enfermeros

Para disminuir el riesgo de broncoaspiración es necesario valorar siempre el grado de disfagia antes de la administración de líquidos y utilizar espesantes si es necesario.

En el paciente con traqueostomía con balón hay que cerciorarse de que éste se encuentre correctamente hinchado antes de iniciar la ingesta oral y en caso de sialorrea se deberá aspirar la boca antes de comer.

Recomendaciones de autocuidado

- Retirar prótesis dentales móviles que dificulten la masticación o la deglución.
- Mantener una buena higiene bucodental para prevenir infecciones.
- Medidas de compensación deglutoria:
 - Posición de sentado con la espalda erguida y realizar la deglución en flexión cervical.
 - Si el paciente está encamado se colocará en posición de Fowler. Después de la comida mantener esta posición al menos durante una hora.

- Preparación culinaria que facilite la deglución, sin mezclar alimentos de diferente consistencia, y con una textura blanda y homogénea.
- Las comidas frías (purés, helados o gelatinas) son más fáciles de tragar.
- Tomar los líquidos despacio con una pajita o a cucharadas. También se puede añadir espesantes a los líquidos, ya que aportan una mayor consistencia que favorece la deglución.
- Enseñar a la familia la maniobra de Heimlich y el uso del aspirador.

Si se está administrando alimentación por sonda nasogástrica o PEG asegurarse de que el cuidador principal conoce los cuidados específicos y la necesidad de comunicar al equipo de salud cualquier alteración que se presente.

4. Eliminación

La ELA no altera los órganos que controlan los esfínteres anal y vesical, sin embargo los patrones de eliminación pueden verse afectados como consecuencia de numerosos factores, tales como la inmovilidad, el escaso aporte de líquidos, una dieta pobre en fibra, la nutrición enteral, el efecto secundario de algunos fármacos o incluso factores psicológicos¹⁶.

La complicación gastrointestinal más frecuente es el estreñimiento, el cual debe tratarse ya que los esfuerzos realizados durante la defecación pueden fatigar al paciente o incluso alterar su respiración³⁵.

(00011) Estreñimiento

Cuidados enfermeros

Junto con el nutricionista, el personal de enfermería tiene que establecer una dieta rica en residuos y fibra; limitando la ingesta de alimentos astringentes y estableciendo una pauta para la toma de un mínimo de 2 litros de líquidos al día, si no existen contraindicaciones. Y consensuar con el fisioterapeuta un plan de ejercicio diario, adaptado a las características del paciente.

Asimismo es muy importante llevar un control del patrón de defecación, registrando los hábitos de eliminación fecal.

Recomendaciones de autocuidado

- Mantener un horario regular de defecación, preferiblemente después de desayunar o comer, buscando el momento de mayor tranquilidad e intimidad.
- Al defecar, colocarse en la taza del WC con las caderas y rodillas flexionadas. Y si requiere el uso de cuña u orinal, adoptar la postura más cómoda y fisiológica posible.
- Consumir alimentos ricos en fibra insoluble (fruta cruda, productos de salvado, hortalizas y cereales) y tomar líquidos.
- Introducir alguna rutina para favorecer la defecación, como beber un vaso de agua caliente en ayunas o incluir en el desayuno un kiwi, ciruela, naranja, etc.
- Evitar el uso de laxantes, supositorios o enemas sin previa consulta médica.
- Si hay dolor anal al defecar realizar baños de asiento o usar compresas frías.
- En caso de fecaloma, se puede administrar un enema jabonoso de limpieza y si no se consiguen resultados, se consultará con la enfermera para su extracción manual con maniobras de fragmentación.

5. Actividad/reposo

Uno de los síntomas cardinales del paciente afectado de ELA es la debilidad, su tratamiento es prácticamente específico de la rehabilitación teniendo como objetivo mantener el mayor tiempo posible la independencia del paciente para llevar a cabo las actividades de la vida diaria.

La debilidad muscular y la inmovilización son, entre otras, las causas por las que el paciente suele presentar alteración del descanso y sueño, acarreado problemas como nerviosismo, falta de concentración o cefalea matutina³³.

(00085) Deterioro de la movilidad física

Cuidados enfermeros

El trastorno de la movilidad es el que más va a afectar a la independencia del paciente con ELA. Por tanto, el personal de enfermería debe identificar las actividades que puede realizar de forma autónoma y aquellas en las que requiere ayuda, determinando los cambios necesarios en el estilo de vida del paciente y la familia, así como la forma de llevarlos a cabo.

Es necesario ayudar y estimular a la persona a que se levante y deambule tanto tiempo como tolere, y evitar que el cuidador supla al paciente en las actividades de autocuidado que aún puede llevar a cabo aunque tarde más tiempo.

Recomendaciones de autocuidado

- Mantener una buena alineación corporal en todo momento. En el paciente encamado esto ayuda a prevenir la tendencia al pie equino, la rotación externa de la cadera, la flexión de los dedos y la aducción de los brazos.
- Ahorrar energía, evitando esfuerzos innecesarios y programar las actividades alternándolas con periodos de descanso.
- Usar material de ayuda para la movilización (andador, muletas o bastones)
- Fomentar la realización de los ejercicios prescritos por el fisioterapeuta.
- Enseñar al cuidador como realizar las transferencias y enderezamientos más habituales en el paciente.

(00047) Riesgo de deterioro de la integridad cutánea

Cuidados enfermeros

Los cuidados de enfermería para prevenir la aparición de úlceras ocasionadas por la presión se basan en examinar el estado de la piel del paciente diariamente, llevar a cabo medidas posturales y de reducción de la presión en los puntos de apoyo con protección

local o almohadillas, y asegurar una correcta alimentación rica en proteínas, calorías y vitaminas y un aporte hídrico adecuado.

En caso de que se haya producido una lesión en la piel, determinar el grado de la úlcera y los cuidados que requiere, en relación a esto es importante explicar al paciente y/o cuidador principal los signos y síntomas que preceden a la lesión de la piel.

Recomendaciones de autocuidado

- Valorar diariamente el estado de la piel.
- Realizar la higiene corporal con agua tibia, jabón neutro y aclarado minucioso. Secar bien, especialmente los pliegues cutáneos, y sin frotar. Y aplicar aceite de almendras en todo el cuerpo, masajeando en las prominencias óseas.
- Mantener en la cama o sillón el cuerpo bien alineado y las extremidades bien apoyadas, protegiendo las zonas susceptibles de ulcerarse (talones, tobillos, sacro, codos, escápula y cabeza) para evitar la presión continua.
- Prevenir las úlceras por presión cuando el paciente esté encamado:
 - Cambios posturales cada 2-4 horas.
 - Mantener bien estirada la ropa de la cama.
 - Colchón de presión variable (antiescaras) para alternar los puntos de presión.

(00018) Trastorno del patrón de sueño

Cuidados enfermeros

Los cuidados de enfermería se han que planificar teniendo en cuenta el ciclo regular sueño/vigilia del paciente, conjuntamente hay que observar y registrar el número de horas de sueño y fomentar su aumento, si fuera necesario.

Recomendaciones de autocuidado

- Establecer un horario regular para los periodos de descanso y sueño.
- Vaciar la vejiga e intestino antes de acostarse.

- Procurar un ambiente tranquilo y con una temperatura agradable.
- Establecer una rutina que favorezca el sueño: tomar algún líquido templado (leche o infusión relajante), leer o escuchar música suave.
- No tomar bebidas con cafeína o infusiones estimulantes.
- Adoptar una posición cómoda, elevando el cabecero de la cama para facilitar la respiración.
- Identificar los factores que pueden interferir el sueño (disnea, sialorrea o ansiedad) y consultar con su médico por si es necesario adoptar otras medidas o prescribir un fármaco.

6. Comunicación

Los trastornos del habla más frecuentes en los pacientes de ELA son la hipofonía, la disartria y la anartria. La disartria se manifiesta en el 80% de los casos, y está originada por la debilidad de la musculatura orofacial, la atrofia de la lengua y los labios y/o la espasticidad.

El logopeda debe intervenir desde el primer síntoma para enseñar al paciente a hacer el mejor uso posible de las capacidades musculares bucofaríngeas, tanto para el habla como para la deglución, en cada momento de la enfermedad³³.

(00051) Deterioro de la comunicación verbal

Cuidados enfermeros

La intervención de enfermería consiste en valorar el grado de comunicación identificando las capacidades del paciente, y explicar todos los procedimientos que se vayan a realizar, aunque no haya respuesta. Además, no hay que anticiparse a finalizar las frases del paciente y se debe mantener el contacto visual durante toda la comunicación haciendo uso de la comunicación verbal y no verbal.

Cuando la afectación impida tener una comunicación satisfactoria se ofrecerán métodos de comunicación alternativos y adaptados a las limitaciones y necesidades individuales.

Recomendaciones de autocuidado

- Procurar un ambiente tranquilo y silencioso.
- Hablar despacio, utilizando frases cortas, sencillas y con periodos de descanso.
- Realizar ejercicios para fortalecer la musculatura bulbar (mover la lengua, abrir y cerrar la boca, hinchar los carrillos).
- No beber ni comer mientras se habla, para evitar el riesgo de broncoaspiración.
- Si la causa de la disartria es espástica puede resultar útil chupar hielo o aplicarlo sobre la cara varias veces al día durante 5 min. para disminuir el tono muscular.
- Emplear técnicas no verbales (gestos o miradas) y recursos alternativos (escritura, tableros alfabéticos o simbólicos) para reforzar la comunicación
- La familia y el cuidador animarán al paciente a que hable y le escucharán con atención, sin anticiparse a finalizar sus frases.

7. Rol de cuidador

A medida que avanza la ELA los pacientes se vuelven más dependientes y, en general, sus familiares asumen el papel de cuidadores primarios, lo que conlleva la exposición a situaciones de estrés, insomnio, modificaciones en el hábito de vida, etc.

Para paliar las situaciones de deterioro causadas como resultado del rol cuidador, se deben abordar sus necesidades de apoyo de manera sistemática y oportuna^{36,37}.

(00061) Riesgo de cansancio de rol de cuidador

Cuidados de enfermería

El personal de enfermería tiene que determinar con el cuidador principal y/o la familia los factores modificables y no modificables generadores de tensión, así como los recursos humanos y materiales de los que se dispone para afrontarlos y su utilización. Y, discutir las opciones, ventajas y desventajas del ingreso en una institución cuando la dificultad de los cuidados no permita ser realizados en el propio domicilio.

Recomendaciones de autocuidado

- Realizar técnicas de relajación y control de estrés.
- Planificar la organización de los cuidados, teniendo en cuenta la necesidad del cuidador de satisfacer sus propias necesidades y mantener los roles anteriores.
- Realizar periodos de descanso y distracción para prestar atención a su bienestar físico y psíquico.
- Si el cuidador está agotado o desbordado por la situación, sustituirle de manera total o parcial.

En fases avanzadas de la enfermedad y cuando las medidas de soporte vital fracasan o por decisión del enfermo no se le aplican, los cuidados adquieren una dimensión enfocada al bienestar mediante el control de síntomas y el acompañamiento del paciente y su familia.

Es esta etapa las unidades de cuidados paliativos tienen un papel fundamental y resultan de gran ayuda; todo el equipo multidisciplinario continuará apoyándolos emocionalmente y ayudándolos a tomar decisiones, a enfrentarse a la muerte o abordar las situaciones de duelo.

6. CONCLUSIONES

La complejidad de la etiología hace que la búsqueda de un tratamiento eficaz sea extremadamente difícil, siendo necesarios más estudios para revelar la causa o causas primarias de la enfermedad.

El impacto del cuidado en el curso de la ELA ha superado los beneficios del tratamiento con combinaciones de fármacos. Sin embargo, actualmente no hay planteamientos de nuevos cuidados o intervenciones que aborden el progreso de la enfermedad.

La incorporación de medidas de autocuidado ayudan a aumentar el tiempo de independencia del paciente, incrementando su permanencia en el ámbito familiar y disminuyendo su atención en centros hospitalarios.

Los pacientes con ELA y sus familias hoy claramente se benefician de la atención multidisciplinaria.

La labor de entidades nacionales y de ámbito regional, así como comunidades *online* integradas por afectados de ELA y sus familiares, resultan de gran apoyo facilitando el conocimiento de la enfermedad y el intercambio de información y experiencias.

Reflexión personal y perspectivas futuras

La formación de profesionales de la salud que atienden a las personas con enfermedad neurológica terminal debería incluir el desarrollo de habilidades de comunicación que ayuden a gestionar con sensibilidad la inevitabilidad de la muerte. La carga emocional debe ser reconocida con procedimientos desarrollados para hacer frente a la compasión, la fatiga y los problemas morales y éticos relacionados con la prestación de cuidados al final de la vida del paciente.

Siguiendo el modelo desarrollado por la Universidad de Stanford llevado a cabo en enfermedades crónicas como la diabetes tipo 2, sería interesante crear un “Programa Paciente Activo” para la esclerosis lateral amiotrófica, basado en la educación del paciente para fomentar el autocuidado, enseñándole a conocer y entender mejor su enfermedad.

Creación de más unidades de ELA en el sistema público de salud. En la actualidad existen varias unidades en la comunidad de Madrid, además de otras de referencia en comunidades como Vizcaya, Barcelona, Valencia o Sevilla. En Castilla y León, el primer hospital de la comunidad pionero en un plan de lucha contra la ELA es el Hospital Clínico Universitario desde el año 2015.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Asociación española de ELA. adELA. [Internet].; 2015 [Acceso 21 Enero 2016]. Disponible en: <http://adelaweb.org/la-ela/la-enfermedad>.
2. Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. FUNDELA. [Internet].; 2014 [Acceso 21 Enero 2016]. Disponible en: <http://www.fundela.es/ela/informacion-general/>.
3. Majmudar S, Wu J, Paganoni S. *Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters*. Muscle Nerve. 2014 Jul; 50(1):4-13.
4. Instituto de Salud Carlos III. Portal de registro de enfermedades raras. [Internet]. [Acceso 6 Abril 2016]. Disponible en: <https://registoraras.isciii.es/Orphan/ConsultaOrphanet.aspx>.
5. Bruijn LI, Cudkovic M. *Therapeutic targets for amyotrophic lateral sclerosis: current treatments and prospects for more effective therapies*. Expert Rev Neurother. 2006 Mar; 6(3):417-28.
6. Yacila G, Sari Y. *Potential Therapeutic Drugs and Methods for the Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Curr Med Chem. 2014; 21(31):3583-93.
7. Czaplinski A, Schweikert K, Strobel W, Steck AJ, Weber M. *Symptomatic management in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)*. Praxis. 2006 Feb; 95(8):263-8.
8. Kumar DR, Aslinia F, Yale SH, Mazza JJ. *Jean-Martin Charcot: The Father of Neurology*. Clin Med Res. 2011 Mar; 9(1): 46-49.
9. Myszczyńska M, Ferraiuolo L. *New In Vitro Models to Study Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Brain Pathol. 2016 Mar; 26(2):258-65.
10. Walczak J, Szczepanowska J. *Dysfunction of mitochondrial dynamic and distribution in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Postepy Biochem. 2015; 61(2):183-90.
11. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. NIH. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. [Internet].; 2010 [Acceso 1 Abril 2016]. Disponible en: http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotrofica.htm.
12. Jablonski AM, Lamitina T, Liachko NF, Sabatella M, Lu J, Zhang L, et al. *Loss of RAD-23 Protects Against Models of Motor Neuron Disease by Enhancing Mutant Protein Clearance*. J Neurosci. 2015 Oct 21; 35(42):14286-306.
13. Juntas-Morales R, Pageot N, Corcia P, Camu W. *Environmental factors in ALS*. Presse Med. 2014 May; 43(5):549-54.
14. Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. FUNDELA. [Internet].; 2014 [Acceso 22 Abril 2016]. Disponible en: <http://www.fundela.es/investigacion/genetica/>.
15. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustfa N. *Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease*. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Mar 28;3:CD004427.
16. Arpa J, Enseñat A, García A, Gastón I, Guerrero A, Juan FJ, et al. *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España*. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2009.
17. Vademecum. Vademecum.es. [Internet].; 2010 [Acceso 25 Abril 2016]. Disponible en: <http://www.vademecum.es/principios-activos-riluzol-n07xx02>.
18. Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. FUNDELA. [Internet].; 2014 [Acceso 25 Abril 2016]. Disponible en: <http://www.fundela.es/noticias/2016/el-estudio-ab10015-del-farmaco-masitinib-indica-que-retrasa-el-desarrollo-de-ela/>
19. ALS Worldwide. ALS Worldwide. [Internet].; 2016 [Acceso 25 Abril 2016]. Disponible en: <http://alsworldwide.org/research-and-trials/article/about-methyl-b12>.

20. Izumi Y, Kaji R. *Clinical trials of ultra-high-dose methylcobalamin in ALS*. Brain Nerve. 2007 Oct; 59(10):1141-7.
21. Sun D, Shao X, Zhang X, Han J. *Autologous Peripheral Blood Stem Cell Transplantation Improves Neural Electrophysiological Function in Patients with ALS*. Clin Lab. 2015; 61(12):1877-82.
22. Mazzini L, Gelati M, Profico DC, Sgaravizzi G, Progetti Pensi M, Muzi G, et al. *Human neural stem cell transplantation in ALS: initial results from a phase I trial*. J Transl Med. 2015 Jan 27; 13:17.
23. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja C, Sanz I, San José B, Santiago A, Gómez MA. *Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit*. Neurología. 2011; 26(8):455-60.
24. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. *Comprehensive Care of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Care Model*. Arch Bronconeumol. 2013; 49:529-33.
25. Oh J, An JW, Oh KW, Oh SI, Kim JA, Kim SH, et al. *Depression and caregiving burden in families of patients with amyotrophic lateral sclerosis*. J Korean Acad Nurs. 2015 Apr; 45(2):202-10.
26. Aldana JM, Álvarez JM, Arispón C, Barrera JM, Barrot E, Boceta J, et al. *Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica*. Sevilla: Servicio Andaluz de Salud; 2012.
27. Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. FUNDELA. [Internet].; 2014 [Acceso 26 Abril 2016]. Disponible en: <http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/adaptacion-espanola-de-la-escala-revisada-de-valoracion-funcional-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofi/>
28. Castillo E, Delgado MP, Falcó AM, Fernández MC, Luis MT, Martínez A, et al. *Los diagnósticos enfermeros. Revisión crítica y guía práctica*. 9th ed. Barcelona: Elsevier Masson; 2013.
29. Aguilar M, Alcaraz ML, Arpa A, Arpa FJ, García J, Castilla AB, et al. *Tratado de enfermería neurológica. La persona, la enfermedad y los cuidados*. 3rd ed. Soler RS, editor. Barcelona: Elsevier; 2013.
30. Gotor P, Martínez ML, Parilla P. *Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica*. ADELA: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica.
31. Cui F, Zhu W, Zhou Z, Ren Y, Li Y, Li M, et al. *Frequency and risk factor analysis of cognitive and anxiety-depressive disorders in patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease*. Neuropsychiatr Dis Treat. 2015 Nov 3;11:2847-54.
32. Orsini M, Lopes AJ, Menezes SL, Oliveira AB, Freitas MR, Nascimento OJ, et al. *Current issues in the respiratory care of patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Arq Neuropsiquiatr. 2015 Oct;73(10):873-6.
33. Área de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. *Tratado de neurología*. Pascual J, editor. Madrid: Luzán 5; 2011.
34. Hawkey NM, Zaorsky NG, Galloway TJ. *The role of radiation therapy in the management of sialorrhea: A systematic review*. Laryngoscope. 2016 Jan;126(1):80-5.
35. Ramírez R, Yuste E, Narbona S, Pérez N, Peñas L. *Esclerosis lateral amiotrófica; complicaciones gastrointestinales en nutrición enteral domiciliaria*. Nutr Hosp. 2013;28(6):2014-2020.
36. Aoun SM, Deas K, Kristjanson LJ, Kissane DW. *Identifying and addressing the support needs of family caregivers of people with motor neuron disease using the Carer Support Needs Assessment Tool*. Palliat Support Care. 2016 May;13:1-12.
37. Pinho AC, Gonçalves E. *Are Amyotrophic Lateral Sclerosis Caregivers at Higher Risk for Health Problems? Acta Med Port*. 2016 Jan;29(1):56-62.

8. ANEXOS

Anexo I: Criterios de El Escorial y criterios de Arlie

Criterios de El Escorial			
El diagnóstico de la ELA requiere:	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en:
1. Signos de MNS. 2. Signos de MNI. 3. Curso progresivo.	- Definida: MNS + MNI en tres regiones. - Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI) - Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP) - Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP)	1. Trastornos sensitivos. 2. Disfunción esfinteriana. 3. Problemas visuales. 4. Trastorno autonómico. 5. Enfermedad de Parkinson. 6. Enfermedad de Alzheimer. 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA.	1. Fasciculaciones en una o más regiones. 2. EMG con cambios neurogénicos. 3. Velocidad de conducción motora y sensitiva normal (latencias distales pueden estar aumentadas) 4. Ausencia de bloqueos de conducción.

Criterios de Arlie. Categorías diagnósticas.	
Nivel de certeza diagnóstica	Características clínicas
ELA clínicamente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq tres regiones.
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI.
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas sólo de MNS \geq una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en \geq dos regiones, exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas de MNI \geq dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterio de afectación de MNI en dos regiones, exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.

Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra.

MNI: Neurona motora inferior. MNS: Neurona motora superior. AMP: Atrofia muscular progresiva.

ELP: Esclerosis lateral primaria. EMG: Electromiografía RM: Resonancia magnética

Fuente: *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España* ⁽¹⁶⁾

Anexo II: Escala funcional de la ELA revisada (ALSFRS-R)

I. Lenguaje	4 Habla normal
	3 Alteraciones en el habla detectables
	2 Habla inteligible con repeticiones
	1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal
	0 Pérdida del habla útil
II. Salivación	4 Normal
	3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno
	2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo
	1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo
	0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante
III. Tragar	4 Hábitos de alimentación normales
	3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)
	2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta
	1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda
	0 Alimentación exclusiva por sonda.
IV. Escritura	4 Normal
	3 Lenta; pero todas las palabras son legibles
	2 No todas las palabras son legibles
	1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir
	0 Incapaz de sujetar el lápiz
V. A) Cortar alimentos y manejar cubiertos	4 Normal
	3 Lento y torpe pero no precisa ayuda
	2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda
	1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.
	0 Precisa ser alimentado por otra persona

B) Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)	4 Normal 3 Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente. 2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda 1 Proporciona mínima ayuda al cuidador. 0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea
VI. Vestido e higiene	4 Normal 3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo 2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos 1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas. 0 Dependencia completa
VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama	4 Normal 3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda 2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad 1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo 0 Dependiente de otra persona
VIII. Andar	4 Normal 3 Dificultades incipientes para caminar 2 Camina con ayuda 1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar 0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas
IX. Subir escaleras	4 Normal 3 Lentamente 2 Leve inestabilidad o fatiga 1 Necesita ayuda 0 No puede hacerlo

- 4 No
- 3 Ocurre solo cuando camina
- 2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
- X. Disnea
- 1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado
- 0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico
- 4 No
- XI. Ortopnea
- 3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas
- 2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir
- 1 Solo puede dormir sentado
- 0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire
- 4 No
- XII.
- Insuficiencia respiratoria
- 3 Uso intermitente de BiPAP
- 2 Uso continuo de BiPAP durante la noche
- 1 Uso continuo de BiPAP, noche y día
- 0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía

Puntuación: I-III: IV-VI: VII-IX: X-XII: Total:

Fuente: *Adaptación española realizada por investigadores de los Hospitales Carlos III y 12 de octubre de Madrid con la Facultad de Psicología del Universidad Autónoma de Madrid para FUNDELA.*