



Universidad de Valladolid
Grado en Enfermería
Facultad de Enfermería de Valladolid

UVa

Curso 2020-2021

Trabajo de Fin de Grado

**Calidad de vida de cuidadores
jóvenes de familiares con
Esclerosis Lateral Amiotrófica:
Revisión sistemática.**

Autora: Paula Álvarez Merino

Tutora: Manuela del Caño Espinel

RESUMEN

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad crónica de carácter degenerativo que afecta a las neuronas motoras. Esta neurodegeneración da lugar a una parálisis muscular generalizada que incapacita a los pacientes para realizar las actividades básicas de la vida diaria. La etiología sigue siendo desconocida y para confirmar la enfermedad es necesario realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías. El tratamiento es fundamentalmente sintomático y los cuidados se centran en la detección precoz de las complicaciones para prologar su supervivencia y mejorar su calidad de vida.

Objetivo: recopilar la evidencia científica publicada acerca de la calidad de vida (familiar, escolar y social) de los cuidadores jóvenes de familiares con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Metodología: se realizó una revisión sistemática en la que se incluyeron estudios de las siguientes bases de datos: Pubmed, Mendeley y la Biblioteca Virtual de Salud de España. Se seleccionaron un total de 12 artículos tras realizar dos lecturas críticas, aplicar los criterios de inclusión y exclusión y eliminar los duplicados.

Resultados: los artículos seleccionados exponen las características de la vida de estos jóvenes centrándose sobre todo en los cambios que suceden en el hogar, en el ámbito escolar y social, en los patrones del sueño... y en sus necesidades.

Conclusiones: los jóvenes cuidadores de familiares diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica invierten la mayor parte de su tiempo proporcionando cuidados a su familiar. Sus habilidades son escasas, por lo que promover una

formación centrada en desarrollar sus conocimientos mejoraría sus cuidados y calidad de vida.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, jóvenes cuidadores, calidad de vida, cuidados, necesidades.

ABREVIATURAS

ABVD – Actividades Básicas Vida Diaria

ALS - Amyotrophic Lateral Sclerosis

ELA - Esclerosis Lateral Amiotrófica

MNI – Motoneurona Inferior

MNS – Motoneurona Superior

ÍNDICE

RESUMEN	1
INTRODUCCIÓN.....	1
JUSTIFICACIÓN.....	6
OBJETIVOS.....	6
METODOLOGÍA.....	7
RESULTADOS.....	12
DISCUSIÓN.....	28
ANÁLISIS DAFO.....	31
APLICACIONES A LA PRÁCTICA CLÍNICA.....	31
CONCLUSIONES.....	32
BIBLIOGRAFÍA.....	33

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Requerimientos para el diagnóstico de ELA.....	3
Tabla 2: Criterios diagnósticos de la ELA revisados.....	4
Tabla 3: Esquema PICO. Elaboración propia.....	8
Tabla 4: Descriptores DeCS y MeSH. Elaboración propia.....	8
Tabla 5: Criterios de inclusión y exclusión. Elaboración propia.....	9
Tabla 6: Características de los artículos utilizados para la realización de la revisión sistemática. Elaboración propia.....	12

ÍNDICE DE IMÁGENES

Imagen 1: Diagrama PRISMA. Elaboración propia.....	11
--	----

ANEXOS

Anexo 1: Niveles de evidencia científica JBI ⁽³⁴⁾	36
--	----

INTRODUCCIÓN

La **Esclerosis Lateral Amiotrófica** (ELA) es una enfermedad crónica de carácter degenerativo y evolución rápida y brusca que afecta a las neuronas motoras de la médula espinal, el tronco del encéfalo y la corteza cerebral ⁽¹⁻³⁾. Las **motoneuronas** se encargan de controlar los movimientos voluntarios.

Esta **neurodegeneración progresiva produce** debilidad y atrofia muscular en brazos y piernas, alteraciones en la respiración, en la comunicación verbal y no verbal y en la acción de tragar ⁽⁴⁾. Los pacientes van perdiendo fuerza y capacidad de movimiento y se encuentran cada vez más cansados, lo que les lleva a no poder realizar las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) ^(5, 6).

Con el paso del tiempo, esta neurodegeneración acaba provocando una **parálisis muscular generalizada**, que, en etapas más avanzadas, compromete los músculos respiratorios dando lugar a un fallo respiratorio severo, complicándose en ocasiones con neumonía y/o desnutrición ^(5, 6, 7).

Durante la evolución de la enfermedad, las regiones que controlan los movimientos oculares, los órganos de los sentidos, la función sexual y el control fisiológico de los esfínteres no se ven afectadas. A su vez, estos pacientes conservan la sensibilidad, la consciencia y la inteligencia, siendo frecuentes los casos de depresión y/o ansiedad. ^(4, 6).

Los últimos estudios han descrito que la ELA puede presentarse en asociación con alteraciones conductuales, alteraciones cognitivas y variantes de demencia fronto-temporal ^(1, 6, 8).

1. Etiopatogenia

La etiología de esta enfermedad sigue siendo **desconocida** hoy en día, aunque se considera que tiene un origen multifactorial por interacción de factores ambientales y el estilo de vida y factores genéticos ⁽¹⁾.

En cuanto al componente ambiental y el estilo de vida, algunos estudios sugieren que factores como el tabaco, la exposición a metales o pesticidas, las infecciones

virales... pueden tener cierta relación, pero todavía no está científicamente demostrado ⁽⁹⁾.

En función a la posible relación con los factores genéticos, se establece la siguiente clasificación ⁽¹⁰⁾:

- **ELA esporádica**: la más frecuente (85-90%). En cuyos casos la causa de la aparición de la enfermedad es desconocida y no existen antecedentes familiares.
- **ELA hereditaria o familiar** (10-15%): Existen antecedentes familiares y se considera causa de origen genético.

A su vez, existe otra clasificación en función del punto de inicio de la neurodegeneración, y como consecuencia, de las primeras manifestaciones clínicas ⁽⁹⁾:

- **ELA espinal**: es la forma clínica de inicio más frecuente, alrededor del 70%. Los primeros síntomas son la debilidad y atrofia muscular en una extremidad. En algunos pacientes pueden aparecer periodos de calambres y fasciculaciones musculares, y pérdida de peso.
- **ELA bulbar**: la neurodegeneración comienza en las neuronas motoras que se encuentran en el tronco del encéfalo. Los síntomas son inicios bruscos de disartria y/o disfagia. Asimismo, puede darse disfonía (alteración del timbre de la voz), problemas a la hora de masticar o cierre bucal reducido. Se presenta en el 25% de los casos.

2. Diagnóstico:

Actualmente, no existe una prueba específica que confirme el diagnóstico de la ELA. Es necesario realizar un **diagnóstico diferencial** con otras patologías, lo que conlleva un retraso en el mismo de hasta un año. Esto, a su vez, supone un retraso en el establecimiento de un tratamiento adecuado, y con ello, un progresivo empeoramiento de la calidad de vida del paciente.

Para establecer el diagnóstico, es necesario realizar una anamnesis completa y una exploración física, en la cual se buscarán los siguientes signos ^(6,9):

- **Signos de afectación de la motoneurona superior (MNS):** pérdida de destreza, espasticidad, hiperreflexia y/ o exaltación de reflejos en una extremidad atrófica.
- **Signos de afectación de la motoneurona inferior (MNI):** debilidad muscular, atrofia muscular, hiporreflexia, hipotonía muscular, fasciculaciones y/o calambres musculares.

Aparte de la anamnesis y la exploración física, existen unos criterios diagnósticos ya establecidos.

Los primeros fueron los **Criterios de El Escorial**, elaborados en 1990 por la Federación Mundial de Neurología. Buscan asegurar la presencia de signos inequívocos de la enfermedad, aparte de la progresión de esta; y ausencia de sintomatología de otras enfermedades ⁽⁶⁾.

En 1998 se realizó una revisión de estos criterios añadiendo pruebas de laboratorio y de imagen, estableciendo así los **Criterios de Arlie**.

Y en 2008 se llevó a cabo la última revisión, los **Criterios de Awaji-Shima**, en los que se mantuvo los mismos criterios que al principio, pero aumentando su sensibilidad al darle más importancia a las pruebas electrofisiológicas ^(6, 11).

Tabla 1: Requerimientos para el diagnóstico de ELA ⁽⁶⁾.

REQUERIMIENTOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE ELA ⁽⁶⁾
<p>Presencia de:</p> <ul style="list-style-type: none">• Signos clínicos, neurofisiológicos o neuropatológicos de afectación de la MNI.• Signos clínicos de afectación de la MNS.• Signos y síntomas de progresión de la enfermedad en la misma región o a otras regiones, basados en una anamnesis y exploraciones.

Ausencia de:

- Signos neurofisiológicos o anatomopatológicos compatibles con otro proceso, capaz de producir afectación de MNS y/o MNI.
- Hallazgos en la neuroimagen que puedan explicar los signos clínicos y neurofisiológicos observados.

Tabla 2: Criterios diagnósticos de la ELA revisados ⁽⁶⁾.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA ELA REVISADOS ⁽⁶⁾
ELA clínicamente definida: signos de afectación de la MNS e MNI en al menos tres regiones.
ELA clínicamente probable: signos de afectación de la MNS e MNI en al menos dos regiones, siendo algunos signos de MNS necesariamente rostrales, en comparación, con los signos de MNI.
ELA clínicamente posible: <ul style="list-style-type: none">• Signos de afectación de la MNS e MNI en solo en una región.• Signos de afectación de la MNS en dos o más regiones.• Signos de afectación de la MNI rostrales a los de MNS.

3. Epidemiología

La ELA tiene una incidencia en los países europeos de 1.5-3,5/100.000 habitantes al año y una prevalencia de 2.6-11 por cada 100.000 habitantes ⁽¹²⁻

14).

En lo referente al sexo, la incidencia en mujeres es menor que en la de hombres (1: 1.5) y la edad media de inicio se encuentra entorno a los 40-60 años ⁽¹³⁾.

El riesgo de padecer esta enfermedad es de 1: 1000 y la esperanza de vida inferior a 5 años. La supervivencia depende de factores como la edad de inicio, cuanto más jóvenes, más esperanza; o a la zona de presentación inicial de la sintomatología, siendo la ELA bulbar el tipo con la degeneración más rápida ⁽¹⁵⁾.

4. Manejo de la enfermedad

Actualmente, no existe ningún tratamiento curativo. El tratamiento es fundamentalmente sintomático, aunque existen algunos fármacos que si han demostrado tener la capacidad de prolongar el tiempo de supervivencia como es el Riluzol ^(16, 17).

La atención que deben recibir estos pacientes debe ser integral, desde el momento del diagnóstico, hasta el último día. El seguimiento debe realizarlo un equipo multidisciplinar: neurólogos, neumólogos, nutricionistas, fisioterapeutas, enfermeras, logopedas.

Los objetivos no solo deben centrarse en las necesidades médicas, es importante promover su independencia lo más posible. Las complicaciones más frecuentes son la disfagia, la insuficiencia respiratoria y el deterioro de la movilidad. La detección precoz de las mismas prolonga su supervivencia y ayuda a mejorar la calidad de vida de estos pacientes ante la falta de tratamiento curativo.

A lo largo del proceso de la enfermedad, se emplean algunas escalas que pueden ser útiles para conocer mejor al paciente y su estado de salud.

- **La escala revisada de valoración funcional de la ELA, o The Revised ALS Functional Rating Scale (ALSFRS-R)** ⁽¹⁸⁾ es el instrumento más usado para evaluar los déficits funcionales de cada paciente.
- **La Escala ELA cognitiva y conductual de Edimburgo o The Edinburgh cognitive and behavioural ALS screen** ^(9, 19) es muy útil a la

hora de detectar demencia fronto-temporal, alteración muy frecuente en pacientes con ELA.

- **El Cuestionario de evaluación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica o The Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40)** ^(20, 21). Este cuestionario cuenta con 40 preguntas acerca de las dificultades que los pacientes han podido sentir en las últimas dos semanas.

JUSTIFICACIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad crónica que se caracteriza por la degeneración de las neuronas motoras. Las complicaciones más destacables son: la disfagia, el deterioro de la movilidad y la insuficiencia respiratoria, que dan lugar a una pérdida de la capacidad para realizar las ABVD, y, por consiguiente, se convierten en personas dependientes de otras ^(1, 3, 5, 6). En España se estima que existen más de 3000 afectados y cada año se diagnostican unos 900 casos nuevos ⁽⁴⁾.

En su mayoría, los cuidadores suelen ser sus parejas o padres. Y dado que la época de aparición es la edad adulta ⁽¹³⁾, se le supone hijos en edad escolar o adolescentes. En Estados Unidos, se calcula que 1.4 millones de jóvenes menores de 19 años prestan cuidados a sus familiares ⁽²⁷⁾.

Este trabajo pretende realizar una revisión de la documentación publicada hasta el día de hoy, para conocer, de primera mano, el impacto psicológico y físico que sufren estos jóvenes. Nos ayudará a entender mejor sus experiencias, conocimientos, necesidades..., y supondrá una mejora en la calidad de nuestros cuidados, y, por ende, en su calidad de vida.

OBJETIVOS:

El **objetivo general** de este trabajo es recopilar la evidencia científica publicada acerca de la calidad de vida (familiar, escolar y social) de los cuidadores jóvenes

de familiares con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

- **Objetivos específicos:**

- Conocer el impacto de la enfermedad en la vida del menor, en aspectos sociales, familiares y escolares. Conocer sus emociones, sentimientos y estrategias de afrontamiento.
- Exponer cómo prestan cuidados, averiguar con qué recursos cuentan para ello e identificar sus necesidades.
- Determinar posibles mejoras e intervenciones por parte de los profesionales de la salud.

METODOLOGÍA

1. Diseño

Para llevar a cabo este trabajo fin de grado se siguió el modelo de una revisión sistemática. Se realizó una búsqueda bibliográfica de los artículos y estudios publicados sobre la calidad de vida de cuidadores jóvenes de familiares con esclerosis lateral amiotrófica desde el 2001.

El periodo de investigación comenzó en diciembre del 2022 y se prolongó hasta mayo del 2023.

2. Esquema PICO

Previo al inicio de la búsqueda, se formuló la siguiente pregunta de investigación a través del esquema PICO:

“ ¿cómo es la calidad de vida de los cuidadores jóvenes, con edades comprendidas entre los 8 y los 22 años, de familiares con esclerosis lateral amiotrófica?”

Tabla 3: Esquema PICO. Elaboración propia.

Esquema PICO	
P (paciente)	Cuidadores jóvenes, con edades comprendidas entre los 8 y los 22 años, de familiares con esclerosis lateral amiotrófica.
I (intervención)	Comprender el impacto de la noticia y conocer su calidad de vida.
C (comparador)	Cuidadores adultos de familiares con esclerosis lateral amiotrófica.
O (resultado)	Describir su calidad de vida: impacto, apoyo, necesidades, habilidades...

3. Estrategia de búsqueda:

Para realizar la búsqueda de los artículos y estudios se utilizaron distintas bases de datos como Cochrane, Scielo, Elsevier..., pero solo se encontraron artículos en: Pubmed, Mendeley y en la Biblioteca Virtual de Salud de España.

Los términos de búsqueda incluyeron los siguientes descriptores *DeCS* y *MeSH* y los operadores booleanos *AND* y *OR*.

Tabla 4: Descriptores *DeCS* y *MeSH*. Elaboración propia.

DeCS	MeSH
Esclerosis lateral amiotrófica	Amyotrophic Lateral Sclerosis

Jóvenes cuidadores	Young caregiver
	Young adult caregiver
	Child caregiver
	Children caregiver

4. Estrategia de selección

Al finalizar la búsqueda en las distintas bases de datos, se obtuvieron un total de 887 artículos. Para su selección se establecieron los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

Tabla 5: Criterios de inclusión y exclusión. Elaboración propia.

Criterio de inclusión	Criterio de exclusión
Documentos que trataran sobre cuidadores jóvenes de familiares con esclerosis lateral amiotrófica.	Documentos que trataran sobre cuidadores jóvenes de familiares de otras enfermedades neurodegenerativas.
Artículos en inglés y español.	Artículos en cualquier idioma.
Estudios realizados desde el 2001 hasta el 2022.	

Para seleccionar los artículos se llevó a cabo una primera lectura crítica del título y el resumen, y se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión expuestos anteriormente. Obteniendo un total de 56 artículos.

En el caso de **Pubmed**, se realizaron 4 búsquedas distintas.

- ((Amyotrophic Lateral Sclerosis) OR (ALS) AND (young caregiver))

Se seleccionaron 8 artículos de 44.

- ((Amyotrophic lateral sclerosis) AND (young adult caregiver))

Se seleccionaron 6 artículos de 23.

- ((Amyotrophic lateral sclerosis) AND (child caregiver))

Se seleccionaron 9 artículos de 24.

- ((Amyotrophic lateral sclerosis) AND (children caregiver))

Se seleccionaron 9 artículos de 24.

En la **Biblioteca Virtual de Salud de España** solo se realizó 1 búsqueda:

- (tw:(esclerosis lateral amiotrófica)) AND (tw:(jóvenes cuidadores))

Se seleccionaron 6 artículos de 17.

Por último, en **Mendeley** se llevó a cabo 3 búsquedas:

- (Amyotrophic Lateral Sclerosis AND young caregivers)

Se seleccionaron 6 artículos de 255.

- (Amyotrophic Lateral Sclerosis AND child caregivers)

Se seleccionaron 6 artículos de 250.

- (Amyotrophic Lateral Sclerosis AND children caregivers)

Se seleccionaron 6 artículos de 250.

Después, se descartaron los duplicados y se realizó una segunda lectura crítica. Al finalizar, se mantuvieron 12 artículos con los que se realizó esta revisión sistemática.

A continuación, se representa, siguiendo el diagrama PRISMA, el proceso de selección.

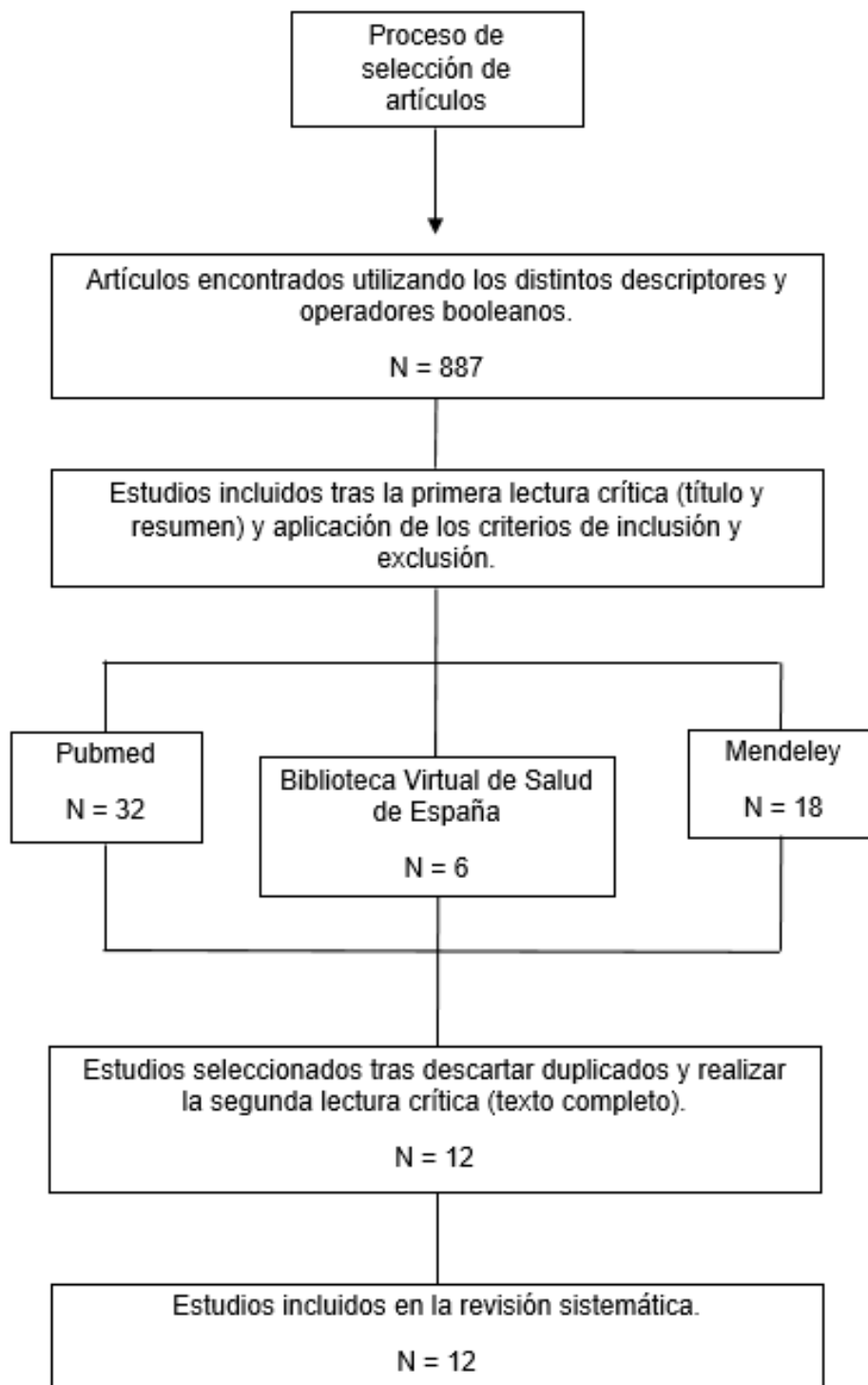


Imagen 1: Diagrama PRISMA. Elaboración propia.

RESULTADOS

Tabla 6: Características de los artículos utilizados para la realización de la revisión sistemática. Elaboración propia.

Titulo	Autor y año	País	Tipo de estudio	Nivel de evidencia científica JBI ⁽³⁴⁾ (Anexo 1)
Adults' recollections of their experiences as young caregivers of family members with chronic physical illnesses ⁽²²⁾ .	Nancy R. Lackey, Marie F. Gates. 2001	EE.UU.	Observacional - descriptivo	4
Age, gender, kinship and caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis ⁽²³⁾ .	Francesco Tramonti, Paolo Bongioanni, Rebecca Leotta, Irene Puppi and Bruno Rossi. 2015	Italia	Observacional - analítico	3

<p>Feasibility of a multidisciplinary caregiving training protocol for young caregivers in families with ALS ⁽²⁴⁾.</p>	<p>Melinda S. Kavanaugh, Megan Howard MA & Lori Banker-Horner 2017</p>	<p>EE.UU.</p>	<p>Quasi - experimental</p>	<p>2</p>
<p>Medication administration by caregiving youth: An inside look at how adolescents manage medications for family members ⁽²⁵⁾.</p>	<p>Margaret Nickelsa, Connie Siskowskib, Cynthia N. Lebronc, Julia Belkowitza. 2018</p>	<p>EE.UU.</p>	<p>Observacional - descriptivo</p>	<p>4</p>
<p>Skill, confidence and support: conceptual elements of a child/youth caregiver training program in amyotrophic lateral sclerosis – the YCare protocol ⁽²⁶⁾.</p>	<p>Melinda S Kavanaugh, Young Cho, Dominic Fee & Paul E Barkhaus. 2020</p>	<p>EE.UU.</p>	<p>Quasi - experimental</p>	<p>2</p>

<p>US data on children and youth caregivers in amyotrophic lateral sclerosis ⁽²⁷⁾.</p>	<p>Melinda S. Kavanaugh, Chi C. Cho, Megan Howard, Dominic Fee, and Paul E. Barkhaus. 2020</p>	<p>EE.UU.</p>	<p>Observacional – descriptivo</p>	<p>4</p>
<p>Young carers and ALS/MND: exploratory data from families in South Africa ⁽²⁸⁾.</p>	<p>Melinda S. Kavanaugh, Franco Henning y Andre Mochan. 2020</p>	<p>Sur de Africa</p>	<p>Observacional - descriptivo</p>	<p>4</p>
<p>“I Just Learned by Observation and Trial and Error”: Exploration of Young Caregiver Training and Knowledge in Families Living with Rare Neurological Disorders ⁽²⁹⁾.</p>	<p>Melinda S. Kavanaugh, Chi C. Cho, Megan Howard. 2019</p>	<p>EE.UU.</p>	<p>Observacional – analítico</p>	<p>3</p>

<p>Impact on children of a parent with ALS: a case-control study ⁽³⁰⁾.</p>	<p>Vincenzo Calvo, Francesca Bianco, Enrico Benelli, Marco Sambin, Maria R. Monsurrò, Cinzia Femiano, Giorgia Querin, Gianni Sorarù and Arianna Palmieri.</p> <p>2015</p>	<p>Italia</p>	<p>Observacional – analítico</p>	<p>3</p>
<p>Parental and child adjustment to amyotrophic lateral sclerosis: transformations, struggles and needs ⁽³¹⁾.</p>	<p>Marion Sommers-Spijkerman, Neele Rave, Esther Kruitwagen-van Reenen, Johanna M. A. Visser-Meily, Melinda S. Kavanaugh and Anita Beelen.</p> <p>2022</p>	<p>Países Bajos</p>	<p>Observacional – descriptivo</p>	<p>4</p>

<p>The experience of children with a parent suffering from Amyotrophic Lateral Sclerosis during the COVID-19 pandemic ⁽³²⁾.</p>	<p>Ines Testoni, Lorenza Palazzo, Lucia Ronconi, Gabriella Rossi, Jenny Ferizoviku y Jose Ramon Pernia Morales. 2021</p>	<p>Italia</p>	<p>Observacional – analítico</p>	<p>3</p>
<p>Variations and Patterns in Sleep: A Feasibility Study of Young Carers in Families with ALS ⁽³³⁾.</p>	<p>Melinda S. Kavanaugh, Kayla T. Johnson and Matthew J. Zawadzki. 2021</p>	<p>EE.UU.</p>	<p>Observacional – analítico</p>	<p>3</p>

Tras llevar a cabo una tercera lectura crítica de los artículos finalmente seleccionados, se realizó un resumen de cada uno de ellos.

Artículo 1: Adults' recollections of their experiences as young caregivers of family members with chronic physical illnesses.

Se trata de un estudio retrospectivo cuyos objetivos fueron: describir el tipo de cuidados que 51 adultos proporcionaron a sus familiares con ELA cuando eran jóvenes y conocer el impacto de aquella experiencia en la actualidad.

Para llevar a cabo el estudio se realizaron entrevistas a los participantes y se llegaron a las siguientes conclusiones:

Las tareas más nombradas incluían: ayuda en el baño (destacándola como la más difícil) y vestido, movilizaciones, administración del tratamiento, limpieza de la casa, cocinar... Realizar algunos de estos cuidados les hacía sentirse útiles, responsables, "parte de la familia".

En la vida familiar, comentaban cambios en los roles (siendo ellos los encargados del cuidado de sus hermanos y de las tareas del hogar) y sensación de más unión familiar.

En el ámbito escolar, afirmaban tener menos tiempo para completar los deberes y la falta a clase era habitual.

En relación a sus amistades, los cuidados suponían mucha dedicación que conllevaba no poder relacionarse como antes. En determinados casos las amistades resultaron ser un apoyo emocional.

Con respecto a las religiones, muchos encontraron un apoyo en sus creencias, y otros, perdieron su fe a lo largo de la enfermedad.

Una opinión muy generalizada fue la necesidad de ser informados sobre la evolución de la enfermedad y los cuidados que se precisaban.

Artículo 2: Age, gender, kinship and caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis.

En este caso, se trata de un estudio cuya finalidad era conocer las diferencias

en cuanto al sexo, la edad, el parentesco y la carga de los cuidadores de familiares con ELA.

Los participantes tuvieron que cumplimentar el Inventario de la Carga del Cuidador (The Caregiver Burden Inventory CBI) y, a continuación, se correlacionó los resultados con la edad y estado funcional de los pacientes.

Los resultados mostraron que:

En relación al sexo y la edad, predominan las mujeres cuidadoras de sus parejas. Dato coherente teniendo en cuenta que la enfermedad incide más en los hombres.

Respecto al parentesco, destaca que la descendencia se encuentra mayoritariamente en edad escolar todavía fuertemente vinculada a sus familias.

En cuanto a la carga, las mujeres e hijas sufren una mayor carga física, social y emocional. Las hijas señalan mayor sensación de perder oportunidades en su vida.

Artículo 3: Feasibility of a multidisciplinary caregiving training protocol for young caregivers in families with ALS

“Kavanaugh et al” resumen en este estudio los resultados obtenidos del desarrollo de un protocolo multidisciplinar de formación de jóvenes cuidadores de familiares con ELA.

Para establecer el protocolo se llevó a cabo una primera jornada de apoyo a los implicados.

Para comenzar, se realizó una primera entrevista y se dividió a los participantes en dos grupos de edades parecidas. Más tarde, los investigadores presentaron a los menores distintos dispositivos de asistencia como: sillas de ruedas eléctricas, dispositivos generadores del habla o equipos respiratorios. Durante esta actividad se les explicó cómo utilizar correctamente los aparatos y se resolvieron dudas.

Simultáneamente, se establecieron charlas de apoyo para resolver preguntas

acerca de la enfermedad.

Para evaluar el progreso de los jóvenes y conocer sus opiniones, se realizaron debates y cuestionarios de control.

Por último, cada menor se encargó de enseñar al resto una destreza que hubiesen aprendido mostrando así confianza y dominio individual.

Al finalizar la jornada, los terapeutas afirmaron que los participantes, no solo habían aprendido nuevas destrezas, sino que se habían implicado y habían demostrado una gran disposición por participar en las sesiones. También destacaron la necesidad, por parte de los jóvenes, de relacionarse con otras personas en su misma situación.

Artículo 4: Medication administration by caregiving youth: An inside look at how adolescents manage medications for family members

El objetivo principal de este estudio era investigar acerca de la administración de medicación por parte de adolescentes cuidadores.

Las tareas relacionadas con la administración de medicación son distintas de los demás cuidados debido a que, si se procede incorrectamente, pueden poner en peligro la vida del paciente. Su gestión requiere de complejas habilidades organizativas.

Para proceder se llevó a cabo varias sesiones grupales con 28 jóvenes.

Tras analizar las entrevistas se revelaron seis conceptos:

- *La responsabilidad de los jóvenes en relación a la administración de la medicación.*

Muchos de los participantes revelaron ser los encargados de la organización del pastillero, de la administración de la medicación y de determinar si se debe o no administrar cierta medicación puntual (insulina en el caso de diabéticos).

- *El proceso de recibir instrucciones.*

El receptor de la medicación, u otros miembros de la familia, son los encargados de instruir a sus hijos acerca de qué dar y cuándo.

- *Grado de responsabilidad.*

En su mayoría, se trata de una responsabilidad compartida con el resto de miembros de la familia.

En algunos casos las funciones van variando de los hijos más mayores a los más pequeños. Y en otras terminan siendo tareas exclusivas de una persona.

- *Conocimientos generales sobre la medicación.*

Los hijos más mayores tienen un mayor dominio de la medicación en comparación con aquellos que son más pequeños.

Algunos sí son conscientes de la función de cada medicación. Otros manifiestan una confianza ciega.

- *Retos relacionados con el manejo y la administración.*

Algunos de los retos que los jóvenes confiesan encontrar son: dificultad a la hora de entender las instrucciones de administración de algunos medicamentos, la negativa por parte de su familiar enfermo a seguir el tratamiento o la falta de conocimiento acerca de los efectos secundarios.

A pesar de ello, el sentimiento general sobre la carga que supone esta tarea es pequeña. Los jóvenes declaran que los cuidados físicos, como alimentar o bañar, suponen una mayor carga.

- *Sentimientos asociados a la gestión y administración.*

La respuesta emocional más percibida fue la preocupación por la falta de adherencia terapéutica, por las reacciones adversas, por las instrucciones de administración o por no estar presentes cuando se les necesita.

Otro sentimiento fue la sensación de no poder vivir otras experiencias debido a deben encontrarse en el domicilio para administrarle la medicación a su familiar.

Artículo 5: Skill, confidence and support: conceptual elements of a child/youth caregiver training program in amyotrophic lateral sclerosis – the YCare protocol.

“Kavanaugh et al” desarrollaron, a través de este estudio, un protocolo de entrenamiento y apoyo para jóvenes que proporcionan cuidados a personas con ELA.

Para ello se formaron grupos pequeños, con participantes de edades parecidas. Se incluyeron aquellas tareas identificadas como las más estresantes y se establecieron cuatro módulos: módulo de cuidados básicos (vestir y traslado), módulo de alimentación y habla, módulo de dispositivos de asistencia y módulo de apoyo.

Cada módulo cuenta con tres pasos a seguir dirigidos por un profesional sanitario:

Primero, exponer una tarea y explicar cómo se debe efectuar el cuidado correctamente. Segundo, permitir al menor que practique, con ayuda y supervisión. Y, tercero, dejar que el joven enseñe al resto de participantes lo que ha aprendido.

Tras terminar el entrenamiento se observó: una mejora en la confianza de los jóvenes y un cambio en su percepción del cuidado tras haber aprendido la forma correcta de proceder.

Artículo 6: US data on children and youth caregivers in amyotrophic lateral sclerosis

En este artículo, “Kavanaugh et al” pretendían identificar las características de los jóvenes cuidadores y sus percepciones sobre el cuidado. Para ello entrevistó

a 38 cuidadores jóvenes y sus respectivas familias.

Los hallazgos más destacables son:

Los jóvenes emplean hasta cinco horas diarias proporcionando cuidados.

Ofrecer su ayuda les hace sentirse *“bien consigo mismos”*, pero a la vez se sienten culpables cuando no saben cómo proceder en algunas tareas.

Ellos destacan la necesidad de: recibir mayor información sobre la enfermedad y encontrar a otras personas en su misma situación con quienes puedan hablar.

Para sobrellevar la enfermedad buscan estar activos jugando a videojuegos, leyendo, relacionándose con otras personas...

En el caso de los receptores de los cuidados, ellos aprecian la ayuda recibida por parte de sus hijos, pero se sienten culpables y una carga por tener que depender de ellos por problemas económicos.

Artículo 7: Young carers and ALS/MND: exploratory data from families in South Africa.

En este artículo, *“Kavanaugh et al”* entrevistaron a 20 familias del sur de África para conocer más en detalle sus experiencias y necesidades en relación a los cuidados que ofrecen a sus familiares con ELA.

La mayoría de los jóvenes confesaron proporcionar más de cincuenta horas semanales de cuidados, sin distinción de género.

Las familias dependen de ellos por problemas económicos y por las barreras geográficas (grandes distancias y escasez de transporte).

Las tareas más mencionadas fueron acompañar, vestir, trasladar y administrar medicación.

Con respecto a la escuela, comentaron tener problemas para concentrarse, para asistir a clase o para completar los deberes debido al resto de sus obligaciones.

En relación a sus necesidades afirmaron: querer conocer a más personas de su misma edad con quienes poder hablar y carecer de apoyo, información y

entrenamiento.

En cuanto a las familias, algunas confesaron no querer alarmar a sus hijos con detalles de la enfermedad. Otras explicaron que, permiten que sus hijos sean partícipes de los cuidados, pero asegurándose de que se sienten cómodos con la situación.

Artículo 8: “I Just Learned by Observation and Trial and Error”: Exploration of Young Caregiver Training and Knowledge in Families Living with Rare Neurological Disorders

En este artículo, “*Kavanaugh et al*” analizaron cómo los jóvenes cuidadores de familiares con enfermedades neurodegenerativas como la ELA adquieren habilidades.

Para reunir la información realizaron entrevistas para tres estudios diferentes: uno de ellos específico para la enfermedad de Huntington y los otros dos para la ELA. Participaron un total de 96 jóvenes.

Los implicados declararon realizar una media de doce tareas diarias entre las cuales incluyeron: acompañar a su familiar, ayudarle a vestirse, a comer o a andar y realizar las distintas tareas culinarias.

Más del 40% de los jóvenes expresaron no haber recibido una enseñanza previa.

Tras analizar los resultados se obtuvieron seis métodos distintos que llevaron a cabo los menores para adquirir habilidades:

- *“El paciente les decía lo que tenían que hacer”*

Algunos jóvenes comentaron que, en el momento de proceder a realizar cualquier cuidado, recibían un “pequeña guía sobre lo que tenían que hacer”.

- *“Ver y observar”*

Este método consiste en ver y observar lo que otras personas hacen y

memorizarlo. Se trata de una enseñanza pasiva.

- *“Sentido común”*

En este caso, los menores utilizan el “sentido común” para encontrar soluciones a las distintas situaciones que se les plantea.

- *“Tratar a su pariente como a sí mismo o a un niño”*

Los jóvenes comparan las diferentes actividades que brindan a su familiar con el autocuidado que se proporcionan a sí mismos.

- *“Proceso de averiguarlo”*

En este caso, ellos se dedican a probar e identificar qué funciona y qué no. Ensayo y error.

- *“No saber”*

Por último, algunos participantes confesaron que en determinadas ocasiones no reflexionan acerca de por qué hacen las cosas de cierta forma, ellos simplemente las realizan.

Artículo 9: Impact on children of a parent with ALS: a case-control study

La finalidad de este estudio era investigar el impacto psicológico y emocional de un familiar con ELA en los más jóvenes de la familia.

Se establecieron dos grupos, uno que involucraba a 23 jóvenes con algún padre con ELA y otro de niños con padres sanos.

Los principales objetivos fueron tres. Verificar si los niños con padres con ELA tienen más riesgo de desarrollar problemas de conducta, para ello se les administró el cuestionario Youth Self Report (YSR). Evaluar su ajuste psicológico

tras la administración de una tarea basada en el rendimiento con el test de Rorschach. Y comparar la conducta de los hijos descrita por ellos mismos y la informada por sus padres gracias al Child Behavior Checklist (CBCL).

Los hallazgos mostraron que más del 40% de los niños que tienen un progenitor con ELA experimentan problemas de comportamiento, tendencia a la interiorización (se sienten tristes, retraídos); y emocionales (ansiedad y depresión). No se encontró evidencia de problemas somáticos o diferencias significativas en términos de problemas de externalización.

De los datos obtenidos con el Rorschach se reveló que los niños del grupo de estudio sufren mayor dificultad de adaptación y dolor psicológico. Mostraron más autodesprecio, vergüenza, angustia, culpa y preocupaciones excesivas por el cuerpo, la salud y la enfermedad. Demostraron tener percepciones más distorsionadas y signos de deterioro mediacional grave.

Por último, los resultados del último test revelaron que los padres sanos coincidían con sus hijos acerca de sus conductas. Los padres confesaron ser conscientes del impacto de la enfermedad en los más pequeños.

Artículo 10: Parental and child adjustment to amyotrophic lateral sclerosis: transformations, struggles and needs

La finalidad de este estudio fue obtener una mejor comprensión de las experiencias, luchas y necesidades de las parejas e hijos de familiares con ELA. Para ello se entrevistó a 17 familias.

Tras analizar las respuestas surgieron tres puntos importantes:

- *Transformaciones en el hogar*

Los participantes destacaron la presencia continua de personal sanitario, la adaptación del hogar a las necesidades, la falta de privacidad, los cambios en los roles e interacciones familiares o la búsqueda de nuevas experiencias para realizar en familia siendo conscientes de la incertidumbre de lo que pasará en el futuro.

Algunos padres confesaron que la situación les motivo para transmitir sus

lecciones, creencias y valores a sus hijos y crear recuerdos.

Los padres son testigos de cómo sus hijos se transforman en personas más responsables e independientes. Los hijos son conscientes de cómo sus padres pasan de ser personas independientes, activas y fuertes, a individuos pasivos, dependientes y emocionalmente inestables.

- *Dificultades de vivir con ELA*

Los cambios que surgen en la vida de estas familias debido dan lugar a angustia, estrés, incertidumbre y frustración.

Algunos padres “no soportan la idea” de perderse momentos importantes como bodas o graduaciones. También les preocupa que sus hijos no reciban el amor y apoyo que necesitan, que “dejen de ser niños” o que no “vivan su vida”. Por otro lado, a los hijos les preocupa no poder ayudar a su familia o no estar presentes cuando les necesiten.

- *Necesidades y recursos para crear un ambiente de apoyo*

Las familias manifiestan precisar apoyo emocional que les guíe para poder lidiar con las emociones que experimentan. Esto incluye la necesidad de hablar y de recibir compasión y aliento positivo.

Algunos padres confesaron la necesidad de recibir enseñanza psicológica para poder reconocer mejor las emociones de sus hijos y así poder ayudarlos a lidiar con ellas. De esta forma también podrían obtener distintas herramientas que les sirvieran para aprender a manejar mejor las suyas propias y permanecer emocionalmente disponibles para sus hijos.

También surgió la posibilidad de preparar a los profesores de los centros educativos para que ofrezcan un entorno escolar de apoyo para sus hijos.

Artículo 11: The experience of children with a parent suffering from Amyotrophic Lateral Sclerosis during the COVID-19 pandemic

El objetivo inicial de este estudio fue detectar si existen diferencias entre los menores con un familiar con ELA (grupo objetivo) y los menores con familiares sanos (grupo control) respecto a las siguientes variables: funcionamiento reflexivo, afecto, representación de la muerte, resiliencia, habilidades socioemocionales y problemas de comportamiento.

El inicio de la pandemia de COVID-19 coincidió con el desarrollo del estudio y los autores decidieron incluir la evaluación de una intervención específica de apoyo psicológico a los menores durante los primeros meses de pandemia.

Para llevar a cabo la investigación, primero se aplicaron unos cuestionarios a los menores del grupo objetivo, y, más tarde, se realizaron dos charlas de apoyo separadas por un espacio de siete meses. En el caso del grupo control, los participantes solo tuvieron que completar parte de los cuestionarios.

Los jóvenes del grupo objetivo manifestaron un afecto negativo mayor, un afecto positivo menor, problemas de externalización, de hiperactividad y falta de atención; menor certeza sobre los estados mentales y peor autoestima interpersonal y escolar. No se encontraron diferencias para la representación de la muerte.

Por otro parte, no empeoró el estado psicológico, a pesar de la situación mundial; ni disminuyó la seguridad percibida por lo niños hacia sus padres. Estos últimos supieron cómo contener los efectos negativos, tanto de la ELA, como de las restricciones impuestas por la pandemia.

El funcionamiento reflexivo también se vio afectado. La ELA da lugar al deterioro de algunas áreas cerebrales relacionadas con la empatía y la expresividad facial. Estas circunstancias tienen un impacto negativo en el desarrollo del funcionamiento reflexivo, ya que un factor importante es la interpretación de los sentimientos de las personas que nos rodean gracias a las expresiones faciales.

Artículo 12: Variations and Patterns in Sleep: A Feasibility Study of Young Carers in Families with ALS.

El propósito de este último estudio fue conocer las variaciones y los patrones de sueño de los jóvenes cuidadores.

Para comenzar, los investigadores proporcionaron una encuesta inicial a los participantes. Tras completarla, los jóvenes recibieron un “diario del sueño” e instrucciones sobre cómo completarlo durante los siguientes cinco días. Se les indicó que debían anotar cada cuidado que realizaban, al igual que los tiempos de sueño y vigilia. Por último, se les entregó un dispositivo de actigrafía portátil no invasiva que se encargaría de evaluar las horas de sueño. A los seis días, los jóvenes entregaron todo el material proporcionado y completaron una última encuesta.

Los resultados mostraron que los menores emplean pocas horas para descansar y que, además, la calidad del descanso es bastante baja. Esto conlleva a un aumento de la necesidad de medicación para dormir.

Las interrupciones a lo largo de la noche para proporcionar cuidados, o debido a sus preocupaciones, resultaron ser muy comunes entre los participantes.

DISCUSIÓN

La edad más frecuente de aparición de la ELA tiende a ser entorno a los 50 años, lo que hace suponer que los hijos suelen ser menores que aún residen en el domicilio familiar, y, por tanto, partícipes de los cuidados proporcionados a su pariente ⁽²³⁾.

Estos jóvenes emplean unas cuarenta horas semanales ofreciendo cuidados a sus seres queridos ^(27, 28) realizando tareas como: bañar, vestir, trasladar o administrar medicación ^(22, 27, 28, 29).

Esta circunstancia supone un importante impacto en su día a día ^(22, 28, 33):

En su vida familiar cambian los roles y las relaciones intrafamiliares, reforzándose en general.

El hogar se adapta a las necesidades del familiar afectado y la privacidad se ve afectada por las continuas visitas de los profesionales de la salud.

En relación al ámbito escolar y social, los adolescentes afirman invertir más tiempo en las tareas de cuidador que realizando las actividades de su edad: formación y ocio.

Con respecto a las religiones, muchos encontraron un apoyo en sus creencias, y otros, perdieron su fe a lo largo de la enfermedad.

En relación a los patrones del sueño, emplean pocas horas para dormir, y, además, la calidad del descanso es bastante mala, debido a las diversas interrupciones a lo largo de la noche para realizar cuidados.

En el campo psicológico, el estudio de "*Vincenzo Calvo et al*" concluyó que estos jóvenes experimentan problemas emocionales y de comportamiento con tendencia a la interiorización y depresión. Sufren angustia, culpa, una mayor dificultad de adaptación y preocupaciones excesivas ⁽³⁰⁾. Los participantes de la investigación realizada por "*Ines Testoni et al*" manifestaron un afecto negativo mayor, un afecto positivo menor, problemas de externalización, de hiperactividad y falta de atención; menor certeza sobre los estados mentales y peor autoestima interpersonal y escolar. El funcionamiento reflexivo también se vio afectado ⁽³²⁾.

Para sobrellevar la enfermedad buscan estar activos jugando a videojuegos, leyendo, relacionándose con sus amistades o compartiendo experiencias de viajes o actividades en familia ^(27, 31).

Realizar estos cuidados les hace sentirse útiles, responsables y "parte de la familia", pero a la vez ellos se sienten culpables cuando no saben cómo proceder. Les preocupa no estar presentes cuando les necesitan ^(22, 27).

Los adultos agradecen la ayuda recibida por parte de sus hijos, pero a su vez se sienten una carga y culpables por tener que depender de ellos, y, sobre todo, cuando además se complica con problemas económicos y barreras geográficas ^(22, 27, 28). En algunos casos, las familias no involucran a sus hijos ni en la

enfermedad ni en los cuidados ⁽²⁸⁾.

Las intervenciones psicológicas dirigidas a fomentar las estrategias de afrontamiento de los padres beneficiarían el funcionamiento psicosocial de los niños ^(27, 31).

La formación y habilidades de los menores son limitadas y sufren de una importante falta de apoyo por parte de los profesionales de la salud ⁽²⁷⁾. Los jóvenes expresan una necesidad de mayor formación acerca de la enfermedad y sus respectivos cuidados ⁽²⁸⁾.

Aquellos profesionales que se dedican al cuidado de pacientes con ELA tienden a pasar por alto a los jóvenes cuidadores. Los menores se sienten excluidos de la educación para la salud de la enfermedad, de la adquisición de habilidades y del apoyo psicológico ^(22, 27, 28, 29, 31).

El desarrollo de protocolos multidisciplinares de formación, enfocados en los más jóvenes de la familia, les proporcionaría la oportunidad de: conocer a más personas en su misma situación, desarrollar habilidades y conocimientos y mejorar su percepción del cuidado y su confianza ⁽²⁴⁾.

En el ámbito de la medicación es importante destacar la gran responsabilidad que cargan estos jóvenes. Muchos de los ellos se encargan tanto del manejo como de la administración, habiendo solo recibido instrucciones por parte del receptor de los cuidados o de otros miembros de la familia ⁽²⁵⁾.

A propósito de la pandemia del COVID-19, "*Ines Testoni et al*" investigó acerca del impacto de las charlas de apoyo dirigidas a menores, hijos de afectados con ELA, que se proporcionaron durante el confinamiento. Se llegó a la conclusión de que, a pesar de la situación, el estado psicológico de los más jóvenes no empeoró y se mantuvo la seguridad percibida por los chavales hacia sus padres ⁽³²⁾.

ANÁLISIS DAFO

Se empleó la herramienta DAFO para analizar las debilidades, amenazas, fortalezas y oportunidades de esta revisión sistemática.

Análisis interno:

- **Debilidades:** La búsqueda bibliográfica se redujo solo a tres bases de datos (Pubmed, Biblioteca Virtual de Salud de España y Mendeley) por la ausencia de artículos en otras bases.
Las muestras de los estudios son reducidas, lo que dificulta la generalización.
- **Fortalezas:** Los artículos revisados se centraban en el tema elegido para realizar esta revisión sistemática. A parte, incluían información muy variada que permitió la elaboración de este trabajo.
Los artículos seleccionados se encuentran respaldados por numerosos estudios previos.

Análisis externo:

- **Amenazas:** La literatura acerca de este tema es reducido.
- **Oportunidades:** No existen estudios llevados a cabo en España, lo que supone una gran oportunidad para desarrollar futuros proyectos de investigación nacional.

APLICACIÓN A LA PRÁCTICA CLÍNICA

A continuación, presento las posibles aplicaciones a la práctica clínica:

- Establecer planes de cuidados que evalúen las destrezas y habilidades, los conocimientos, las necesidades y el estado de salud de los menores. Preferiblemente cada poco tiempo debido a la rápida progresión de la enfermedad.

- Promover la educación de los jóvenes cuidadores por parte de los profesionales de la salud y los profesores de las escuelas para ampliar sus conocimientos.
- Desarrollar protocolos multidisciplinares de formación en cuidados para un mayor número de participantes.

CONCLUSIONES

Aquellos hijos que conviven con un padre diagnosticado con esclerosis lateral amiotrófica son testigos del radical cambio que sufre su pariente en cuestión de 5 años. Las complicaciones de esta enfermedad transforman a una persona independiente, fuerte y capaz de cuidarse así mismo, en alguien dependiente de otras personas.

Las tareas del hogar, los traslados, el baño, la administración de medicación... se convierten en las actividades diarias de estos adolescentes. El tiempo que antes invertían en acudir a la escuela, en socializar, en realizar actividades de ocio... ahora lo emplean en proporcionar cuidados a su familiar. Tareas que incluso interfieren en el descanso nocturno.

La labor de cuidar les hace sentirse útiles, pero también culpables. Ellos se sienten responsables de sus cuidados, pero a veces no saben cómo deben proceder y eso les preocupa.

Algunas estrategias de afrontamiento son la lectura o los videojuegos.

Estos jóvenes cuentan con habilidades limitadas y expresan una necesidad de mayor formación sobre la enfermedad y sus cuidados. Carecen de apoyo por parte de los profesionales de la salud y para adquirir conocimientos se valen de su propia experiencia y de observar lo que su familiar hace.

Desarrollar actividades, protocolos, planes de cuidados... que promuevan la formación de estos jóvenes les proporcionará la oportunidad de desarrollar sus habilidades y conocimientos y mejorar su confianza.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. *Aten Primaria*. diciembre de 2021;53(10):102158.
2. Enfermedades de la neurona motora | NINDS Español [Internet]. Disponible en: <https://espanol.ninds.nih.gov/es/trastornos/forma-larga/enfermedades-de-la-neurona-motora>
3. Brotman RG, Moreno-Escobar MC, Joseph J, Pawar G. Amyotrophic Lateral Sclerosis. En: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK556151/>
4. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) | NINDS Español [Internet]. Disponible en: <https://espanol.ninds.nih.gov/es/trastornos/esclerosis-lateral-amiotrofica-ela>
5. Alencar MA, Soares BL, Rangel MF de A, Abdo JS, Almeida RAP de, Araújo CM de, et al. Fatigue in amyotrophic lateral sclerosis and correlated factors. *Arq Neuropsiquiatr*. octubre de 2022;80(10):1045-51.
6. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Criterios de El Escorial y la Electromiografía en su Temprano Diagnóstico. [Internet]. *revecuatneurol - Revista Ecuatoriana de Neurología*. Disponible en: http://revecuatneurol.com/magazine_issue_article/esclerosis-lateral-amiotrofica-criterios-en-temprano-diagnostico/
7. Wolf J, Safer A, Wöhrle JC, Palm F, Nix WA, Maschke M, et al. [Causes of death in amyotrophic lateral sclerosis: Results from the Rhineland-Palatinate ALS registry]. *Nervenarzt*. agosto de 2017;88(8):911-8.
8. Bella ED, Bersano E, Bruzzone MG, Gellera C, Pensato V, Lauria G, et al. Behavioral and Cognitive Phenotypes of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis Carrying SOD1 Variants. *Neurology*. 19 de agosto de 2022;99(18):e2052-2062.
9. Masrori P, Van Damme P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *Eur J Neurol*. octubre de 2020;27(10):1918-29.
10. Van Damme P, Robberecht W. Clinical implications of recent breakthroughs in amyotrophic lateral sclerosis. *Curr Opin Neurol*. octubre de 2013;26(5):466-72.
11. Costa J, Swash M, de Carvalho M. Awaji Criteria for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *Archives of Neurology*. 1 de noviembre de 2012;69(11):1410-6.
12. Gianferrari G, Martinelli I, Zucchi E, Simonini C, Fini N, Vinceti M, et al. Epidemiological, Clinical and Genetic Features of ALS in the Last Decade: A Prospective Population-Based Study in the Emilia Romagna Region of Italy. *Biomedicines*. 31 de marzo de 2022;10(4):819.
13. *Epidemiología | FUNDELA* [Internet]. Disponible en: <https://www.fundela.es/ela/epidemiologia/>
14. Zapata-Zapata CH, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *latreia*. junio de 2016;29(2):194-205.
15. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con

- esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología*. 1 de octubre de 2011;26(8):455-60.
16. Riluzol para la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)/enfermedad de la motoneurona (EMN) [Internet]. Disponible en: https://www.cochrane.org/es/CD001447/NEUROMUSC_riluzol-para-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-elaenfermedad-de-la-motoneurona-emn
 17. Riluzol como tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología.com* [Internet]. Disponible en: <https://neurologia.com/articulo/articulo/98127>
 18. Maier A, Boentert M, Reilich P, Witzel S, Petri S, Großkreutz J, et al. ALSFRS-R-SE: an adapted, annotated, and self-explanatory version of the revised amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale. *Neurological Research and Practice*. 15 de diciembre de 2022;4(1):60.
 19. Crockford C, Newton J, Lonergan K, Chiwera T, Booth T, Chandran S, et al. ALS-specific cognitive and behavior changes associated with advancing disease stage in ALS. *Neurology*. 9 de octubre de 2018;91(15): e1370-80.
 20. Jenkinson RF Cathy Brennan, Michael Swash, Crispin. Evidence for the validity and reliability of the ALS assessment questionnaire: The ALSAQ-40. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*. 1 de enero de 2000;1(1):33-40.
 21. Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ) [Internet]. Oxford University Innovation. Disponible en: <https://innovation.ox.ac.uk/outcome-measures/amyotrophic-lateral-sclerosis-assessment-questionnaire-alsaq/>
 22. Lackey, N. R., & Gates, M. F. (2001). Adults' recollections of their experiences as young caregivers of family members with chronic physical illnesses. *Journal of Advanced Nursing*, 34(3), 320–328. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2648.2001.01761.x>
 23. Tramonti, F., Bongioanni, P., Leotta, R., Puppi, I., & Rossi, B. (2015). Age, gender, kinship and caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis. *Psychology, Health & Medicine*, 20(1), 41–46. <https://doi.org/10.1080/13548506.2014.892627>
 24. Kavanaugh, M. S., Howard, M., & Banker-Horner, L. (2018). Feasibility of a multidisciplinary caregiving training protocol for young caregivers in families with ALS. *Social Work in Health Care*, 57(1), 1–12. <https://doi.org/10.1080/00981389.2017.1378284>
 25. Nickels, M., Siskowski, C., Lebron, C. N., & Belkowitz, J. (2018). Medication administration by caregiving youth: An inside look at how adolescents manage medications for family members. *Journal of Adolescence*, 69(1), 33–43. <https://doi.org/10.1016/j.adolescence.2018.09.001>
 26. Kavanaugh, M. S., Cho, Y., Fee, D., & Barkhaus, P. E. (2020). Skill, confidence and support: conceptual elements of a child/youth caregiver training program in amyotrophic lateral sclerosis - the YCare protocol. *Neurodegenerative Disease Management*, 10(4), 231–241. <https://doi.org/10.2217/nmt-2020-0004>
 27. Kavanaugh, M. S., Cho, C. C., Howard, M., Fee, D., & Barkhaus, P. E. (2020). US data on children and youth caregivers in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 94(14), e1452–e1459. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000009217>

28. Kavanagh, M. S., Henning, F., & Mochan, A. (2021). Young carers and ALS/MND: exploratory data from families in South Africa. *Vulnerable Children and Youth Studies*, 16(2), 123–133.
<https://doi.org/10.1080/17450128.2020.1837409>
29. Kavanagh, M. S., Cho, C. C., & Howard, M. (2019). “I just learned by observation and trial and error”: Exploration of young caregiver training and knowledge in families living with rare neurological disorders. *Child & Youth Care Forum*, 48(4), 479–492. <https://doi.org/10.1007/s10566-019-09490-z>
30. Calvo, V., Bianco, F., Benelli, E., Sambin, M., Monsurrò, M. R., Femiano, C., Querin, G., Sorarù, G., & Palmieri, A. (2015). Impact on children of a parent with ALS: a case-control study. *Frontiers in Psychology*, 6, 288.
<https://doi.org/10.3389/fpsyg.2015.00288>
31. Sommers-Spijkerman, M., Rave, N., Kruitwagen-van Reenen, E., Visser-Meily, J. M. A., Kavanagh, M. S., & Beelen, A. (2022). Parental and child adjustment to amyotrophic lateral sclerosis: transformations, struggles and needs. *BMC Psychology*, 10(1), 72. <https://doi.org/10.1186/s40359-022-00780-1>
32. Testoni, I., Palazzo, L., Ronconi, L., Rossi, G., Ferizoviku, J., & Morales, J. R. P. (2021). The experience of children with a parent suffering from Amyotrophic Lateral Sclerosis during the COVID-19 pandemic. *Scientific Reports*, 11(1), 16046. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-95338-3>
33. Kavanagh, M. S., Johnson, K. T., & Zawadzki, M. J. (2021). Variations and patterns in sleep: A feasibility study of young carers in families with ALS. *Journal of Clinical Medicine*, 10(19), 4482. <https://doi.org/10.3390/jcm10194482>
34. Santillán, A. (2015, June 1). *Nuevos niveles de evidencia y grados de recomendación JBI. Enfermería Basada Evidencias (EBE)*.
<https://ebevidencia.com/archivos/2099>

ANEXOS

Anexo 1: Niveles de evidencia científica JBI ⁽³⁴⁾

Niveles de evidencia científica JBI	
Nivel 1	Diseños experimentales
Nivel 2	Diseños cuasiexperimentales.
Nivel 3	Diseños observacionales-analíticos.
Nivel 4	Diseños observacionales-descriptivos.
Nivel 5	Opinión de experto.