



Universidad de Valladolid



Universidad de Valladolid

Facultad de
Ciencias de la Salud
de Soria

GRADO EN ENFERMERÍA

Trabajo Fin de Grado

CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Paula Durán Santolaya

Tutelado por: Yolanda Raquel Lapeña Moñux

Soria, Curso Académico 2023/24

“El camino del progreso no es ni rápido ni fácil”

Marie Curie

RESUMEN

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad crónica que ocasiona la degeneración progresiva de las neuronas motoras, generando una sintomatología compleja y progresivamente incapacitante. Dada la complejidad de esta enfermedad, los cuidados prestados a los pacientes deben evolucionar continuamente para adaptarse a sus necesidades cambiantes.

Objetivo: El objetivo de este estudio reside en desarrollar un plan de cuidados de enfermería basado en la evidencia científica que se centre en proporcionar cuidados individualizados a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, además de ayudar a los profesionales de enfermería a seguir una serie de cuidados estandarizados para garantizar una atención efectiva.

Metodología: Se llevó a cabo una revisión bibliográfica en las principales bases de datos científicas, complementada con la valoración de enfermería a través de las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson. Con base en esta información, se elaboró un plan de cuidados estandarizado utilizando la taxonomía NANDA, NOC y NIC.

Resultados: Los artículos analizados resaltan la importancia de los cuidados de enfermería individualizados, así como en la prevención de complicaciones. Basado en las 14 Necesidades Básicas de Virginia Henderson, se elabora un plan de cuidados personalizado enfocado en la fase crónica de la enfermedad, donde se especifican las actividades a realizar por el equipo de enfermería y la familia del paciente.

Conclusiones: Las intervenciones enfermeras desempeñan un papel fundamental en la recuperación del paciente y la prevención de complicaciones. La implementación de planes de cuidados individualizados y la atención enfermera personalizada, en colaboración con un equipo interdisciplinar, son clave para mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, cuidados de enfermería, calidad de vida, plan de cuidados.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a chronic disease that causes the progressive degeneration of motor neurons, leading to a complex and progressively disabling set of symptoms. Given the complexity of this disease, the care provided to patients must continuously evolve to adapt to their changing needs.

Aim: to develop a nursing care plan based on scientific evidence that focuses on providing individualized care to patients with amyotrophic lateral sclerosis, as well as assisting nursing professionals in following a series of standardized care procedures to ensure effective attention.

Methodology: A bibliographic review was conducted in the main scientific databases, complemented by nursing assessment through Virginia Henderson's 14 basic needs. Based on this information, a standardized care plan was developed using the NANDA, NOC, and NIC taxonomy.

Results: The analysed articles highlight the importance of individualized nursing care, as well as the prevention of complications. Based on Virginia Henderson's 14 Basic Needs, a personalized care plan is developed, focusing on the chronic phase of the disease, specifying the activities to be carried out by the nursing team and the patient's family.

Conclusions: Nursing interventions play a fundamental role in patient recovery and the prevention of complications. The implementation of individualized care plans and personalized nursing attention, in collaboration with an interdisciplinary team, are key to improving the quality of life for patients with ALS.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, nursing care, quality of life, care plan.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	I
2. JUSTIFICACIÓN	III
3. OBJETIVOS	IV
4. MATERIAL Y MÉTODOS	V
4.1. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA Y FUENTES DE INFORMACIÓN	V
4.2. PLAN DE CUIDADOS	VI
5. RESULTADOS	VII
5.1. CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN EL PACIENTE CON ELA	VII
5.2. PLAN DE CUIDADOS	IX
5.2.1. Presentación del caso	IX
5.2.2. Valoración según las 14 necesidades de Virginia Henderson	IX
5.2.3. Registros de enfermería	X
5.2.4. Desarrollo del Plan de Cuidados	XI
5.2.5. Evaluación del Plan de Cuidados	XV
6. DISCUSIÓN	XVI
6.1. ANÁLISIS DAFO	XVI
6.2. IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA CLÍNICA	XVII
6.3. FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN	XVII
7. CONCLUSIONES	XVII
8. BIBLIOGRAFÍA	XVIII
9. ANEXOS	XX
Anexo A. Cuestionario al paciente	XX
Anexo B. Cuestionario de evaluación ALSAQ-40	XXIV
Anexo C. Modelo de Consentimiento Informado	XXVI
Anexo D. Informe GASSO	XXIX
Anexo E. Formas clínicas de la enfermedad	XXX
Anexo F. Fármacos del paciente del plan de cuidados	XXX
Anexo G. Índice de Barthel	XXXI
Anexo H. Escala de Braden	XXXII
Anexo I. Escala de Down Town / Riesgo de caídas	XXXIII
Anexo J. Escala EVA	XXXIII
Anexo K. Evaluación mediante escalas Likert	XXXIV

ÍNDICE DE TABLAS Y GRÁFICOS

Tabla 1. Estrategia de búsqueda	V
Tabla 2. Valoración enfermera según el modelo de V.H	IX
Tabla 3. Diagnóstico y planificación necesidad de respirar normalmente.....	XI
Tabla 4. Ejecución necesidad de respirar normalmente	XI
Tabla 5. Diagnóstico y planificación necesidad de comer y beber.....	XII
Tabla 6. Justificación necesidad de comer y beber	XII
Tabla 7. Diagnóstico y planificación necesidad de movilización	XII
Tabla 8. Ejecución necesidad de movilización.....	XIII
Tabla 9. Diagnóstico y planificación necesidad de evitar peligros / seguridad ..	XIV
Tabla 10. Ejecución necesidad de evitar peligros / seguridad	XIV
Tabla 11. Diagnóstico y planificación necesidad de comunicación	XIV
Tabla 12. Ejecución necesidad de comunicación	XV

ABREVIATURAS

ACC: Comunicación Aumentativa y Alternativa

AdELA: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica

BOE: Boletín Oficial del Estado

DeCS: Descriptores de Ciencias de la Salud

ELA: Esclerosis lateral amiotrófica

EMN: Enfermedad de la motoneurona

EVA: Escala de valoración del dolor

NANDA: North American Nursing Diagnosis Association

NIC: Nursing Interventions Classification

NOC: Nursing Outcomes Classification

OMS: Organización Mundial de la Salud

ONU: Organización de las Naciones Unidas

PAE: Proceso de atención de enfermería

PEG: Gastronomías percutáneas

TFG: Trabajo Fin de Grado

VH: Virginia Henderson

VMNI: Ventilación Mecánica No Invasiva

VMT: Ventilación Mecánica Total

1. INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), se encuentra definida por la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA)¹ como *“una enfermedad crónica del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores)”*. Esta enfermedad afecta principalmente a personas de entre 40 y 70 años, presentando mayor prevalencia en hombres, especialmente, entre 60 y 69 años, con una incidencia aproximada de 2 casos por cada 100.000 habitantes al año^{2,3}.

Conocida también como la enfermedad de la motoneurona (EMN), es una enfermedad neuromuscular que manifiesta una sintomatología compleja, resultando en una parálisis muscular progresiva. Los pacientes con ELA enfrentan numerosos desafíos que comprometen su autonomía motora, comunicación oral, deglución y respiración, aumentando cada vez más el grado de dependencia en las actividades de la vida diaria⁴.

La evolución de la enfermedad se puede dividir en tres fases consecutivas, a menudo superpuestas. En la primera fase, inicial, se busca obtener un diagnóstico definitivo. En la segunda, fase crónica, el paciente y su familia deben adaptarse a las incapacidades progresivas, tomando decisiones cruciales como la posible alimentación enteral mediante gastronomías percutáneas (PEG) o la ventilación mecánica. En la tercera fase, o fase terminal, es fundamental preservar el bienestar y la dignidad del paciente mediante una comunicación clara y consenso sobre las medidas terapéuticas a adoptar, a fin de evitar problemas de adaptación para el paciente y sus familiares⁴.

A nivel internacional, la ELA recibe diferentes nombres: en Estados Unidos se denomina enfermedad de Lou Gehrig, en honor al famoso jugador de béisbol diagnosticado en 1939, mientras que en Francia es conocida como enfermedad de Charcot, término acuñado por el médico francés Jean Martin Charcot en 1869⁵. Estos términos aluden a las características fundamentales de la enfermedad: "esclerosis lateral" refiere a la pérdida de fibras nerviosas acompañada de una esclerosis (endurecimiento o cicatrización) de la glía en la zona lateral de la médula espinal, mientras que "amiotrófica" indica la atrofia muscular resultante de la pérdida crónica de señales nerviosas⁵.

La ELA presenta diversas variantes, siendo la esporádica la más común (más del 90% de los casos). La ELA familiar, representa entre el 5% y 10%, con un componente hereditario⁵. Aunque no se considera una enfermedad hereditaria, la historia familiar debe ser evaluada. El envejecimiento poblacional actual, según estadísticas de la OMS (Organización Mundial de la Salud) y de la ONU (Organización de las Naciones Unidas), aumentará la población mayor de 60 años de menos de 1 millón en 2020 a 2 millones en

2050, lo que se reflejará en un incremento de enfermedades relacionadas con el envejecimiento, incluida la ELA³.

La legislación española en relación con la ELA incluye el Real Decreto 1030/2006⁶, que establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud, sin incluir servicios sanitarios específicos para los afectados por ELA. Por otro lado, el Real Decreto 1302/2006⁷, que posibilita la creación de unidades especializadas para atender patologías que precisan de cuidados de elevado nivel de especialización, como es el caso de la ELA. La Proposición de Ley 122/000058⁷ tiene como objetivo mejorar la calidad de vida de las personas con ELA, mediante un marco legal que promueva la atención integral, el apoyo emocional, el acceso equitativo a tratamientos y la investigación en esta enfermedad.

En respuesta a la falta de servicios específicos, el Ministerio de Sanidad y Consumo propuso en 2005 la creación de un grupo de expertos para elaborar una guía sobre el diagnóstico y tratamiento de la ELA^{1,6}. Aunque la asistencia integral hospitalaria para pacientes con ELA no está formalmente regulada en España, en algunas regiones, como la Comunidad de Madrid, han sido creadas unidades especializadas. Además, algunos hospitales españoles han implementado experiencias de trabajo coordinado, ofreciendo atención interdisciplinaria tanto a pacientes como a sus familias^{1,6}.

Actualmente, no existe tratamiento curativo. Se emplea Riluzole (Riluzol®) como terapia farmacológica específica dada su evidenciada capacidad para retrasar la iniciación de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) o invasiva y aumentar la supervivencia en 3-5 meses⁸. Asimismo, se emplean otras medidas terapéuticas en el manejo de la enfermedad.

El modelo asistencial interdisciplinar, que integra a profesionales de distintas áreas, proporciona una atención efectiva e interviene en la prevención del deterioro del paciente⁴. Este enfoque busca optimizar el tratamiento y el seguimiento, reducir los desplazamientos, así como la comunicación entre especialistas involucrados para mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes. El abordaje óptimo se logra mediante equipos interdisciplinarios que incluyen neurólogos, neumólogos, enfermeras, fisioterapeutas y trabajadores sociales, entre otros⁴.

El personal de enfermería desempeña un papel crucial en el tratamiento de la ELA brindando un acompañamiento integral a pacientes y familiares desde el diagnóstico. Este equipo es responsable de proporcionar información precisa, considerando los aspectos socioculturales y el contexto psicosocial del paciente y su familia. Además, realizan valoraciones exhaustivas y desarrollan planes de cuidados individualizados, adaptables según la evolución de la enfermedad. Ofrecen también apoyo emocional y facilitan la comunicación entre los especialistas involucrados, mejorando así la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes^{9,10}.

Una tarea esencial del personal de enfermería es el manejo de los problemas respiratorios asociados con la ELA. Esto incluye la disfunción de los músculos de la inervación bulbar y la capacidad respiratoria, así como el mantenimiento de una tos efectiva y una ventilación alveolar adecuada. Asimismo, abordan activamente la desnutrición, evaluando signos de deshidratación, disfagia, sialorrea, entre otros aspectos^{10,11}.

2. JUSTIFICACIÓN

El desarrollo de este trabajo surge de la necesidad de implementar un enfoque de cuidados multidisciplinarios, con la participación activa de enfermería, con el objetivo de mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida de los pacientes afectados por Esclerosis Lateral Amiotrófica, así como de sus familias, a través de un manejo sintomático efectivo.

Actualmente, en España, entre 4.000 y 4.500 personas conviven con ELA, una enfermedad devastadora que no solo afecta físicamente al paciente, sino que también tiene un impacto en el entorno familiar. La esperanza media de vida de quienes padecen ELA oscila entre 3 y 5 años, y únicamente un 6% de las familias cuenta con los recursos económicos necesarios para hacer frente a los costos asociados a esta enfermedad.

Aunque la ELA no tiene cura, existen tratamientos que pueden mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes, aliviando síntomas y proporcionando un mayor bienestar físico y emocional. En este contexto, el papel de la enfermería es fundamental, no solo al proporcionar cuidados directos al paciente, sino en el apoyo emocional, la educación del paciente y su familia, así como la coordinación de los diferentes profesionales involucrados en su atención.

Por lo tanto, este trabajo busca contribuir a la mejora de la atención integral de los pacientes con ELA, proponiendo estrategias y protocolos de cuidado para un caso clínico concreto y adaptado a sus necesidades específicas, para brindar un apoyo integral que promueva su bienestar físico y emocional.

3. OBJETIVOS

Objetivo principal:

- El objetivo principal de esta revisión narrativa se basa en investigar y destacar la influencia positiva de la atención enfermera especializada en la calidad de vida de los pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

Objetivos específicos:

- Elaborar un plan de cuidados desde la perspectiva de enfermería destinado a mejorar la calidad de vida del paciente con ELA.
- Describir las características de la enfermedad, incluyendo síntomas y opciones de tratamiento disponibles.
- Realizar un análisis de la literatura científica actual que aborda la atención enfermera especializada en pacientes con ELA.
- Proponer recomendaciones concretas para la implementación y mejora de los servicios de atención enfermera especializada dirigidos al paciente con ELA, a fin de optimizar su calidad de vida.
- Resaltar la importancia de la formación y capacitación continua del personal de enfermería, así como de la orientación y educación proporcionada a los cuidadores sobre el manejo efectivo de la enfermedad.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

El presente trabajo se encuentra estructurado en dos partes fundamentales. Primero, se realiza una revisión narrativa sobre los cuidados de enfermería en la enfermedad de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), con el objetivo de recopilar la información más reciente y relevante para abordar el trabajo. En la segunda parte, se elabora un plan de cuidados de enfermería basado en un caso clínico, indicando los diagnósticos, resultados e intervenciones de enfermería con el fin de ajustar los cuidados a las necesidades individuales del paciente. Además, se valora su percepción individual sobre el proceso de atención de su enfermedad y se analiza la influencia positiva de la atención enfermera especializada en su calidad de vida.

4.1. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA Y FUENTES DE INFORMACIÓN

Con respecto a la parte teórica del presente Trabajo Fin de Grado, se ha fundamentado en una revisión narrativa en el período comprendido desde febrero de 2024 hasta la actualidad. Para ello, se ha recurrido a la búsqueda bibliográfica en las bases de datos de Cuiden Plus, CINAHL, Pubmed y Cochrane, utilizándose los siguientes Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS), en inglés y español: esclerosis lateral amiotrófica (amyotrophic lateral sclerosis), enfermería (nursing), cuidados de enfermería (nursing care) y enfermera (nurse). Como operadores booleanos se han utilizado “AND” y “OR” [ver Tabla 1]

También se han consultado páginas web de organismos oficiales, como la adELA y el Boletín Oficial del Estado (BOE).

Tabla 1. Estrategia de búsqueda

Bases de datos	DeCS	Publicaciones recuperadas	Publicaciones seleccionadas
Cuiden Plus	((Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Nursing))	7	2
CINAHL	((Amyotrophic Lateral Sclerosis) OR (ALS) OR (Lou Gehrig's disease)) AND ((Nursing) OR (Nursing Care) OR (Nurse) OR (Nurses))	837	3
Pubmed	((Amyotrophic Lateral Sclerosis) OR (ALS)) AND ((Nursing) OR (Nursing Care) OR (Nurse) OR (Nurses)) OR (Amyotrophic Lateral Sclerosis Nursing Units)	427	6
Cochrane	(Amyotrophic Lateral Sclerosis)	22	2

Finalmente se seleccionaron 13 artículos para su análisis.

Los criterios de inclusión que se han tenido en cuenta para seleccionar los artículos han sido publicaciones entre los años 2009 y 2024, idioma español, inglés o portugués, con texto completo disponible e información relacionada con los objetivos del trabajo. La búsqueda estuvo orientada en la inclusión de metaanálisis, así como revisiones sistemáticas como referencias del trabajo.

Como criterios de exclusión, se descartaron aquellas publicaciones previas al año 2009, escritas en un idioma diferente a los referidos previamente y que no tuvieran relación con los objetivos del trabajo. También se descartaron aquellas publicaciones centradas en el rol del cuidador del paciente con ELA.

4.2. PLAN DE CUIDADOS

Para llevar a cabo este TFG, centrado en un caso clínico, se recopilaron datos a través de entrevistas semiestructuradas con la paciente y su cuidadora familiar (hermana), tal como se muestra en el *Anexo A* y *Anexo B*. Estas entrevistas se llevaron a cabo de forma presencial en su domicilio el día 30 de marzo de 2024, previo consentimiento informado [véase *Anexo C*]. Durante las entrevistas, se explicaron los objetivos del estudio y se exploró la percepción de la paciente sobre el proceso de atención de su enfermedad y sus necesidades. Se garantizó en todo momento el anonimato de las participantes, conforme a lo dispuesto en la Ley Orgánica 1/1982¹², de 5 de mayo, de protección civil del derecho al honor, a la intimidad personal y familiar y a la propia imagen, y se realizó la solicitud de trámite pertinente para la aprobación de este trabajo por la Unidad de Apoyo a la Investigación del Área de Salud de Soria [véase *Anexo D*].

Además, se realizó una valoración individualizada de la paciente siguiendo el modelo de las 14 necesidades básicas descrito por la Dra. Virginia Henderson (V.H.), basado en el concepto de “las necesidades humanas de Maslow”, junto a una exhaustiva revisión de su historia clínica y una evaluación de su entorno. Dicho modelo proporciona un marco holístico para la práctica y la planificación de los cuidados de enfermería.

5. RESULTADOS

5.1. CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN EL PACIENTE CON ELA

Dada la naturaleza de evolución tórpida de la enfermedad, se requieren múltiples ajustes en los cuidados a lo largo de su curso. La atención integral de los pacientes con ELA demanda un enfoque multidisciplinario, en el cual la participación de las enfermeras no se limita únicamente a proporcionar cuidados directos al paciente, sino que también implica la coordinación de los servicios de atención a educación tanto del paciente como de la familia, así como el suministro de apoyo emocional a lo largo de todas las etapas de la enfermedad.

Los planes de cuidados desempeñan un papel esencial en la atención integral de pacientes con ELA, ofreciendo un enfoque individualizado para abordar sus diversas necesidades. Estos planes son especialmente relevantes dada la naturaleza progresiva y multifacética de la enfermedad.

La insuficiencia respiratoria es una manifestación clínica recurrente en el curso de la enfermedad, pudiendo causar tos ineficaz y dificultades en el manejo de secreciones. Enfermería evalúa aspectos como la presencia de sonidos respiratorios anormales, la capacidad para expulsar secreciones y la presencia de disnea² a fin de llevar a cabo un plan de cuidados destinado a mantener la función respiratoria y prevenir complicaciones. La sialorrea, síntoma relacionado con la debilidad muscular faríngea, es la causa más común de muerte en la ELA aparte de la insuficiencia respiratoria, ya que puede conducir a neumonía por aspiración. Se estima que la prevalencia de la sialorrea entre los pacientes con ELA es del 50%¹³

En relación con el estado nutricional, la pérdida de peso en pacientes con ELA puede ser consecuencia de la disfagia, atrofia muscular, falta de apetito relacionada con la depresión y estado hipermetabólico¹³. La disfagia, manifestación común en la mayoría de los pacientes diagnosticados, puede resultar en complicaciones graves como el aumento del riesgo de broncoaspiración. En casos severos, se recomienda la implementación de métodos alternativos de alimentación, como es la nutrición enteral, para garantizar la adecuada ingesta de nutrientes y líquidos.

El estreñimiento es una complicación frecuente, se debe a causas multifactoriales, incluyendo la movilidad reducida, ingesta reducida de líquidos y alimentos y medicamentos como anticolinérgicos, antidepresivos tricíclicos, narcóticos, relajantes musculares y sedantes. Su abordaje implica medidas dietéticas, actividad física o el empleo de laxantes. Asimismo, la urgencia urinaria es común en pacientes con ELA¹³.

Los trastornos del sueño, atribuibles a calambres musculares, debilidad muscular respiratoria, ansiedad, depresión y dolor se abordan mediante la implementación de

rutinas regulares, la creación de un entorno favorable para el descanso y el uso de medicamentos según sea necesario.

La alteración del habla puede manifestarse como el primer síntoma de la ELA. En estos casos es fundamental llevar a cabo una evaluación exhaustiva de la capacidad de comunicación del paciente, seguida de intervenciones destinadas a mejorarla. Esto implica una colaboración estrecha con logopedas y otros profesionales de la salud especializados en el área.

En la actualidad, el empleo de dispositivos de comunicación aumentativa y alternativa (ACC)¹⁴ es fundamental para pacientes con habla deteriorada. Estos dispositivos pueden mejorar significativamente la calidad de vida del paciente al permitirle expresar sus necesidades, comunicarse y seguir dirigiendo su propio cuidado médico.

Se pueden utilizar una variedad de herramientas, desde aplicaciones para dispositivos electrónicos hasta sistemas AAC más tradicionales como Tobii Dynavox. Además, algunos de estos dispositivos ofrecen tecnología de seguimiento de la mirada, lo que permite un uso continuo para pacientes que pierden la función manual.¹⁴

Enfermería interviene como apoyo al paciente y familiar. Sugiere adoptar un enfoque comprensivo que facilite la comunicación efectiva y a mantener la calidad de vida del paciente a pesar de las dificultades que puedan surgir debido a la alteración del habla². Adicionalmente, se recomienda iniciar la discusión sobre los documentos de voluntades anticipadas poco después del diagnóstico. El dolor, presente en el 57-72% de pacientes con ELA¹³, se encuentra correlacionado con la sintomatología de la enfermedad. El manejo del dolor, mediante cuidados paliativos, puede iniciarse en cualquier momento, pudiendo incluir el uso de sillas de ruedas motorizadas, hospitalización, y precisando en determinados casos la implantación de gastrostomías percutáneas (PEG) y sistemas de ventilación⁸.

En relación con el deterioro de la movilidad, la inclusión de rehabilitación y actividad física en el tratamiento ayuda a contrarrestar la debilidad muscular causada por la degeneración celular¹⁵.

5.2. PLAN DE CUIDADOS

5.2.1. Presentación del caso

La paciente, de 55 años, recibió el diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) Bulbar en enero de 2023, con una manifestación inicial de síntomas aproximadamente dos años atrás, en julio de 2022 [ver Anexo E]. Actualmente, la paciente se encuentra en una fase crónica de la enfermedad, mantiene en tratamiento farmacológico pautado [ver Anexo F] y reside acompañada junto a su cuidador principal. Asimismo, experimentó una progresión de la enfermedad desde una leve disfagia en las etapas iniciales, agravada en el tiempo, manifestando síntomas como disartria y sialorrea.

5.2.2. Valoración de enfermería según las necesidades de Virginia Henderson

Añadido a la realización del cuestionario, la valoración enfermera se ha desarrollado en base al Proceso de Atención de Enfermería (PAE), método científico empleado en la práctica asistencial para brindar cuidados de calidad adaptados a las necesidades individuales de los pacientes. Este proceso abarca las etapas de valoración, diagnóstico, planificación, ejecución y evaluación, detalladas a continuación.

Valoración:

Tabla 2. Valoración enfermera según el modelo de V.H.

Nº1: <u>RESPIRAR</u> <u>NORMALMENTE</u>	La paciente presenta disnea e insuficiencia respiratoria. No es fumadora. En la actualidad, hace uso de soporte respiratorio mecánico, emplea de forma continuada BIPAP durante la noche.
Nº2: <u>COMER Y BEBER</u>	La paciente depende exclusivamente de alimentación enteral, porta una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). No requiere de ayuda en la alimentación, aunque realiza la técnica acompañada por su cuidadora principal. Realiza 4 ingestas al día.
Nº3: ELIMINACIÓN	La paciente presenta un patón eliminatorio adecuado. No obstante, cuenta en su tratamiento farmacológico con Macrogol 3350 (Movicol®) si presenta episodios de estreñimiento.
Nº4: <u>MOVILIZACIÓN</u>	La paciente refiere una limitación significativa de su movilidad, aunque conserva la capacidad de caminar, lentamente y de forma inestable. Requiere de ayuda personal o mecánica en el traslado, precisa de una silla eléctrica para el transporte, así como asistencia para acostarse y arroparse.
Nº5: REPOSO/SUEÑO	El ciclo sueño-vigilia no se encuentra alterado. No toma medicación para dormir ni emplea recursos para inducir el sueño.
Nº6: VESTIRSE	Emplea un vestuario y calzado cómodo, condicionado por su capacidad de arreglarse. La paciente requiere de asistencia para realizar actividades como vestirse y desvestirse.

Nº7: TEMPERATURA	En relación con la termorregulación, la paciente no refiere ninguna alteración. Cuenta con sistema de calefacción y aire acondicionado en el domicilio.
Nº8: HIGIENE / PIEL	Cuenta con un baño adaptado a sus necesidades con asiento. Requiere de la ayuda de su cuidadora para la higiene. Se baña una vez al día y el cepillado de dientes se produce tras cada comida. La paciente no presenta deterioro de la integridad cutánea y/o de la membrana mucosa oral.
Nº9: <u>EVITAR PELIGROS / SEGURIDAD</u>	Cuenta con la pauta de vacunación completa. Acude a las revisiones periódicas. Cuenta con el apoyo personal de una cuidadora perteneciente al ámbito familiar la cual se encarga esencialmente de los cuidados, así como de las actividades de la vida diaria. Cuenta con una adaptación adecuada a sus necesidades del entorno.
Nº10: <u>COMUNICACIÓN</u>	La paciente presenta disfagia, disartria, así como sialorrea. Actualmente, sufre una limitación significativa en el habla, en el lenguaje verbal y no verbal. A nivel cognitivo no presenta alteración alguna. Se siente integrada en su entorno y pertenece a una asociación de su comunidad relacionada con la enfermedad.
Nº11: CREENCIAS / VALORES	La paciente pertenece a la religión católica, no practicante.
Nº12: TRABAJAR / REALIZARSE	En la actualidad vive acompañada, junto a 2 miembros de la unidad familiar. Su situación actual ha comportado un cambio ocupacional, actualmente no trabaja.
Nº13: RECREARSE	Su situación de salud ha cambiado sus pasatiempos, pero actualmente mantiene otras actividades recreativas.
Nº14: APRENDER	Manifiesta interés por la enfermedad. Presenta disposición por aprender y adquiere conocimientos a través de internet, publicaciones científicas y la asociación a la que pertenece. Conoce la medicación pautada, así como las características de la enfermedad y su evolución.

5.2.3. Registros de enfermería

Para la valoración enfermera se emplean las siguientes escalas:

- Escala de Barthel: [ver Anexo G]
- Escala de Braden: [ver Anexo H]
- Escala Down Town/ Riesgo de caídas: [ver Anexo I]
- Escala analógica visual o EVA: [ver Anexo J]
- Cuestionario de Evaluación ALSAQ-40^{16,17}: [ver Anexo B]

5.2.4. Desarrollo del Plan de Cuidados

Diagnóstico y planificación: Se realiza en base a los diagnósticos NANDA, los resultados NOC y las intervenciones NIC¹⁸.

NECESIDAD N°1: RESPIRAR NORMALMENTE

Tabla 3. Diagnóstico y planificación necesidad de respirar normalmente

NANDA
[00032] Patrón respiratorio ineficaz¹⁸ r/c deterioro neuromuscular m/p disminución de la presión inspiratoria y/o espiratoria.
Definición: inspiración y/o espiración que no proporciona una ventilación adecuada ¹⁸ .
NOC
(0403) Estado respiratorio: ventilación¹⁸.
Indicadores
<ul style="list-style-type: none"> - [040301] Frecuencia respiratoria. 3 → 4. - [040313] Disnea de reposo. 3 → 4. - [40331] Acumulación de esputos. 3 → 5.

Ejecución: se recogen las siguientes actividades en relación con el NIC:

Tabla 4. Ejecución necesidad de respirar normalmente

NIC	
[3302] Manejo de la ventilación mecánica no invasiva¹⁸.	[3200] Precauciones para evitar la aspiración¹⁸.
Actividades	
La enfermera determinará el nivel actual de conocimiento de la paciente y de la cuidadora principal en el manejo del BIPAP.	La enfermera determinará el nivel actual de conocimiento de la paciente, así como sus habilidades relativas al empleo de la sonda PEG.
La enfermera controlará la efectividad del BIPAP en colaboración con el profesional correspondiente para mantener su uso, valorar VMNI continua, VMT o paliativos.	La enfermera evaluará la disfagia, asegurando el mantenimiento del equipo de aspiración disponible en el domicilio.
La enfermera recomendará a la paciente directrices para una mayor oxigenación, como la postura en semi-Fowler.	La enfermera proporcionará educación a la paciente y su cuidadora principal en el manejo de la sonda.

NECESIDAD N°2: COMER Y BEBER

Diagnóstico y planificación

Tabla 5. Diagnóstico y planificación necesidad de comer y beber

NANDA
[00103] Deterioro de la deglución¹⁸ r/c deterioro neuromuscular m/p dificultad en la deglución.
DEFINICIÓN: Funcionamiento anormal del mecanismo de la deglución asociado con un déficit en la estructura o función oral, faríngea o esofágica ¹⁸ .
NOC
[1010] Estado de deglución¹⁸
Indicadores
<ul style="list-style-type: none">- [101002] Controla las secreciones orales. 3 → 4.- [101012] Atragantamiento, tos o náuseas. 3 → 5.

Ejecución

Tabla 6. Justificación necesidad de comer y beber

NIC
[1056] Alimentación enteral por sonda¹⁸
Actividades
La enfermera verificará la colocación adecuada de la sonda de alimentación mediante métodos apropiados. (Medición del pH gástrico o aspiración).
La enfermera informará a la paciente y cuidadora de las recomendaciones en la alimentación. Además, proporcionará información escrita de las pautas para el cuidado.
La enfermera supervisará la técnica de la administración de la alimentación por la sonda PEG para detectar posibles complicaciones o errores. Observará signos de malestar como náuseas, vómitos o dolor abdominal.

NECESIDAD N°4: MOVILIZACIÓN

Diagnóstico y planificación:

Tabla 7. Diagnóstico y planificación necesidad de movilización

NANDA
[00040] Riesgo de síndrome de desuso¹⁸ r/c deterioro neuromuscular m/p alteración de la marcha, disminución de las habilidades motoras y disminución de la amplitud de movimientos.

DEFINICIÓN: Susceptible de deterioro de los sistemas corporales a consecuencia de la inactividad musculoesquelética prescrita o inevitable, que puede comprometer la salud¹⁸.

NOC

[0208] Movilidad¹⁸.

Indicadores

- [20803] Movimiento muscular. 3 → 4.
- [20805] Realización del traslado. 3 → 5.

Ejecución:

Tabla 8. Ejecución necesidad de movilización

NIC		
[846] Cambio de posición: silla de ruedas¹⁸.	[0226] Terapia de ejercicios: control muscular¹⁸.	[6490] Prevención de caídas¹⁸.
Actividades		
La enfermera informará a paciente y cuidadora de los efectos de la sedestación prolongada (p. ej., úlceras por presión, roturas cutáneas, hematomas, contracturas, molestias, incontinencia, aislamiento social, caídas).	La enfermera participará colaborativamente junto con fisioterapeutas y terapeutas en el desarrollo y ejecución de un programa de ejercicios. Además, ayudará a la paciente a formular objetivos realistas y mensurables.	La enfermera revisará los antecedentes de caídas con la paciente.
La enfermera entregará por escrito una serie de recomendaciones posturales en la silla de ruedas y en su manejo.	La enfermera pondrá en marcha medidas de control del dolor antes de comenzar el ejercicio/actividad.	La enfermera dispondrá de un ambiente adecuado para disminuir las posibilidades de caídas.
La enfermera enseñará al paciente y cuidadora a realizar cambios entre superficies; pasar de la cama a la silla de ruedas y viceversa.	Colaborar con el cuidador principal respecto al protocolo de ejercicios y las actividades de la vida diaria.	La enfermera valorará en entorno de la paciente: presencia de alfombras, de obstáculos, etc.

NECESIDAD N°9: EVITAR PELIGROS / SEGURIDAD

Diagnóstico y planificación:

Tabla 9. Diagnóstico y planificación necesidad de evitar peligros / seguridad

NANDA
[00075] Disposición para mejorar el afrontamiento familiar¹⁸ r/c enfermedad crónica m/p inexperiencia en el rol de cuidador(a), estresores, responsabilidades de cuidados durante las 24 horas y recursos comunitarios inadecuados.
DEFINICIÓN: Patrón de manejo de las tareas adaptativas por parte de la persona de referencia (familiar, persona significativa o amigo íntimo) implicada en el cambio en la salud del paciente, que puede ser reforzado.
NOC
[2202] Preparación del cuidador familiar domiciliario¹⁸.
Indicadores
<ul style="list-style-type: none">- [220201] Voluntad de asumir el papel de cuidador familiar. 5 → 5.- [220206] Conocimiento del régimen de tratamiento recomendado. 4 → 5.- [220215] Confianza en la capacidad de controlar la atención domiciliaria. 3 → 5.

Ejecución:

Tabla 10. Ejecución necesidad de evitar peligros / seguridad

NIC
[7040] Apoyo al cuidador principal¹⁸.
Actividades
La enfermera determinará el nivel actual de conocimientos de la cuidadora principal. Asimismo, enseñará y dispondrá por escrito estrategias de mantenimiento de asistencia sanitaria para fomentar la propia salud física y mental.
La enfermera monitorizará la presencia de indicios de estrés y/o los problemas de interacción de la familia en relación con los cuidados del paciente.
La enfermera proporcionará la información necesaria, recomendaciones y apoyo para facilitar los cuidados primarios al paciente por parte de una persona distinta del profesional de cuidados sanitarios.

NECESIDAD N°10: COMUNICACIÓN

Diagnóstico y planificación:

Tabla 11. Diagnóstico y planificación necesidad de comunicación

NANDA

[00051] Deterioro de la comunicación verbal¹⁸ r/ deterioro del sistema nervioso central m/p: dificultad para mantener la comunicación.

DEFINICIÓN: Capacidad reducida, retardada o ausente para recibir, procesar, transmitir y/o usar un sistema de símbolos¹⁸.

NOC

[0902] Comunicación¹⁸.

Indicadores

- [90208] Intercambia mensajes con los demás. 4 → 5.
- [90211] Utiliza dispositivos alternativos de comunicación. 3 → 5.
- [90213] Entorno favorecedor de la comunicación. 4 → 5.

Ejecución:

Tabla 12. Ejecución necesidad de comunicación

NIC

[4976] Mejorar la comunicación: déficit del habla¹⁸.

Actividades

La enfermera modificará el entorno para minimizar el exceso de ruido y disminuir el estrés emocional.

La enfermera recomendará dispositivos alternativos a la comunicación como los sistemas AAC (Tobii o Dynavox) para cubrir las necesidades de la paciente, así como determinadas medidas para favorecer la comunicación.

La enfermera remitirá a la paciente a un logoterapeuta o logopeda en caso de no ser satisfactorias las medidas previas y se detecte la aparición de frustración, ira, depresión u otras respuestas a la alteración de las capacidades del habla.

5.2.5. Evaluación del Plan de Cuidados

Evaluación:

La evaluación del plan de cuidados representa la etapa final del proceso enfermero. Partiendo de los resultados seleccionamos los indicadores que mejor se ajustan a la intervención a evaluar. Cada indicador presenta unas escalas Likert y unos criterios estandarizados mensurables. Para evaluar el resultado de nuestra actuación debemos comparar una medición inicial previa a las intervenciones enfermeras y compararla con los resultados obtenidos tras los cuidados.

Este proceso de evaluación se lleva a cabo mediante la observación diaria por parte de su cuidadora principal y del equipo de enfermería de Atención Primaria. [ver Anexo K].

6. DISCUSIÓN

6.1. ANÁLISIS DAFO

Debilidades: En cuanto a las debilidades identificadas, se destaca en primer lugar la ausencia de servicios específicos para esta enfermedad dentro de la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud, evidenciado en el Real Decreto 1030/2006. Esta carencia se ve agravada por la falta de una regulación formal que garantice una asistencia integral hospitalaria para los afectados por ELA. Además, se observan limitaciones significativas en la disponibilidad de unidades especializadas dedicadas exclusivamente al tratamiento de esta enfermedad en determinadas regiones, lo que dificulta el acceso de los pacientes a una atención adecuada y coordinada. En relación con el personal de enfermería, la elevada rotación puede tener consecuencias negativas para los pacientes y sus familias, ya que puede conducir a una disminución en la continuidad y calidad de la atención.

Amenazas: El aumento en la prevalencia de enfermedades relacionadas con el envejecimiento, como la ELA, representa un desafío significativo en términos socioeconómicos y sociosanitarios debido al impacto del envejecimiento poblacional. La falta de regulación y recursos específicos para esta enfermedad puede obstaculizar el acceso a servicios adecuados y la implementación de cuidados multidisciplinarios. Además, la necesidad de mejorar la legislación y los recursos disponibles se vuelve imperativa para satisfacer las necesidades cambiantes tanto de los pacientes con ELA como de sus familias.

Fortalezas: Destaca la presencia de unidades especializadas en ciertas regiones de España, como las 5 Unidades de ELA en Madrid. Además, se observa una implicación activa por parte del personal de enfermería, quienes desempeñan un papel fundamental en el cuidado y manejo de los pacientes con ELA, ofreciendo no solo atención clínica, sino también apoyo emocional tanto a los pacientes como a sus familias, contribuyendo así a mejorar su calidad de vida y bienestar.

Oportunidades: Promover la formación y capacitación continua del personal de enfermería, así como orientar a los cuidadores sobre el manejo efectivo de la enfermedad y el cuidado diario de los pacientes, puede contribuir significativamente a mejorar la competencia del personal de atención médica y a ofrecer un mejor apoyo.

6.2. IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA CLÍNICA

Desarrollar programas específicos de atención y modelos multidisciplinarios puede optimizar los recursos de salud, lo que garantiza una atención integral y coordinada. Además, al centrarse en las necesidades individuales y el bienestar emocional del paciente, puede ayudar a mitigar síntomas y mejorar la adaptación a la enfermedad, contribuyendo así a mejorar la calidad de vida. Brindar recursos y capacitación a los cuidadores familiares reduce la carga emocional y mejora la calidad del cuidado en el hogar. Por último, fomentar la actualización en prácticas de cuidado garantiza una atención de calidad y actualizada, lo que promueve la eficiencia del sistema de salud.

6.3. FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

En primer lugar, se sugiere investigar la viabilidad y efectividad de implementar programas específicos de atención para pacientes con ELA dentro del Sistema Nacional de Salud en España. Además, sería beneficioso comparar diferentes modelos de atención multidisciplinaria para pacientes con ELA, incluyendo análisis de coste-eficacia, calidad de vida y resultados clínicos. Finalmente, se recomienda investigar estrategias efectivas para mejorar la formación y capacitación del personal de enfermería en el manejo de la ELA, incluyendo programas de educación continua y evaluación de su impacto en la competencia clínica y el bienestar del paciente.

7. CONCLUSIONES

La revisión de la literatura científica actual proporciona evidencia sólida sobre la eficacia de la atención enfermera especializada en pacientes con ELA, la cual desempeña un papel fundamental en la mejora de la calidad de vida de los pacientes. El desarrollo de un plan de cuidados desde la perspectiva de enfermería es esencial para abordar las necesidades específicas de los pacientes con ELA y mejorar su bienestar.

Se destacan recomendaciones concretas para la implementación y mejora de los servicios de atención enfermera especializada, con el objetivo de optimizar la calidad de vida de los pacientes con ELA.

Se subraya la importancia de la formación continua del personal de enfermería y la educación proporcionada a los cuidadores para garantizar un manejo efectivo de la enfermedad y un apoyo adecuado a los pacientes y sus familias.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. adELA. Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. [Internet]. [citado 20 de abril de 2024]. Disponible en: <http://www.adelaweb.org/>
2. Lozano Alonso S. Revisión bibliográfica de cuidados de enfermería en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). *Enfermería Científica Altoaragonesa*. 2020;14:10-3.
3. Maresova P, Hruska J, Klimova B, Barakovic S, Krejcar O. Activities of daily living and associated costs in the most widespread neurodegenerative diseases: A systematic review. *Clin Interv Aging*. 2020;15:1841-62.
4. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(12):529-33.
5. Vacca Jr V. Amyotrophic lateral sclerosis: Nursing care and considerations. *Nursing*. 2022;50(6):33-9.
6. Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. *Real Decreto 1030/2006 España*; sep 15, 2006.
7. Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud. *Real Decreto 1302/2006 España*; nov 10, 2006.
8. 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*. 2021;53(10).
9. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;2017.
10. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de sanidad y política social. 2009.
11. Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009;2009.
12. Jefatura del Estado. Ley Orgánica 1/1982, de 5 de mayo, de protección civil del derecho al honor, a la intimidad personal y familiar ya la propia imagen. *BOE*. 2010;(115).
13. Rudnicki S, McVey AL, Jackson CE, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics*. 2015;33:889-908.
14. Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. *Am J Hosp Palliat Med*. 2016;33:84-92.
15. Ortega-Hombrados L, Molina-Torres G, Galán-Mercant A, Sánchez-Guerrero E, González-Sánchez M, Ruiz-Muñoz M. Systematic review of therapeutic physical exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis over time. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18:1-15.
16. Sanchez-Andrades MJ, Vinolo-Gil MJ, Casuso-Holgado MJ, Barón-López J, Rodríguez-Huguet M, Martín-Valero R. Measurement Properties of Self-Report Questionnaires for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review and Meta-Analysis of Commonly Used Instruments. *Int J Environ Res Public Health*. 2023;20.

17. Freire Vieira Lima NM, Nucci A. Clinical attention and assistance profile of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69.
18. Elsevier. NNNConsult. Herramienta online para la consulta y diseño de Planes de Cuidados de enfermería [internet]. Elsevier. 2021.

9. ANEXOS

Anexo A. Cuestionario al paciente.

Aspecto	Pregunta	Respuesta
Información del paciente		
Edad	¿Cuál es su edad?	
Sexo	¿Cuál es su sexo?	<input type="checkbox"/> Hombre <input type="checkbox"/> Mujer <input type="checkbox"/> Prefiero no decirlo
Diagnóstico	¿Cuál es su diagnóstico?	
Fecha de diagnóstico	¿Cuándo fue diagnosticado/a?	
Número de años desde la instalación de los síntomas	¿Cuántos años han pasado desde que comenzaron los síntomas?	
Fase de enfermedad	¿En qué fase de la enfermedad se encuentra?	<input type="checkbox"/> Inicial <input type="checkbox"/> Crónica <input type="checkbox"/> Terminal
Vivir solo o acompañado	¿Vive solo o acompañado?	<input type="checkbox"/> Solo <input type="checkbox"/> Acompañado
Medicación y Suplementos		
Medicamentos	¿Qué medicamentos toma? (Nombre, dosis, frecuencia, vía)	
Regularidad	¿Es regular con su medicación?	<input type="checkbox"/> Sí <input type="checkbox"/> No
Dificultades/Efectos secundarios	¿Experimenta alguna dificultad o efecto secundario con la medicación?	<input type="checkbox"/> Sí: _____ <input type="checkbox"/> No
Suplementos	¿Toma vitaminas o suplementos nutricionales?	<input type="checkbox"/> No tomo <input type="checkbox"/> No tomo, aunque me gustaría. <input type="checkbox"/> He tomado batido o crema con suplemento alimenticio, pero ahora mismo no tomo. <input type="checkbox"/> Tomo suplemento alimenticio (batido o crema) 1 vez al día. <input type="checkbox"/> Tomo suplemento alimenticio varias veces al día. <input type="checkbox"/> Otro: _____
Nutrición y Dieta		

<p>Dieta</p>	<p><i>¿Sigue algún tipo de dieta?</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> No sigo ningún tipo de dieta. <input type="checkbox"/> No, pero intento comer variado y equilibrado. <input type="checkbox"/> Intento seguir una dieta rica en proteínas. <input type="checkbox"/> Sigo una dieta prescrita por el nutricionista adaptado a mis necesidades. <input type="checkbox"/> Sigo una dieta prescrita por el nutricionista adaptado a mis necesidades y tomo suplementos alimenticios. <input type="checkbox"/> Nutrición enteral. <input type="checkbox"/> Otro: _____
<p>Función respiratoria</p>		
<p>Disnea</p>	<p><i>¿Experimenta dificultad para respirar?</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Sin disnea. <input type="checkbox"/> Al caminar. <input type="checkbox"/> Al comer, bañarse o en el arreglo personal. <input type="checkbox"/> En reposo. <input type="checkbox"/> Dificultad significativa, consideración de uso de soporte respiratorio mecánico.
<p>Ortopnea</p>	<p><i>¿Experimenta dificultad para respirar al acostarse?</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Ninguna. <input type="checkbox"/> Algo de dificultad. <input type="checkbox"/> Necesita almohadas extras. <input type="checkbox"/> Solo puede dormir sentado. <input type="checkbox"/> Incapaz de dormir sin asistencia mecánica.
<p>Insuficiencia respiratoria</p>		<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Ninguno. <input type="checkbox"/> Uso intermitente de BiPAP. <input type="checkbox"/> Uso continuo de BiPAP durante la noche. <input type="checkbox"/> Uso continuo de BiPAP de día y de noche. <input type="checkbox"/> Ventilación mecánica invasiva.
<p>Función bulbar</p>		
<p>Habla</p>	<p><i>¿Utiliza algún tipo de soporte respiratorio?</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Normal. <input type="checkbox"/> Desorden detectable. <input type="checkbox"/> Inteligible con repetición. <input type="checkbox"/> Habla combinada con comunicación no vocal. <input type="checkbox"/> Pérdida de habla útil.
<p>Salivación</p>	<p><i>¿Experimenta problemas con la salivación?</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Normal. <input type="checkbox"/> Ligero exceso de saliva. <input type="checkbox"/> Exceso de saliva moderado. <input type="checkbox"/> Marcado exceso de saliva. <input type="checkbox"/> Marcado babeo.

Deglución	<i>¿Experimenta problemas para tragar?</i>	<input type="checkbox"/> Hábitos alimenticios normales. <input type="checkbox"/> Problemas tempranos de alimentación. <input type="checkbox"/> Requiere cambios en la consistencia de la dieta. <input type="checkbox"/> Necesita alimentación suplementaria por tubo. <input type="checkbox"/> Exclusivamente alimentación parenteral o enteral.
<i>Función motora fina</i>		
Escritura	<i>¿Cómo describiría su capacidad para escribir?</i>	<input type="checkbox"/> Normal. <input type="checkbox"/> Lenta y torpe. <input type="checkbox"/> No todas las palabras son legibles. <input type="checkbox"/> Incapaz de empuñar bolígrafo. <input type="checkbox"/> Incapaz de escribir.
Manejo de utensilios	<i>¿Cómo describiría su capacidad para manejar utensilios?</i>	
<i>Función motora gruesa</i>		
Acostarse y arroparse	<i>¿Cómo describiría su capacidad para acostarse y arroparse?</i>	
Marcha	<i>¿Cómo describiría su capacidad para caminar?</i>	
Subir escaleras	<i>¿Cómo describiría su capacidad para subir escaleras?</i>	

Necesidades de Atención		
Calidad de vida	<i>¿Qué aspectos considera más importantes para la calidad de vida de un paciente con ELA?</i>	
Formación del cuidador	<i>¿En qué aspectos considera que hay más necesidad de formación en su familia/cuidador?</i>	
Observaciones y Aportaciones Adicionales		
Observaciones	<i>¿Hay algo más que le gustaría añadir o comentar?</i>	

Anexo B. Cuestionario de evaluación ALSAQ-40. *Fuente: elaboración propia.*

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido verdad?	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / No puedo caminar en absoluto
1. He encontrado que es difícil caminar distancias cortas, por ejemplo, alrededor de la casa.					
2. He caído mientras caminaba.					
3. He tropezado o salido disparado mientras caminaba.					
4. He perdido el equilibrio mientras caminaba.					
5. He tenido que concentrarme mientras camino.					
6. Caminar me ha fatigado.					
7. He tenido dolores en las piernas mientras camino.					
8. He tenido dificultades para subir y bajar las escaleras.					
9. He encontrado que es difícil ponerse de pie.					
10. He encontrado que es difícil para mí levantarme de las sillas.					
11. He tenido dificultades para utilizar brazos y manos.					
12. He encontrado dificultad en girar y moverme en la cama.					
13. He encontrado difícil recoger las cosas.					
14. He encontrado difícil sostener libros o periódicos, o pasar las páginas.					
15. He tenido dificultad para escribir con claridad.					
16. He encontrado dificultad al hacer trabajos en la casa.					
17. He encontrado que es difícil alimentarme a mí mismo.					
18. He tenido dificultad para peinar mi pelo o limpiarme los dientes.					
19. He tenido dificultad para vestirme.					
20. He tenido dificultad para lavarme en el lavabo.					

21. He estado tenido dificultades para tragar.					
22. He tenido dificultad para comer alimentos sólidos.					
23. He encontrado que es difícil beber líquidos.					
24. He encontrado que es difícil participar en las conversaciones.					
25. He sentido que mi habla no ha sido fácil de entender.					
26. He arrastrado las palabras o tartamudeó mientras hablo.					
27. He tenido que hablar muy lentamente.					
28. He hablado menos de lo que lo solía hacer.					
29. He estado frustrado por mi habla.					
30. Me he sentido autoconsciente de mi habla.					
31. Me he sentido solitario.					
32. He estado aburrido.					
33. Me he sentido incómodo en situaciones sociales.					
34. Me he sentido desesperanzado por el futuro.					
35. He estado preocupado de que soy una carga para los demás.					
36. Me he preguntado por qué sigo adelante.					
37. Me he sentido enojado a causa de la enfermedad.					
38. Me he sentido deprimido.					
39. He estado preocupado por la forma en que la enfermedad me afectará en el futuro.					
40. Me he sentido como si no tuviera libertad.					

Anexo C. Modelo de Consentimiento Informado.



CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA LA PUBLICACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

INFORMACIÓN AL PACIENTE

Con este consentimiento se solicita la conformidad del paciente o representante legal para el acceso y recogida de datos de su historia clínica y realizar una publicación científica/académica sobre su problema de salud.

Un caso clínico es un documento que recoge información detallada sobre el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de un paciente en particular, y normalmente se usa para compartir información novedosa que puede ser de utilidad para otros médicos y profesionales de la salud, aumentando así el conocimiento científico; siendo utilidad para otras personas con un problema de salud como el suyo.

Puede ser publicado (en forma impresa y / o mediante difusión en Internet) para que otros puedan leerlo o presentarlo en una conferencia.

No se divulgará su información personal (por ejemplo, nombre, fecha de nacimiento, número de historia clínica) y se protegerá su privacidad, de acuerdo con **la Ley Orgánica 3/2018 del 5 de diciembre de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales**.

Aunque su información personal se mantendrá confidencial y protegida en la medida máxima de la ley, al tratarse de una publicación basada en una experiencia única, existe un riesgo muy limitado de pérdida de confidencialidad. El Material puede mostrar o incluir detalles de su enfermedad o lesión y cualquier pronóstico, tratamiento o cirugía que haya tenido, tuviera o pueda tener en el futuro.

No se espera que Ud. obtenga beneficio ni se exponga a ningún riesgo. El/los profesionales/es autor/es de la publicación científica no recibirán retribución específica por la dedicación al estudio. Ud. no será retribuido por autorizar el uso de sus datos de salud.

Su decisión de participar es completamente voluntaria y usted podrá retirar su consentimiento antes de que el caso clínico haya sido publicado, sin tener que dar un motivo o sin que ello altere a la calidad de su atención en el futuro y a sus derechos legales. Una vez que el caso clínico haya sido publicado, no será posible que retire su consentimiento.

FORMULARIO DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título provisional de caso Clínico (detallar problema de salud):
Cuidados de Enfermería en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: A Propósito de un Caso.

Yo, _____

He hablado con _____

Confirmando que:

- He leído la información anterior sobre la publicación de un caso clínico y he entendido cómo se usará la información.
- He podido hacer preguntas en relación con el caso clínico.
- He recibido suficiente información y respuestas adecuadas.
- Comprendo que mi participación es voluntaria.
- Comprendo que puedo retirar mi conformidad:
 - cuando quiera.
 - sin tener que dar explicaciones.
 - sin que esto repercuta en mis cuidados médicos.
- Deseo conocer el documento una vez que se haya publicado
- Se me ha facilitado ver y leer la versión final del documento y autorizo su publicación

De conformidad con lo que establece el Reglamento UE 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo de 26 de abril de 2016 relativo a la protección de las personas físicas en cuanto al tratamiento de datos personales y la libre circulación de datos, y a la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales, declaro haber sido informado de la existencia de un fichero o tratamiento de datos de carácter personal, de la finalidad de la recogida de éstos y de los destinatarios de la información y **presto libremente mi conformidad para que se utilicen los datos clínicos de mi historia clínica en las condiciones que se describen**

Firma del paciente

Firma del profesional que solicita el
consentimiento

Fecha: __/__/__

Fecha: __/__/__

Para la realización de un Trabajo de Fin de Grado (TFG), se añade firma del tutor o co-tutor perteneciente a la Gerencia de Asistencia Sanitaria de Soria que tendrá acceso a la información recogida en su historia clínica.

Firma del Tutor o co-tutor

Nombre y apellidos: _____

Fecha: __ / __ / ____

Revocación del consentimiento informado

Yo, _____, deseo informar de mi decisión de revocar el consentimiento de publicación del caso clínico y que mis datos no se incluyan en el mismo.

Firma del paciente/representante legal

Fecha: ____/____/____

Anexo D. Informe GASSO.



SOLICITUD DE TRÁMITE PARA LA APROBACIÓN DE UN TRABAJO DE FIN DE GRADO POR LA UNIDAD DE APOYO A LA INVESTIGACION DEL AREA DE SALUD DE SORIA.

Atn: Dña. Elena Jiménez Callejo

Coordinador de la Unidad de Apoyo a la Investigación del Área de Salud de Soria

Título del proyecto. - Cuidados de enfermería en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: Enfoque basado en un plan de cuidados individualizado, a propósito de un caso.

Nombre de alumna/o y DNI. _____

Nombre del tutor/a académico y cargo. _____

El proyecto que se adjunta incluye los apartados marcados: (1 ejemplar)

(X) Introducción. (X) Objetivos. (X) Material y método.

(X) Compromiso de cumplimiento de los aspectos legales y éticos de la investigación y los derechos de los pacientes.

(X) Previsiones para el Consentimiento informado, si se requiere.

(X) Determinación de beneficios y riesgos potenciales del estudio.

(X) Garantías de confidencialidad y anonimización de datos personales.

(X) Conformidad del responsable asistencial de los pacientes, si procede.

() Estudio estadístico. (X) Bibliografía.

() Si procede, previsión de compensación a los participantes y cobertura en caso de posibles daños.

La/El alumna/o, **Manifiesta su compromiso** de guardar absoluta confidencialidad sobre todos los datos de información de los pacientes y del Centro sanitario a los que tenga acceso en el desempeño de su formación práctica, salvo que tenga que cumplir deberes de comunicación y denuncia en los supuestos previstos en la normativa aplicable. Asimismo, se compromete a no acceder ni utilizar los datos de los pacientes, su historia clínica, y cualquier otra información a la que tenga acceso dentro del ámbito sanitario, sin la debida autorización expresa. El compromiso de confidencialidad y demás obligaciones anteriormente referidas subsistirán incluso una vez finalizadas las prácticas en el Centro sanitario correspondiente.

Los abajo firmantes, declaran conocer y entender: La Ley Orgánica 15/1999 de protección de datos de carácter personal, el Real Decreto 1720/2007 en el que se aprueba el desarrollo de la Ley anterior citada, y las previsiones al respecto contempladas en la Ley 41/2002, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica¹.

Soria del de

El alumno/a

El tutor/a académico

¹ Normativa aplicable: Constitución Española; Ley 14/1986, de 25 de abril, General de Sanidad; Ley 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal; Ley 41/2002, de 14 de noviembre, Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en materia de Información y Documentación Clínica; Ley 33/2001, de 4 de octubre, General de Salud Pública; Ley 8/2003, de 8 de abril, Sobre Derechos y Deberes de las Personas en Relación con la Salud; Decreto 101/2005, de 22 de diciembre, por el que se Regula la Historia Clínica.

Anexo E. Formas clínicas de la enfermedad. *Fuente: Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España, 2009.*

Formas clínicas de la enfermedad.	
Forma clásica de ELA	<p>Asocia hallazgos típicos de neurona motora cortical y medular.</p> <p>Inicio en extremidades superiores.</p> <p>Progresión rápida hacia el resto de la musculatura, incluida la bulbar.</p>
Esclerosis lateral primaria	<p>Se manifiesta por un síndrome de neurona motora cortical y de sus vías cortico espinal y bulbar.</p> <p>La supervivencia suele ser superior a los 5 años.</p>
Amiotrofia espinal progresiva (atrofia muscular primaria)	<p>Se manifiesta por signos de neurona motora medular.</p> <p>Los signos de neurona motora superior están ausentes.</p> <p>Progresión más lenta.</p> <p>Siempre se plantea el diagnóstico diferencial con las amiotrofias espinales hereditarias y neuropatías motoras con bloqueos de conducción.</p>
Parálisis bulbar progresiva	<p>Se manifiesta por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia)</p> <p>Son signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales)</p> <p>Labilidad emocional.</p> <p>Signos de liberación de la vía cortico espinal a nivel de extremidades (hiperreflexia, espasticidad).</p>

Anexo F. Fármacos del paciente del plan de cuidados.

Medicamento	Posología	Administración	Frecuencia	Indicación terapéutica
Riluzol (Rilutek®)	100 mg	Comprimido por sonda PEG)	1 al día	Tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)
Ezetimiva (Ezetrol®)	10 mg	Comprimido por sonda PEG)	1 al día	Reducción de los niveles de colesterol y grasas en sangre.
Duloxetina	30 mg	Comprimido por sonda PEG)	1 al día	Antidepresivo utilizado para el tratamiento de la depresión mayor, y el trastorno de ansiedad generalizada.
Macrogol 3350 (Movicol®)	25 ml	Sobre por Sonda PEG.	Si precisa	Tratamiento sintomático del estreñimiento crónico.

Anexo G. Índice de Barthel. *Fuente: elaboración propia.*

Parámetro	Situación del paciente	Puntuación
Comer	Totalmente independiente.	10
	Necesita ayuda para cortar carne, el pan, etc.	5
	Dependiente.	0
Lavarse	Independiente: entra y sale solo del baño	5
	Dependiente.	0
Vestirse	Independiente: capaz de ponerse y de quitarse la ropa, abotonarse, atarse los zapatos.	10
	Necesita ayuda.	5
	Dependiente.	0
Arreglarse	Independiente para lavarse la cara, las manos, peinarse, afeitarse, maquillarse, etc.	5
	Dependiente.	0
Deposiciones (Valorar semana previa)	Continencia normal.	10
	Ocasionalmente algún episodio de incontinencia, o necesita ayuda para administrarse supositorios o lavativas.	5
	Incontinencia.	0
Micción (Valorar semana previa)	Continencia normal, o es capaz de cuidarse de la sonda si tiene una puesta.	10
	Un episodio diario como máximo de incontinencia, o necesita ayuda para cuidar de la sonda.	5
	Incontinencia.	0
Usar el retrete	Independiente para ir al cuarto de aseo, quitarse y ponerse la ropa...	10
	Necesita ayuda para ir al retrete, pero se limpia solo.	5
	Dependiente.	0
Trasladarse	Independiente para ir del sillón a la cama.	15
	Mínima ayuda física o supervisión para hacerlo.	10
	Necesita gran ayuda, pero es capaz de mantenerse sentado solo.	5
	Dependiente.	0
Deambular	Independiente, camina solo 50 metros.	15
	Necesita ayuda física o supervisión para caminar 50 metros.	10
	Independiente en silla de ruedas sin ayuda.	5
	Dependiente.	0
Escalones	Independiente para bajar y subir escaleras.	10

	Necesita ayuda física o supervisión para hacerlo.	5
	Dependiente.	0
Total		

Resultado	Grado de dependencia
< 20	Total
20 – 35	Grave
40 – 55	Moderado
≥ 60	Leve
100	Independiente

Anexo H. Escala de Braden. *Fuente: elaboración propia.*

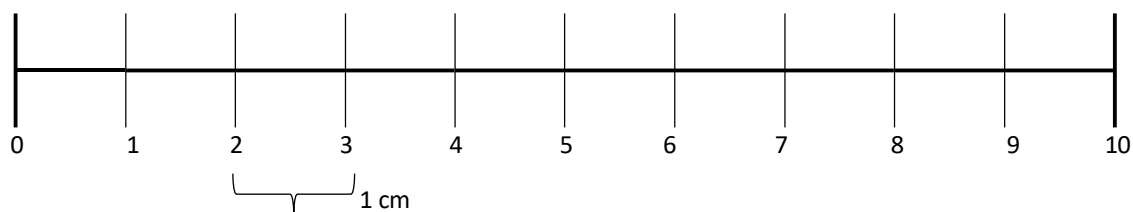
	1 punto	2 puntos	3 puntos	4 puntos
Percepción sensorial	Completamente limitada	Muy limitada	Literalmente limitada	Sin limitación
Exposición a la humedad	Siempre húmeda	A menudo húmeda	Ocasionalmente húmeda	Raramente húmeda
Actividad física Deambulación	Encamado	En silla	Deambula ocasionalmente	Deambula frecuentemente
Movilidad Y Cambios posturales	Inmóvil	Muy limitada	Levemente limitada	Sin limitación
Nutrición	Muy pobre	Probablemente inadecuada	Adecuada	Excelente
Cizallamiento Y Fricción	Riesgo máximo	Riesgo potencial	Sin riesgo aparente	

Riesgo Bajo	15 puntos o más
Riesgo Moderado	13 o 14 puntos
Riesgo Elevado	Menos de 12 puntos

Anexo I. Escala de Down Town / Riesgo de caídas. *Fuente: elaboración propia.*

Riesgo de caída > 2 puntos		
Caídas previas	No	0
	Sí	1
Ingesta de medicamentos	Ninguno	0
	Tranquilizantes / Sedantes	1
	Diuréticos	1
	Hipotensores	1
	Antiparkinsonianos	1
	Antidepresivos	1
	Otros medicamentos	1
Déficits sensoriales	Ninguno	0
	Alteraciones visuales	1
	Alteraciones auditivas	1
	Extremidades	1
Estado mental	Orientado	0
	Confuso	1
Deambulación	Normal	0
	Segura con ayuda	1
	Insegura con ayuda	1
	Imposible	1

Anexo J. Escala EVA. *Fuente: elaboración propia.*



Sin dolor	0
Suave	1 a 3
Dolor moderado	4 a 6
Dolor intenso	7 a 10

Anexo K. Evaluación mediante escalas Likert.

NOC	INDICADOR	ESCALA LIKERT
[0403] Estado respiratorio: ventilación.	<ul style="list-style-type: none"> - [040301] Frecuencia respiratoria. - [040313] Disnea de reposo. - [40331] Acumulación de esputos. 	<p>3 → 4 (2 meses)</p> <p>3 → 4 (2 semanas)</p> <p>3 → 5 (1 mes)</p>
[1010] Estado de deglución	<ul style="list-style-type: none"> - [101002] Controla las secreciones orales. - [101012] Atragantamiento, tos o náuseas. 	<p>3 → 4 (1 mes)</p> <p>3 → 5 (2 semanas)</p>
[0208] Movilidad	<ul style="list-style-type: none"> - [20803] Movimiento muscular - [20805] Realización del traslado 	<p>3 → 4 (2 meses)</p> <p>3 → 5 (2 semanas)</p>
[2202] Preparación del cuidador familiar domiciliario.	<ul style="list-style-type: none"> - [220201] Voluntad de asumir el papel de cuidador familiar. - [220206] Conocimiento del régimen de tratamiento recomendado. - [220215] Confianza en la capacidad de controlar la atención domiciliaria. 	<p>5 → 5</p> <p>4 → 5 (1 semanas)</p> <p>3 → 5 (2 semanas)</p>
[0902] Comunicación	<ul style="list-style-type: none"> - [90211] Utiliza dispositivos alternativos de comunicación - [90213] Entorno favorecedor de la comunicación 	<p>3 → 5 (2 semanas)</p> <p>4 → 5 (1 mes)</p>