



UNIVERSIDAD DE ALMERÍA



TESIS DOCTORAL

**DISEÑO Y VALIDACIÓN DE UN
CUESTIONARIO PARA LA
MONITORIZACIÓN DEL DETERIORO
NEUROLÓGICO RESPIRATORIO Y
DIGESTIVO EN PACIENTES CON
ESCLEROSIS LATERAL
AMIOTRÓFICA (DEREDELA)**

SARA BERMUDO FUENMAYOR

Enero, 2022





UNIVERSIDAD DE ALMERÍA

Programa de Doctorado en Ciencias Médicas



TESIS DOCTORAL

**DISEÑO Y VALIDACIÓN DE UN
CUESTIONARIO PARA LA
MONITORIZACIÓN DEL DETERIORO
NEUROLÓGICO RESPIRATORIO Y
DIGESTIVO EN PACIENTES CON
ESCLEROSIS LATERAL
AMIOTRÓFICA (DEREDELA)**

Autora:

Sara Bermudo Fuenmayor

Directores:

Pedro Jesús, Serrano Castro
Pablo Antonio, Quiroga Subirana
Serafín, López Palmero

Enero, 2022



Diseño y validación de un cuestionario para la monitorización del deterioro neurológico respiratorio y digestivo en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (DEREDELA)

Design and validation of a questionnaire for monitoring respiratory and swallowing neurological deterioration in patients with amyotrophic lateral sclerosis (DEREDELA)

Sara Bermudo Fuenmayor

Directores de la Tesis Doctoral

Pedro Jesús Serrano Castro

MD, PhD

Especialista en Neurología.

Instituto de Investigaciones Biomédicas de Málaga (IBIMA).

Hospital Regional Universitario de Málaga, España.

Pablo Antonio Quiroga Subirana

MD, PhD

Especialista en Neurología.

Complejo Hospitalario Torrecárdenas de Almería, España

Serafín López Palmero

MD, PhD

Especialista en Medicina Interna.

Complejo Hospitalario Torrecárdenas de Almería, España



AGRADECIMIENTOS



AGRADECIMIENTOS

En este apartado de agradecimientos me gustaría dar las gracias a todas aquellas personas que han colaborado en la realización de esta Tesis Doctoral, compartiendo mi motivación e ilusión, con sus aportaciones profesionales y personales.

Al Dr. Pedro Serrano Castro por aceptar dirigir mi tesis doctoral a pesar de los inconvenientes que se nos han ido presentando y por confiar en mí sin apenas conocerme. Gracias por contagiarte de mi ilusión y entusiasmo y ofrecerme la oportunidad de abrirme al mundo de la investigación.

Al Dr. Pablo Quiroga Subirana, por el mano a mano en el trabajo de campo, analizando cada paciente y facilitándome los datos que necesitaba, por los mensajes de intercambio de datos cualquier día de la semana, por estar siempre que lo he necesitado al otro lado del teléfono.

Al Dr. Serafín López Palmero por confiar en mí y aceptar la co-dirección y guía de mi tesis, aguantando la infinidad de correos y mensajes de las revistas, por tenderme la mano cada vez que lo he necesitado.

Agradecer al Dr. Tesifón Parrón, por haber escuchado mis ideas y haberme acogido como doctoranda dentro de su programa Ciencias Médicas sin tener referencias previas sobre mí. Gracias por la confianza, por compartir mi entusiasmo y animarme a continuar trabajando en momentos difíciles, por tirar de mí y volverme a hacer creer en el proyecto cuando lo necesité. Gracias por la disposición y entrega de lunes a lunes, incluyendo festivos. Gracias por levantarme el teléfono o acogerme en la Universidad cada vez que lo he necesitado.

A la Dra. Mar Requena Mullor por asesorarme, guiarme y aconsejarme en todo el proceso, por su implicación y ayuda personal y profesional.

A Patricia García (E.L.A. Andalucía), Rosa M^a Sanz (ADELA), Lola Dorado (ELA Extremadura), Maite (FUNDELA), Fundación Luzón, ELA Principado de Asturias, ELA Castilla la Mancha, ANELA (Navarra), ElacylA (Castilla y León), Plataforma de Afectados ELA, CELA (ELA Colombia) Asociación Colombiana de ELA, ELA Uruguay, ELA de Argentina, FYADENMAC (México), y a todas las

asociaciones que me tendieron la mano e hicieron de nexo de unión investigador-pacientes.

Y agradecer sobre todo a los guerreros Agustín, Luis, Irene, Eduardo, Jorge, José, Juan, Vicente, Manolo, Borja, Luis, Lola, María José, Mikel, M^a del Mar, María, Rosa, Gabriel, Ana, Trinidad, Manuel, por hacerme la experiencia tan bonita y enseñarme tantísimo sobre la ELA y sobre la vida, así como al resto de pacientes que brindaron su ayuda y apoyo de forma anónima y me hicieron llegar sus ánimos y agradecimientos con el proyecto.

A María del Carmen Olea y Concepción Zurita, por darme la oportunidad de conocer a Luis y aprender de cada lección que me dio sobre la vida. Una suerte tremenda que el destino nos vuelva a unir 3 años después, esta vez trabajando codo con codo desde la misma Unidad de Gestión Clínica.

A mi familia, papá, mamá, por apoyarme cuando decidí que la enfermería era mi profesión, por cada viaje a Sevilla durante la carrera, por aconsejarme cuando lo necesité, por soportarme durante el EIR y celebrar conmigo cada triunfo, ya sea a 100 o 300 km de distancia.

A mi hermana, por creer en mí, por ser mi referente a pesar de ser yo la mayor de las dos, por escuchar mis agobios con la estadística, por ayudarme con las revisiones sistemáticas, y por estar siempre al otro lado del teléfono, o a un viajecito de 3h en caravana.

A mi marido, por acompañarme en este camino nada fácil, por escuchar mis preocupaciones, por ayudarme a reflexionar sobre cuál sería el próximo paso, por ayudarme y enseñarme a sacarle el máximo partido a Word, Excel, extrapolar datos o importar tablas al SPSS, por intentar aportar luz cuando yo sólo veía negro y por enseñarme que la vida no sólo es blanco o negro, sino que existe toda una gama de colores.



ABREVIATURAS



ABREVIATURAS

ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis

ALSFRS-R: Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale

BIPAP: presión positiva de dos niveles

CMBD: Conjunto Mínimo Básico de Datos

CO₂: dióxido de carbono

COVID-19: coronavirus de 2019

CPAP: presión positiva continua en la vía aérea

DEREDELA: Monitorización de Deterioro Respiratorio y Digestivo en los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica

EAT-10: Eating Assessment Tool

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica

FVC: Capacidad Vital Forzada

IC: Índice de confianza

I-CVI: índice de validez de contenido

IMC: Índice de Masa Corporal

INE: Instituto Nacional de Estadística

K: Kappa

MECV-V: Método de Exploración Clínica Volumen-Viscosidad

OPTN: proteína optineurina

OR: Odd Ratio

PaCO₂: presión parcial de dióxido de carbono

PEG: Gastrostomía Endoscópica Percutánea.

PI_{máx}: presión inspiratoria máxima

PRG: gastrostomía radiológica Percutánea

RIG: Gastrostomía con Inserción Radiológica

SARS-COV2: severe acute respiratory syndrome coronavirus 2

SEN: Sociedad Española de Neurología

SNIP: presión inspiratoria de olfateo

SOD1: Superóxido dismutasa 1

SPB: Escala de Sobrecaraga Percibida

SpO₂: saturación de oxígeno

S-VCI: coeficiente global de validez de contenido

TDP-43: proteína TAR DNA- binding protein 43

UCI: Unidad de Cuidados Intensivos

VCP: Valosin Containing Protein

VFS: Videofluoscopia

VMNI: Ventilación Mecánica No Invasiva

V-VST: Volumen- Viscosity Swallowing test

TABLA DE CONTENIDOS

AGRADECIMIENTOS	6
ABREVIATURAS	9
TABLA DE CONTENIDOS	10
LISTA DE TABLAS.....	12
LISTA DE FIGURAS.....	13
RESUMEN	15
ABSTRACT	15
INTRODUCCIÓN	18
Concepto y Evolución.....	19
Etiología	21
Clínica	23
Diagnóstico.....	25
Tratamiento.....	28
Cuidados de enfermería	29
La enfermera en el equipo multidisciplinar de la ELA.....	32
La pandemia por Covid-19, nuevas barreras para los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica	37
¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica?	42
OBJETIVOS.....	45
METODOLOGÍA.....	47
Revisión bibliográfica	48
Desarrollo del instrumento	51
Selección de pacientes	53
RESULTADOS	56
Revisión de la literatura disponible.....	56
Análisis de los datos preliminares	58
Validez inicial del instrumento DEREDELA	60
Fiabilidad del cuestionario DEREDELA	63
Análisis factorial confirmatorio.....	64
DISCUSIÓN	69

Identificar la existencia de cuestionarios validados para monitorizar la progresión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica	69
Adquirir conocimientos, desde la perspectiva enfermera, sobre los principales factores pronósticos del deterioro neurológico Digestivo y Respiratorio en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica.	73
Diseñar y validar un cuestionario para monitorizar el deterioro neurológico Digestivo y Respiratorio en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica.....	77
CONCLUSIONES.....	79
LIMITACIONES.....	81
REFERENCIAS.....	83
ANEXOS.....	95

LISTA DE TABLAS

Tabla 1- Término DECS empleados en la búsqueda 1

Tabla 2- Estrategia de búsqueda 1.

Tabla 3- Término DECS empleados en la búsqueda 2

Tabla 4- Estrategia de búsqueda 2.

Tabla 5-Dedicación laboral de la muestra

Tabla 6 - Método de rotación: Varimax con normalización de Kaiser

Tabla 7- Método de extracción: análisis de componentes principales

Tabla 8-Dominios del cuestionario DEREDELA

Tabla 9- Comparación de las puntuaciones medias totales en las dos mitades del cuestionario

Tabla 10- Comparación de las puntuaciones medias totales en las dos mitades del cuestionario

Tabla 11- GFI

Tabla 12 – RMSEA

Tabla 13- Comparación NFI, Benchmark

Tabla 14- RMR, GFI

LISTA DE FIGURAS

Figura 1- Proceso del diseño y validación del cuestionario

Figura 2- Diagrama de flujo de información a través de las diferentes fases de la revisión sistemática sobre la existencia de cuestionarios

Figura 3- Diagrama de flujo de información a través de las diferentes fases de la revisión sistemática sobre signos y síntomas.

Figura 4- Análisis factorial confirmatorio del cuestionario DEREDELA



RESUMEN



RESUMEN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad degenerativa de origen desconocido que afecta a las neuronas motoras y tiene una evolución rápida y fatal. La predicción del deterioro neuromuscular es muy difícil, debido a su rápida evolución, afectando a múltiples órganos simultáneamente.

El propósito de este estudio ha sido desarrollar un instrumento válido y fiable para monitorizar signos y síntomas de deterioro neurológico respiratorio y digestivo en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) a partir de los cuestionarios validados actualmente disponibles.

Para ello, se desarrolló un cuestionario inicial de 11 ítems por expertos, quienes evaluaron la idoneidad y relevancia de los ítems, y se aplicó a un grupo piloto de 22 pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

El análisis factorial confirmatorio se aplicó mediante el método de estimación de máxima verosimilitud y permitió confirmar los tres dominios detectados en el análisis factorial exploratorio. La confiabilidad de la escala diseñada se probó mediante el α de Cronbach (0,801) y la validez de constructo mediante el Kaiser-Meyer-Olkin (0,770).

Se desarrolló un instrumento de 8 ítems que ha mostrado evidencia prometedora de confiabilidad interna y validez para 3 dimensiones: "dificultad respiratoria", "estado nutricional" e "impacto en la calidad de vida".

El cuestionario DEREDELA es válido, en cuanto a su contenido, para el seguimiento del deterioro respiratorio y de la deglución en pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis is a degenerative disease of unknown origin that affects motor neurons and is of rapid and fatal evolution. The prediction of neuromuscular deterioration is very difficult, due to its rapid evolution, affecting multiple organs simultaneously.

The purpose of this study was to develop a valid and reliable instrument to monitor signs and symptoms of respiratory and digestive neurological deterioration in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) from currently available validated questionnaires.

For this, an initial questionnaire of 11 items was developed by experts, who assessed the suitability and relevance of the items, and applied to a pilot group of 22 patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis.

The confirmatory factor analysis was applied using the maximum likelihood estimation method, and allowed to confirm the three domains detected in the exploratory factor analysis. The reliability of the designed scale was tested using Cronbach's α (0.801), and the construct validity through the Kaiser-Meyer-Olkin (0.770). An 8-item instrument was developed that has shown promising evidence of internal reliability and validity for 3 dimensions: "respiratory distress", "nutritional status" and "impact on quality of life".

The DEREDELA questionnaire is valid, in terms of its content, to monitoring respiratory and swallowing deterioration in patients diagnosed with Amyotrophic Lateral Sclerosis.



INTRODUCCIÓN



INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de origen desconocido que afecta a las neuronas motoras y es de evolución rápida y mortal.¹

Según el Instituto de Salud Carlos III, la ELA recibe el código Orpha 803, definiéndola como una "enfermedad neurodegenerativa caracterizada por una parálisis muscular progresiva que refleja una degeneración de las neuronas motoras en la corteza motora primaria, el tracto corticoespinal, el tallo cerebral, y médula espinal".²

La estimación de pacientes con ELA según la Sociedad Española de Neurología (SEN) tiene una incidencia en España de 1 a 2 casos nuevos casos por cada 100.000 habitantes al año. Cada año, alrededor de 700 personas comenzarán a desarrollar esta enfermedad.³

En este momento, las cifras de ELA en España afectan a más de 3.000 personas, con una prevalencia que oscila entre los 2 a 5 casos por 100.000 habitantes. La frecuencia de aparición es ligeramente superior en el género masculino, con una incidencia que aumenta a partir de los 40 años y tiene un pico a los 70-75 años, para disminuir hasta igualarse al género femenino a medida que aumenta la edad de diagnóstico. La muerte de estos pacientes se suele producir de 3 a 5 años después del comienzo, generalmente como consecuencia de la insuficiencia respiratoria.^{3,4}

Lu Xu y colaboradores publicaron un metanálisis en el año 2020 que señala un cambio global en la prevalencia de ELA de 1,57 a 9,62 por 100.000 habitantes y de la incidencia de ELA de 0,42 a 2,76 por cada 100.000 habitantes.⁵

Esta alta incidencia convierte a la ELA en la enfermedad neuromuscular más frecuente de nuestro país, situándola como la tercera enfermedad neurodegenerativa más común, después del Alzheimer y del Parkinson.³

Concepto y Evolución

En 1830, Charles Bell describió el caso de una paciente con parálisis progresiva de las extremidades y de la lengua, con preservación de las funciones sensitivas, en cuya biopsia descubrió una reducción de la consistencia de la mitad anterior de la médula espinal, mientras que la mitad posterior se mantenía firme.⁶

En 1850, François Amilear Aran publicó 11 casos de similares de atrofia muscular, llamando al síndrome “atrofia muscular progresiva”. Años después, Guillaume Benjamín Amand Duchenne, transmitió a Aran la idea de que la atrofia muscular era un tipo de miopatía caracterizado por amiotrofia, sin espasticidad, sin afectación bulbar, sin trastornos de sensibilidad y de curso lento y progresivo, que afectaba de forma peculiar a la musculatura del cuello y llegaba a producir en los pacientes una típica flexión de la cabeza hacia adelante. También describió una enfermedad rara en la que predominaba la parálisis labio-gloso-laríngea, sin signos piramidales ni alteración de la sensibilidad a la que llamó “parálisis bulbar progresiva”.⁶

Sin embargo, fue Jean Martin Charcot, en 1865, quien por primera vez describe la clínica de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, tal como lo es hoy en día. Charcot describió, a raíz de los hallazgos en un examen necrótico a un paciente fallecido, las anomalías medulares, observando degeneración del haz cortico-espinal de la médula (vías corticoespinales), así como en las raíces anteriores. En 1869 asoció el síndrome clínico de parálisis y atrofia muscular progresiva con la pérdida de neuronas motoras en los núcleos motores y la lesión de los fascículos anterolaterales (esclerosis lateral) de la médula.⁷

A este cuadro de contracturas de extremidades (espasticidad) con atrofias musculares lo denominó “Esclerosis Lateral Primaria”. Poco después Charcot relacionó la aparición generalmente simultánea de la esclerosis del haz cortico-espinal con la atrofia de las astas anteriores. En 1869, Charcot publicó junto a Joffroy dos casos, asignándole ya el nombre de “Esclerosis Lateral Amiotrófica” y concretando los síntomas tal como los conocemos ahora: amiotrofia, contracturas y síndrome bulbar, de curso progresivo y mortal. Se describía una degeneración de las astas anteriores y de los

cordones laterales de la médula, estableciendo posteriormente que esto último ocasionaba debilidad y aumento del tono y la degeneración de las astas, debilidad y atrofia. En 1874, Charcot usa por vez primera el término ELA, describiéndola como una enfermedad concreta en las lecciones del Hospital de la Pitié-Salpêtrière.^{6,8}

En 1896, Fraçois Félix Babinsky presentó un trabajo sobre el reflejo cutáneo-plantar en la Sociedad de Biología en París, aportando un dato importante a la Neurología. Su objetivo era identificar lesiones orgánicas de vía piramidal, y así poder distinguirlas de otro tipo de parálisis (signo de Babinski). Gracias a este paso, Willam Gowers unificó en Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) de diferentes estadios de evolución las descripciones sintomáticas propuestas por Charcot, Aran y Duchenne. Es por ello por lo que las manifestaciones clínicas varían según el momento evolutivo y el grado de afectación de las estructuras del sistema motor. Desde entonces se comienza a hablar de ELA, parálisis bulbar progresiva, amiotrofia muscular progresiva y esclerosis lateral primaria como variantes de una enfermedad degenerativa, que afecta de forma única y sistemática a la vía motora.⁷

En 1982, L.P. Rowland presentó las nociones nosológicas de la enfermedad y en 1990 un grupo de expertos en ELA se reunieron en Múnich, Alemania, para establecer una serie de criterios para su diagnóstico, volviendo a ser evaluados en el 2000, concretándose así el diagnóstico. Estos criterios son los conocidos como Criterios El Escorial.⁸⁻¹⁰

Gracias a todas estas aportaciones, hoy en día la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) se define como una enfermedad neurodegenerativa sistemática de origen desconocido, que progresa de forma rápida afectando a las neuronas motoras o motoneuronas localizadas en el cerebro y en la médula espinal, y con una evolución rápida y mortal. Sin embargo, esta enfermedad no afecta a todo el organismo, sino que respeta sistemas como los sensitivos, las funciones superiores y los esfínteres. No provoca dolor ni disminuye la capacidad intelectual.^{1,11,12}

Etiología

La etiología de la ELA permanece como una gran desconocida. Sin embargo, existen estudios que apuntan a factores genéticos y / o ambientales como factores predisponentes para su aparición y desarrollo.⁸

Entre los factores exógenos y ambientales podemos encontrar tóxicos ambientales, tabaquismo, infecciones y lesión cerebral traumática, entre otros. No obstante, cabe destacar que, hasta la fecha, ni la alteración genética ni los factores ambientales han podido demostrar suficiente evidencia de su implicación en el desarrollo de ELA.^{13,14}

Relacionado con los factores ambientales, en 2018 llevamos a cabo un estudio de casos y controles basado en la población de Andalucía (sur de España) con diferente exposición a pesticidas empleados para la agricultura, con el objetivo de evaluar la posible asociación entre la exposición a estos productos químicos y la prevalencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Este estudio concluyó que no se encontraron evidencias significativas de que exista una relación entre la prevalencia de ELA y la exposición a pesticidas en zonas geográficas de alta exposición en la comunidad autónoma de Andalucía para los años 2016-2018.¹⁵

En los últimos años, la neuroinflamación ha comenzado a tener un peso importante en la fisiopatología de la ELA. Estudios más recientes indican la posibilidad de detectar particularidades inmunológicas en personas con ELA, así como características específicas de genotipo / fenotipo, relacionados con el pronóstico y progresión de la enfermedad.¹⁶

La ELA puede presentarse de forma aislada o esporádica (90 - 95% de los casos) o bien de forma familiar o genética (5-10%).¹⁷

La interpretación genética es controvertida, ya que todos los genes relacionados con la aparición de ELA descritos hasta la fecha presentan un riesgo de aparición relacionado con la edad. Además, ser portador de una de las mutaciones genéticas, no determina la aparición de ELA necesariamente. Existen evidencias que apoyan que el desarrollo de la enfermedad requiere la asociación de diferentes factores, tanto genéticos como ambientales.¹⁸

Dentro de los casos de ELA familiar, un 20% se relaciona con el gen SOD1, un 2-5% presentan mutaciones en el gen TARDBP, que codifica la proteína TAR DNA- binding protein 43 (TDP-43), y un 1-2% presentan mutaciones en el gen VCP que codifica la Valosin Containing Protein. En el caso de la ELA aislada o esporádica, han sido identificadas mutaciones tanto del gen SOD1, como del TARDBP.¹⁹

El superóxido dismutasa 1 (SOD1) fue el primer gen que se descubrió que estaba relacionado con la ELA, identificado en 1993 y representando el 15% de los pacientes con ELA familiar.²⁰

En 2011 fue descubierto el cromosoma C9orf72 relacionado con aproximadamente un 33% de los pacientes diagnosticados de ELA familiar. La principal causa es la expansión anormal de un poli-hexanucleótido no codificante del gen conocido como C9orf72. Es tal el desconocimiento sobre la función fisiológica (e incluso patológica) de esta proteína que se sigue manteniendo su nomenclatura como “marco de lectura abierta 72 del cromosoma 9”.²⁰⁻²²

En 2020 se publicó un estudio que describe los efectos de la liberación de la proteína TDP-43 (fuera de las células independientemente de que actúe directa o indirectamente. Por ello, una de las características genéticas de la ELA es la acumulación de agregados de proteínas ubiquitinadas TDP-43 (Ub-TDP-43) en las neuronas motoras. Según este estudio, se confirma esta liberación afecta al medio extracelular, provocando cambios en el ritmo de proliferación, la viabilidad y la integridad estructural.²³

En el año 2021, los investigadores de la Escuela de Graduados en Ciencias Médicas y Dentales de la Universidad de Niigata y el Instituto de Investigación del Cerebro en Japón han publicado una actualización en el papel clave de las proteínas involucradas en la ELA. Este estudio demuestra que las mutaciones de la proteína optineurina OPTN identificada en los pacientes con ELA inducen agregados de Ub-TDP-43 en respuesta a una serie de factores estresantes, incluidos los cambios bruscos de temperatura y la oxidación. Esto induce la aparición de toxicidad en las neuronas que

acumulan agregados de Ub-TDP-43, ocasionando la degeneración neuronal característica que se observa en los pacientes con ELA.²⁴

Clínica

El nombre de la enfermedad, Esclerosis Lateral Amiotrófica, se desglosa en los siguientes términos:

1. Esclerosis significa “endurecimiento”, en este caso de los tejidos cuando los nervios se desintegran.
2. Lateral (de lado) se refiere a que los nervios afectados discurren a los lados de la médula espinal.
3. Amiotrófica hace referencia a la atrofia muscular, degeneración de mayor importancia como consecuencia de la pérdida de músculo ante el fallo de las motoneuronas que se ve reflejado en la parálisis progresiva de los músculos del habla, deglución, y respiración.¹²

La ELA se caracteriza en su comienzo por la atrofia de músculos, con la consiguiente pérdida de masa muscular de control voluntario, como los de las manos, antebrazos, piernas y abdomen, progresando posteriormente a una afectación más generalizada.¹

Los primeros síntomas que aparecen de forma insidiosa suelen ser la alteración en el tono de la voz y dificultad para tragar. Por ello, es de vital importancia el trabajo desde el equipo multidisciplinar, integrado generalmente por un médico generalista, médico de atención primaria, neurólogo, otorrinolaringólogo, neumólogo, médico digestivo, enfermera, trabajadora social, logopeda, nutricionista y fisioterapeuta, incorporando siempre al paciente, sus cuidadores y la familia en el proceso con el fin de fomentar su autonomía el mayor tiempo.²⁵

En el caso de la comunicación, el habla se ve afectada hasta en el 95% de los pacientes diagnosticados de ELA, siendo el trastorno más común la disartria.²⁶

La disfagia sería otro de los síntomas más frecuentes relacionados con la progresión de la enfermedad, afectando al 85% de los pacientes y que puede causar neumonía, desnutrición y deshidratación.²⁷

Se define como la dificultad en la propulsión oral de los alimentos, dificultado la selección de la consistencia de estos para una ingesta más eficiente.²⁸

La detección precoz de este síntoma resulta de gran relevancia para los profesionales sanitarios, con el objetivo de prevenir complicaciones, así como poder comenzar la introducción de alimentación enteral de forma adecuada.

29

La disfagia suele aparecer cuando la enfermedad avanza y se trata de un síntoma frecuente, que aumenta el riesgo de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia. Cuando los músculos respiratorios se encuentran afectados, se produce una pérdida de la capacidad para la tos efectiva y para aclarar la garganta de forma voluntaria, limitándose las posibilidades de despejar residuos de la faringe, ocasionando una limitación ventilatoria progresiva y finalmente una insuficiencia respiratoria global.^{27,30}

La debilidad y el deterioro de la coordinación facial de los músculos orales y faríngeos comprometen las fases de la deglución.³¹

Aunque en los pacientes con ELA la afectación respiratoria suele ser tardía, la presencia de síntomas respiratorios es un factor pronóstico muy importante de progresión de la enfermedad, puesto que la mayoría de estos pacientes mueren debido a una insuficiencia respiratoria.^{32,33}

Con el avance de la enfermedad, la progresión del deterioro neuromuscular causa discapacidad física, debida a la debilidad progresiva del músculo esquelético, que puede llegar a afectar a la musculatura respiratoria, como el diafragma y los músculos accesorios de la respiración, dando lugar a insuficiencia respiratoria. Este deterioro incluye dificultad respiratoria, disminución de la capacidad vital y reducción de la expansión de la pared torácica debido a la debilidad muscular inspiratoria. Los signos de insuficiencia respiratoria pueden incluir disnea, por esfuerzo respiratorio leve, disnea y taquipnea en reposo, uso de la musculatura respiratoria accesorias,

respiración paradójica y ortopnea, falta de sueño, dolor de cabeza por la mañana, fatiga durante el día o somnolencia diurna, nicturia, calambres musculares y la disminución de la capacidad para la tos efectiva, que dará lugar a un acúmulo de secreciones y a la aparición de neumonía, así como disnea, disfagia o disartria, causando visitas frecuentes a urgencias y, en ocasiones, requiriendo ingreso en unidades de cuidados intensivos.^{34,35}

Dado que la ELA afecta a las neuronas motoras superiores de regiones del tronco encefálico asociadas con el control del ritmo respiratorio, puede producirse apnea central.³⁶

Esta debilidad muscular comienza a dar la cara como hipoventilación durante el sueño y los síntomas pueden tratarse con técnicas como la ventilación mecánica no invasiva, que mejora la supervivencia y la calidad de vida. El inicio de esta técnica se basa en la detección de sintomatología de hipoventilación nocturna, como dolor de cabeza matutino, somnolencia diurna y pérdida de concentración o memoria. Pero, al tratarse de algo subjetivo debe contrastarse con pruebas de que valoren la función muscular respiratoria.³⁷

Generalmente, este deterioro respiratorio progresivo se manifiesta inicialmente durante el sueño y, posteriormente, durante el día. Entre los síntomas más frecuentes de deterioro del patrón del sueño relacionados con la respiración destaca la hipercapnia diurna, que se puede corregir con la introducción de Ventilación Mecánica No Invasiva Nocturna (VMNI).^{32,38}

Diagnóstico

En 1990 se establecieron los denominados criterios diagnósticos de El Escorial, de la Federación Mundial de Neurología. Estos criterios indican que, para el diagnóstico de ELA, se requiere la presencia de signos de la neurona motora superior, signos de la neurona motora inferior y el curso progresivo de la enfermedad. En 1998 se revisaron estos criterios diagnósticos incorporando los criterios de Arlie, que se suman a los criterios clínicos, técnicas de laboratorio como la electromiografía o la neuroimagen.¹⁰

El diagnóstico de ELA, por lo tanto, se basa en los síntomas del paciente, el examen neurológico detallado y el electromiograma. Muchos pacientes deben confirmar su diagnóstico con videofluoroscopia, considerada el Gold Estándar, o nasofibroscopia, que brindan orientación sobre el tratamiento de texturas alimentarias y rehabilitación.^{27,30,39-41}

Muchos han sido los estudios que han intentado determinar el estado de la nutrición mediante la prueba de función pulmonar o espirometría, dada la importancia del debilitamiento de los músculos respiratorios como factor pronóstico de la enfermedad y el aumento del riesgo de broncoaspiración. Un ejemplo de ello es el algoritmo para el manejo de la nutrición en pacientes con ELA publicados por la Academia Americana de Neurología, donde se relaciona sintomatología y Capacidad Vital Forzada (FVC), utilizándose esta última como indicador de la elección del tipo de alimentación. Sin embargo, no todos los pacientes pueden optar por esta prueba, ya que la debilidad de la musculatura respiratoria impide a algunos el uso correcto del espirómetro.

27

Debido a la falta de biomarcadores específicos, la monitorización de la progresión de la enfermedad se basa principalmente en el informe de síntomas o anamnesis y la historia clínica, por lo que la Escala de calificación funcional de ELA – Revisada ALSFRS-R es un recurso interesante para valorar esta progresión neuromuscular, aunque ha demostrado falta de sensibilidad en las primeras etapas de la enfermedad y, por tanto, cierta dificultad para monitorizar la progresión, como demuestra un estudio de la American Speech-Language-Hearing Association en 2018.^{42,43}

Hasta la fecha, el Gold estándar para el diagnóstico precoz de la alteración en la deglución es la videofluoroscopia (VFS) o nasofibroscopia, que permite orientar sobre el manejo de las texturas alimentarias y la rehabilitación. Sin embargo, sólo evalúa la presencia de residuo faríngeo o aspiración. Además, se trata de un método costoso, molesto y no puede predecir cuándo se produciría la aspiración.²⁷

Por ello, una de las alternativas con la que contamos es el Método de Exploración Clínica Volumen-Viscosidad (MECV-V), validada para el cribado de

disfagia orofaríngea en población general, con buena sensibilidad y especificidad, pero que hasta la fecha no está validado por estudios de grandes muestras poblacionales.³⁰

Para cubrir la carencia de la videofluoroscopia encontramos en un estudio reciente, el uso de la manometría de alta resolución. Puede medir la presión faríngea cuantitativamente, así como reflejar la debilidad progresiva de los músculos en estos pacientes, con sensores sensibles capaces de detectar la presión de 0.1 mm Hg. Por lo tanto, la manometría de alta resolución sí que podría usarse para predecir la disfagia en pacientes con enfermedad de motoneurona y debilidad respiratoria, como es el caso de la ELA, y ayudar en la elección de la consistencia de los alimentos, aunque de momento no está validado.²⁷

Las pruebas de valoración de la función pulmonar como la espirometría, el análisis de gases en sangre (gasometría) son de considerable importancia para determinar el pronóstico de los pacientes. Conforme avanza la enfermedad, los pacientes con ELA muestran una disminución rápida de la capacidad vital forzada (CVF), de la ventilación voluntaria máxima y del volumen residual.³⁶

El problema que podemos encontrar con la espirometría es que, para su correcta medición, requiere un sellado hermético de los labios alrededor de la boquilla, lo que posiblemente comprometa los resultados en pacientes con debilidad muscular. En este caso, la presión inspiratoria de olfateo (SNIP) puede ser una alternativa, pues no se correlaciona bien con las técnicas invasivas y es independiente de la fuerza de la musculatura facial; aunque de momento es una técnica poco usada, puesto que sus resultados son poco fiables.⁴⁴

Entre los estándares aceptados para la monitorización de insuficiencia respiratoria, podemos encontrar la medición de la presión transdiafragmática y la presión esofágica, ambos métodos invasivos y poco prácticos en el contexto de la ELA. En su defecto, podemos encontrar los marcadores de debilidad del diafragma, como la presión inspiratoria máxima (PI_{máx}) en decúbito supino, la capacidad vital forzada (CVF) en vertical, que sería la

prueba más utilizada, la oximetría durante la noche y la PaCO₂, siendo la CVF la más aceptada por su alta relación con los datos obtenidos mediante la presión transdiafragmática. Algunos estudios se inclinan por la combinación de la CVF y la Plmáx, y otros indican que la oximetría nocturna fue más sensible en la detección precoz de debilidad respiratoria. Por lo tanto, no hay una maniobra específica que pueda predecir este deterioro respiratorio con exactitud.⁴⁵

Según las directrices europeas, existen una serie de indicadores que orientan a la introducción de ventilación mecánica. Estos serían signos o síntomas de hipoventilación nocturna (especialmente en pacientes con CVF del 30% previsto / o pico de flujo máximo de la tos inferior a 1.25 L), o apnea o hipoapnea con índice de 10 / ho 4 episodios, SpO₂, 92% o gotas de SpO₂ de al menos 4% por hora de sueño o SpO₂ basal 95% y / o CO₂ al final de la espiración mayor a 45 mm Hg estando el paciente despierto.³⁵

Tratamiento

El tratamiento actualmente es conservador, asegurando la calidad de vida del paciente hasta el fin de sus días, hecho que suele ocurrir a los 2-3 años del diagnóstico, a no ser que se incluyan terapias que alarguen la supervivencia.⁴⁶

En 1999, la Academia de Neurología Americana (ANA) publicó una guía práctica basada en la evidencia sobre el manejo de la ELA, cuya primera línea es el uso del Riluzol, que ralentizaría el avance de la enfermedad, aumentando la supervivencia mediante el control de la excitotoxicidad sobre las neuronas afectadas (intenta evitar la extensión de la misma).⁴¹

En 2009 actualizaron dicha guía para incluir además el uso de ventilación no invasiva, la nutrición enteral y el tratamiento sintomático dentro del equipo multidisciplinar.^{12,41,47,48}

Desde el diagnóstico de ELA, la duración promedio de la enfermedad oscila de 2 a 5 años, aunque puede variar desde meses a décadas. La insuficiencia respiratoria generalmente será la principal causa de muerte en

estos pacientes. Sin embargo, los cambios introducidos en la atención sanitaria en los últimos años han mejorado significativamente la supervivencia.^{2,30,47}

Cuidados de enfermería

Aunque todavía es una gran desconocida, la ELA es una enfermedad que existe, en la que la enfermera de atención primaria, dentro del equipo multidisciplinar, tiene mucho que aportar a través del cuidado en el domicilio, ocupándose de actividades tales como la optimización y el confort de la Ventilación Mecánica Domiciliaria y del manejo del tratamiento prescrito, además de ocuparse de la educación para la salud y apoyo del paciente y su familia, desde el diagnóstico hasta el fin de su vida.⁴⁹

Normalmente, el paciente no tiene la capacidad de adaptarse o mejorar; por lo tanto, es muy importante cuidar no solo al paciente sino también a su familia, quienes serán los principales proveedores de atención informal, considerándolos una sola unidad de trabajo, para ayudarlo a vivir hasta el final de su vida.⁸

Por eso, como profesionales de enfermería, no debemos descuidar la salud del cuidador. Para que una persona pueda brindar atención de calidad, debe comenzar por cuidarse a sí misma. Si no se tiene en cuenta al cuidador, la atención brindada al paciente será de peor calidad. Muy a menudo, los cuidadores principales suelen verse como un anexo del receptor de la atención, el paciente, pero deberían verse desde la perspectiva de que tienen una percepción y necesidades diferentes a las del paciente, por lo que nunca debemos olvidar su salud.⁵⁰

Por lo tanto, con nuestra intervención dentro del equipo interdisciplinar aseguramos una mejora en la atención que brinda el cuidador informal, aumentando la seguridad del paciente y, por lo tanto, la calidad de vida de ambos, mejorando así la comunicación y la información entre ellos y la satisfacción familiar, ya que el cuidador no alcanza una saturación excesiva.⁴⁰

Además del impacto emocional que todo el proceso de la enfermedad implica para ambos, en la mayoría de los casos existe un cambio en el estilo

de vida habitual, tanto a nivel laboral, personal, como económico (atención y cuidados específicos, tratamiento costoso, transporte), que afecta en gran medida, como hemos comentado, a la calidad de vida familiar.⁵¹

En los últimos años, hay ensayos clínicos controlados aleatorios que han demostrado que la ventilación mecánica a largo plazo mejora la supervivencia y la calidad de vida en estos pacientes. A medida que la enfermedad progresa, aparecen síntomas como la dificultad para eliminar las secreciones respiratorias, disnea al esfuerzo, alteración del patrón del sueño, fatiga, despertares nocturnos, irritabilidad, somnolencia diurna, dificultad para concentrarse, alteración de la cognición, o alteración de su calidad. Aunque tenemos pruebas que analizan la función pulmonar, tales como capacidad vital, oximetría, gasometría arterial, polisomnografía, capacidad pulmonar total, capacidad inspiratoria, capacidad vital, y flujo inspiratorio, que pueden identificar signos de mal pronóstico, a indicar la introducción de traqueotomía, necesidad de ventilación no invasiva, o el uso de ventilación mecánica, carecemos de herramientas como escalas o cuestionarios que nos permitan monitorizar este deterioro neurológico respiratorio y digestivo de forma no invasiva.⁵²

No obstante, un diagnóstico precoz y el tratamiento sintomático puede mejorar en gran medida la calidad de vida del paciente y su familia, aumentando incluso la esperanza de vida de éstos. Para ello, debe ser atendido desde el primer momento por un equipo interdisciplinar donde la enfermería es una de las piezas claves. Su función dentro de dicho equipo se divide en dos ramas asistenciales: la atención especializada, llevada a cabo en el hospital, donde se encarga de la educación y cuidados de enfermería con el paciente, la realización de pruebas de función pulmonar y ayuda en los cambios de cánula en el caso de que presente traqueotomía; y la atención primaria, que se lleva a cabo en centros de salud y que se trata del nivel asistencial donde centramos nuestra atención.⁵¹

A medida que la enfermedad progresa y los pacientes se vuelven más dependientes, tanto ellos como sus familias se ven afectados tanto emocional,

psicológica, social y económicamente con un impacto directo negativo en la calidad de vida del paciente y su familia.⁵³

Por ello, cuando aparece en primer lugar una alteración de la claridad del habla y la disfagia no se debe subestimar. La pérdida de la capacidad de comunicarse puede conducir al aislamiento social, la disfagia contribuye a una desnutrición, a la aparición de neumonía y el aumento significativo de la mortalidad.²⁵

A pesar de que no hay un tratamiento curativo para esta enfermedad, existen medidas terapéuticas que pueden promover la calidad de vida y la seguridad del paciente y su familia, dentro de las estrategias de cuidados del equipo multidisciplinar.⁴⁸

En el caso de la alteración digestiva, la disfagia empeora debido a la debilidad de la musculatura faríngea. A medida que la alimentación oral se vuelve más difícil o peligrosa, debido al empeoramiento de la disfagia, la aparición de aspiración traqueal o desnutrición, la necesidad de alimentación enteral se vuelve cada vez más importante.²⁷

Ante estos casos, son muchas las personas que pueden beneficiarse de métodos de alimentación alternativa como la Gastrostomía Endoscópica Percutánea (PEG) o Gastrostomía con Inserción Radiológica (RIG / PRG)⁴⁰

Actualmente, las pautas de introducción de la PEG tienden a incorporarla de forma precoz para combatir las posibles complicaciones, como por ejemplo la alteración respiratoria. Este procedimiento, por tanto, estaría indicado antes de que la capacidad vital disminuya por debajo del 50%. Es de vital importancia la evaluación del paciente ante la aparición de debilidad en la musculatura respiratoria con pérdida de la capacidad vital.⁴⁸

En cuanto al deterioro respiratorio, de afectación más tardía, el uso no invasivo de la asistencia mecánica de la tos para la limpieza de las vías respiratorias a través del mecanismo de insuflación-exuflación mecánica es un desafío en pacientes con ELA.⁴⁶

de cuidados que estos pacientes presentan dada su rápida evolución, el inicio y mantenimiento de la VMNI suele verse obstaculizados, ya que,

cuando se decide, la capacidad respiratoria se encuentra afectada. Además, la indicación de VMNI en estos pacientes se encuentra en una situación comprometida, debido a la escasez de protocolos y seguimiento a largo plazo, incluyendo el ajuste y control de los dispositivos en el domicilio.⁵⁴

En la etapa final de la enfermedad, la evolución de la debilidad muscular puede hacer que el paciente desarrolle cierta dependencia a la ventilación, llegando incluso a precisarla durante el día. El éxito de esta técnica de ventilación no invasiva a largo plazo depende principalmente de la capacidad del paciente de limpiar las secreciones de las vías respiratorias, evitando la aspiración, así como de mantener su estado nutricional. Hay que destacar la importancia de que el equipo multidisciplinar esté familiarizado con la técnica ventilatoria, para adaptar de manera óptima las técnicas que facilitan la tos y para enseñarlas al paciente y sus cuidadores.³⁵

La enfermera en el equipo multidisciplinar de la ELA

Dadas las características de la ELA, el abordaje multidisciplinar es imprescindible. Los enfermos, como hemos mencionado anteriormente, requieren la participación de distintos especialistas trabajando de forma coordinada desde el diagnóstico, acordando pruebas y tratamientos a realizar, el tipo de información que debe recibir el paciente, el apoyo psicológico y social y la toma de decisiones respecto a las instrucciones para el fin de la vida, tanto a nivel hospitalario como ambulatorio, recogiendo el seguimiento por parte de los médicos de atención primaria, y los cuidados de enfermería. Por ello, es preciso un alto grado de coordinación y gestión de recursos, hecho fundamental para la mejor atención de estos pacientes hasta el final de la enfermedad y que permitiría reducir la variabilidad en la atención de los pacientes, mejorar su grado de satisfacción y el de sus familiares y cuidadores.⁵⁵

En la Esclerosis Lateral Amiotrófica, dar el diagnóstico de ELA a los pacientes y sus familiares se convierte en todo un reto tanto para ellos como para el equipo multidisciplinar. Desde la primera visita o primer contacto con el paciente y su familia, debe prestarse especial atención a la comunicación.

Solo hay una oportunidad para causar una buena primera impresión, por lo que esta primera visita será la clave para ganar la confianza y la colaboración durante todo el proceso de trabajo. Dejar hablar al paciente, dándole tiempo a que exprese sus dudas, preocupaciones y sentimientos es muy importante para evitar que adquieran falsas creencias y para disipar miedos.^{56,57}

Durante toda la relación terapéutica se debe tener en cuenta su historia clínica, el contexto socio-ambiental, lo que el paciente ya sabe de la enfermedad y lo que le gustaría saber y siempre asegurando una buena comunicación a través del uso de habilidades específicas, como son la empatía y la honestidad. Cada visita se debe fijar en consenso con el paciente.

58

Tras el diagnóstico es importante dejar que el paciente y su familia acepte y asimile el pronóstico, facilitándoles el acompañamiento en cada una de las etapas del proceso de duelo, a través de su sistema de apoyo más cercano.⁵⁹

Las enfermeras gestoras de casos serán las responsables de detectar las necesidades de información y formación del paciente y su familia sobre la muerte en las primeras etapas tras el diagnóstico, recalcando la importancia del apoyo psicológico y facilitando un acercamiento a la vida de manera positiva. La falta de empatía y la mala comunicación en la relación terapéutica enfermera-paciente pueden incidir en un aumento del tiempo de la etapa de ira, que debe impedir que tanto el paciente como sus familiares se sientan abandonados y desatendidos.^{56,60}

En Andalucía, España, la enfermera gestora de casos trabaja desde atención primaria con los pacientes de ELA dentro del equipo multidisciplinar, en la mayoría de los casos en el domicilio y se ocupa de actividades tales como la optimización y el confort de la Ventilación Mecánica Domiciliaria y de los tratamientos que tenga prescritos, además de ocuparse de la educación para la salud del paciente y su familia. Son las enfermeras además quienes estarán en estrecha coordinación y colaboración con otros equipos de apoyo externo en la asistencia, como son el servicio de neumología hospitalaria, el equipo de

fisioterapia, de rehabilitación y cuando llegue el momento el servicio de cuidados paliativos.^{61,62}

Conforme avanza la enfermedad, continuarán apareciendo síntomas como la disartria y la disfagia y será entonces cuando se ponga a la familia y al paciente en contacto con un terapeuta y logopeda para que trabaje estos aspectos con ellos de forma más especializada. No solo es importante evitar la pérdida de intercambio de información, sino también lo es mantener la relación del paciente con su entorno, en especial la relación terapéutica o de ayuda que establece con los profesionales de la salud y su familia, pues serán ellos quienes se ocupen de asegurar su bienestar.⁸

Cuando la pérdida de movilidad y del habla sea muy importante, la enfermera podrá informar de que hay sistemas electrónicos de comunicación avanzados que utilizan la mirada, puesto que la musculatura ocular no se ve afectada, así como el uso de pictogramas. En cuanto a la aparición de disfagia, hay que valorar el tipo de alimentos que tolera; si tolera los alimentos sólidos, pero tose ante líquidos, se debería añadir espesantes a la comida para así facilitar el tránsito del bolo alimenticio. Por otro lado, habrá que enseñarles cómo deben colocar los labios de modo que no se produzcan la salida de los alimentos de la boca, ejercicios para fortalecer la lengua, y maniobras para tragar protegiendo las vías respiratorias.^{50,59,63}

Cuando finalmente, la musculatura respiratoria pierda fuerza, el paciente requerirá evaluaciones más frecuentes, siendo objetivo enfermero conseguir que la unidad familiar esté familiarizada con los síntomas de declive como son la disnea de esfuerzo, dificultad para dormir por las noches, donde la función de la enfermera será tranquilizarlo mediante la escucha activa y dando respuesta a sus preocupaciones, dolor y aumento de la fatiga. La educación sanitaria del paciente y su familia en las técnicas de ventilación mecánica no invasiva es responsabilidad de la enfermera, por lo que los prepararán para el manejo del respirador, para reconocer complicaciones, signos de infección y saber qué hacer en casos de emergencia, ya que cuando el paciente está en domicilio, quien presta mayor atención y está más tiempo con el paciente es la familia y son los familiares quienes suelen preocuparse

más por la dependencia a la ventilación y si esta técnica prolonga el sufrimiento. Se debe explicar a ambos detalladamente las ventajas e inconvenientes de su uso, siendo ellos quienes tengan la última palabra en cuanto a su incorporación o rechazo en el tratamiento.⁶⁰

Para que un paciente y su familia reciban la máxima atención y calidad de vida adaptada a su situación personal durante la etapa final, será conveniente su inclusión en el programa de Cuidados Paliativos, donde serán valorados y se atenderán aspectos sociales (recursos, apoyo), psicológicos (duelo) y espirituales (creencias, y valores). La atención o cuidados paliativos, incluirán, por tanto, la comprensión por parte del paciente y su familia de la enfermedad, control de síntomas y recursos de adaptación a la nueva situación física, consideración de las expectativas del tratamiento, abordaje de la comunicación, voluntades anticipadas y temas relacionados con el final de la vida, intervenciones de especialistas, necesidad de equipos de soporte, orientación y apoyo, y consejo y estrategias de bienestar, así como estrategias de preparación al duelo.^{57,58}

Entre los indicadores que pueden ayudar a la enfermera a reconocer cuándo es el momento adecuado de conversar sobre las Voluntades Anticipadas, destacamos: que lo pida el paciente, observación de gran sufrimiento psicológico, social o espiritual, incremento considerado de la necesidad de opioides para reducir el dolor, disfagia con requerimiento de Sonda Nasogástrica o PEG, disnea u otros síntomas de fracaso respiratorio y pérdida funcional en piernas o brazos. Entre las decisiones que el paciente debe tomar encontraremos pues: utilización de la ventilación mecánica como soporte ventilatorio y los tubos de alimentación como sonda nasogástrica o sondas PEG, la intervención para realizar una traqueostomía en caso que fuese necesario, la decisión de rechazar toda medida extraordinaria y poder elegir la sedación paliativa si la disnea se hiciera refractaria comentadas por su médico y que la enfermera debe conocer para resolver cualquier duda que pudiese surgir. Con la persona que el paciente pasa mayor tiempo es con la enfermera, creándose un clima de confianza que no presenta con el médico y que facilitará la resolución de dudas y preocupaciones.¹³

La decisión por parte del paciente de morir en el hospital o en su hogar es muy importante y debe ser respetada, pero debemos plantearle las distintas opciones para que sea él quien tome la decisión. Todo esto queda recogido en la Ley de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte de Andalucía, que dice que el ciudadano podrá rechazar o paralizar cualquier tratamiento o intervención y, si tiene que ser hospitalizado, tendrán derecho a una habitación individual durante su estancia, pudiendo estar acompañado por su familia hasta el final de sus días.^{50,64}

Estrechamente relacionada con la ley andaluza y el derecho a morir en paz y con dignidad, podemos encontrar la reciente entrada en vigor de la Ley Orgánica 3/2021, de 24 de marzo, de regulación de la eutanasia, que abre un nuevo debate con estos pacientes.⁶⁵

Todas estas cuestiones se deben plantear en las primeras etapas de la enfermedad, debido al futuro y evolución incierta de la misma, pudiéndose modificar cuando el paciente lo desee, puesto que el nivel de conciencia no se ve afectado. Por ello, deben ser revisadas cada cierto tiempo ya que el paciente puede cambiar su deseo y su opinión.^{56,66,67}

La labor de las enfermeras gestoras de casos en el paciente con ELA y su familia comprende desde la educación para la salud sobre temas técnicos de la enfermedad, hasta una relación terapéutica adecuada, pasando por el apoyo con recursos socio-sanitarios y ayuda espiritual al final de la vida. Además, al ser la persona que más cerca del núcleo familiar se encuentra, es un pilar fundamental en la preparación del duelo y el posterior cuidado del cuidador principal tras el fallecimiento de su ser querido. Para el paciente, lo principal es aliviar el temor que produce la incertidumbre de la muerte no muy lejana y el sufrimiento que el deterioro progresivo de la enfermedad trae consigo. Para la familia, lo principal es un soporte emocional y apoyo social en el cuidado de la persona, además de la información y dotación de habilidades en las técnicas de cuidado para evitar la claudicación familiar desde la preparación al duelo hasta los cuidados a la familia tras la muerte del familiar.⁶⁸

Además, existen muchos mitos, miedos, preocupaciones y dudas por parte de la familia, que en numerosas ocasiones no llegan a formular a los profesionales de la salud. Es por ello que debemos crear un clima de confianza y cooperación con el paciente y su familia desde el primer contacto para que se refuerce la relación terapéutica y poder asegurar una atención sin sesgos, de forma integral.^{69,70}

La muerte, en nuestra sociedad, sigue siendo un tema tabú y parece que mientras menos se hable del tema más se alejará. Una mayor normalización de este proceso natural de la vida ayudaría a conseguir una muerte más sana y con una menor carga negativa emocional por parte del paciente y su familia.

En la práctica clínica, la Enfermera tiene mucho camino por delante aún. Resulta complicado mantener una continuidad de cuidados integrales a lo largo de todo el proceso de la enfermedad, desde el diagnóstico hasta los últimos días, por lo que es muy importante definir los cuidados propios de los profesionales de enfermería, así como los resultados demostrados, para aumentar así la producción científica y poder mejorar y evolucionar profesionalmente.

La pandemia por Covid-19, nuevas barreras para los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

La enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) es una enfermedad infecciosa causada por una nueva cepa de coronavirus, el síndrome respiratorio agudo severo coronavirus 2 (SARS-CoV-2).⁷¹

Tras el primer informe en China, la Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró el SARS-CoV-2 como pandemia mundial el 11 de marzo de 2020, con un impacto devastador en la práctica sanitaria de todo el mundo.⁷¹⁻⁷³

A raíz de la irrupción del Covid-19, los sistemas sanitarios se han visto obligados a reorganizar sus recursos, así como los espacios disponibles para la atención sanitaria. La atención especializada fue adaptada para el tratamiento y atención de pacientes con COVID-19, cancelando toda actividad programada no urgente. Esto tuvo una repercusión directa en el seguimiento

de aquellos pacientes que requieren un control y evaluación continuo, como es el caso de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).⁷⁴

Además, en la COVID-19, la dificultad respiratoria es el síntoma más característico. Más de la mitad de los pacientes contagiados por SARS-CoV2 con disnea precisaron del ingreso en cuidados intensivos. El ingreso en las unidades de cuidados intensivos incrementa el riesgo de desarrollar una alteración neuromuscular relacionada con la inmovilización prolongada, la aparición de infecciones recurrentes, el requerimiento de ventilación mecánica o de corticoides. Por ello, si combinamos ambas enfermedades, ELA y COVID-19, el resultado puede ser devastador.^{71,74}

La actual pandemia del coronavirus (COVID-19) ha tenido un impacto en la sanidad mundial con gran repercusión en la salud a nivel físico y psicológico de la población en general, creando desafíos sin precedente para el abordaje de la enfermedad neuromuscular.^{42,75,76}

Esta nueva situación sanitaria obligó a reorganizar los servicios de atención al público de todos los hospitales y centros sanitarios. Los mayores cambios y dificultades han derivado de la necesidad de modificar el abordaje y manejo de los pacientes, al verse obligados a posponer visitas rutinarias de seguimiento y cancelando pruebas en el ámbito hospitalario. Esto ha producido un aumento de la morbilidad de muchos pacientes con enfermedades neuromusculares, entre ellos los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Consecuentemente, esta situación también se tradujo en el retraso del diagnóstico de nuevas patologías.^{73,74,77}

Los resultados de una encuesta reciente de la Northeast Amyotrophic Lateral Sclerosis Consortium (NEALS) en Estados Unidos evidencian la modificación que la COVID-19 ha ocasionado en la evaluación clínica de los pacientes con ELA, viéndose reducidas las consultas presenciales e incorporando las consultas a través de videoconferencias como alternativa. Esta encuesta detectó dificultades de acceso al equipo multidisciplinar, atención domiciliaria y cuidados paliativos, así como, dificultades para la obtención de recursos esenciales para estos pacientes como son las sondas de alimentación o sillas de rueda.⁴²

EL DIAGNÓSTICO

Para los pacientes diagnosticados de ELA, cuyo diagnóstico precoz es clave para preservar su calidad de vida, todo este retraso de seguimiento y de realización de pruebas diagnósticas tiene una repercusión directa en la supervivencia.⁷³

En el contexto de la pandemia, técnicas diagnósticas claves en la valoración del pronóstico de la ELA, y fundamentales para la toma de decisiones como es la espirometría, han sido desaconsejadas por los expertos, puesto que pueden estimular la tos, generando aerosoles, principal vía de transmisión de la COVID-19. Esto retrasó la introducción de herramientas como la ventilación no invasiva, la ventilación invasiva o la alimentación enteral, cuya incorporación está relacionada según la evidencia disponible, con una mejora de la calidad de vida de estos pacientes. Además, el resultado de la espirometría es un criterio clave para la inclusión o exclusión en ensayos clínicos.⁴²

Por otro lado, la COVID-19 presenta gran diversidad de síntomas inespecíficos, como cefalea, mareos, anorexia y diarrea, y síntomas neurológicos como pérdida del gusto, el oído y la vista; confusión o disminución del nivel de conciencia, incluso hay registros que identifican casos de convulsión o accidente cerebrovascular, lo que dificulta aún más su diagnóstico, planteando una mayor preocupación para el abordaje de la seguridad del paciente con ELA y su cuidador.³³

El uso de la telemedicina, permite un seguimiento en el domicilio, la monitorización de la progresión de la enfermedad, la detección de signos y síntomas de forma precoz, y nos permite introducir recursos que mejoran la calidad de vida e independencia de estos pacientes, como son las prótesis de tobillo, bastón o andador para mantener la postura, o silla de ruedas, en casos más avanzados, cubiertos adaptados, apoyo a la comunicación y escritura, entre otros.³³

En las etapas más avanzadas de la ELA nos encontraremos con un paciente con insuficiencia respiratoria, en multitud de ocasiones, en

tratamiento con ventilación no invasiva, por lo que si a esta patología de base le sumamos la adicción de la COVID-19, el riesgo de complicaciones es muy elevado. Por ello, es importante que el equipo multidisciplinar realice adaptaciones para asegurar la seguridad y el bienestar del paciente y su cuidador, brindando información sobre la COVID-19 que permita una detección precoz para prevenir posibles complicaciones.⁴³

EL TRATAMIENTO

Con la restricción de las visitas de seguimiento hospitalaria se vio afectada la evaluación sobre la necesidad de incorporar herramientas como es la ventilación asistida o la gastrostomía, que mejoran la calidad de vida de estos pacientes. Ambas técnicas son efectivas cuanto menor tiempo transcurra para su incorporación como herramienta complementaria; por ejemplo, en el caso de la gastrostomía, se considera una capacidad vital forzada por encima del 50% del rango normal, como principal indicador para su introducción. El asesoramiento precoz de los pacientes y sus familiares, incluso en etapas en las que no hay disfagia, es fundamental para fomentar una toma de decisiones informada.⁴³

Durante la pandemia, se ha detectado una reducción de la disponibilidad de muchos de estos tratamientos.⁴²

Esta búsqueda de tratamiento curativo se continúa llevando a cabo mediante los ensayos clínicos. No obstante, en el contexto de la pandemia para el ámbito de la investigación y el avance en el tratamiento, se ha identificado también una disminución de la adscripción de nuevos pacientes a ensayos clínicos.⁷³

Otro de los recursos fundamentales en el tratamiento de la ELA, como son la fisioterapia, logopedas, y terapeutas ocupacionales, también se han visto afectados. Con la implantación del real decreto que limitaba la movilidad, se ha dificultado el acceso a las terapias de rehabilitación, el trabajo de la flexibilidad, la fuerza muscular y la resistencia de las articulaciones, así como de la fonación y comunicación.^{75,77}

EL SEGUIMIENTO

Con la nueva situación epidemiológica, el seguimiento de los pacientes se traslada a la telemedicina, y muchos países se han ido adaptando para que el equipo multidisciplinar se encuentre disponible y a disposición del paciente y su familia o cuidadores de forma continuada a través de la red.^{77,78}

Para la monitorización de la evolución de la enfermedad es muy importante el examen neurológico y el uso de escalas validadas como la Escala Funcional ALS revisada (ALSFRS_r), herramientas claves para la detección temprana de síntomas graves, como la aparición de disfagia o insuficiencia respiratoria, que, si se diagnostican a tiempo, se reduce el riesgo de desarrollar neumonía por aspiración e insuficiencia respiratoria, mejorando por tanto el pronóstico. La escala ALSFRS-R, se puede obtener por teléfono o videollamada. Sin embargo, no contamos con métodos objetivos que valoren el progreso de la enfermedad.^{74,75,77}

LOS CUIDADOS DOMICILIARIOS

La provisión de información y la formación en cuidados domiciliarios también se han visto afectados por la COVID-19, sumando a las dudas e incertidumbres ligadas a la enfermedad (citas, manejo del tratamiento farmacológico, la ventilación mecánica no invasiva, y la nutrición), las relacionadas con la Covid-19 (factores de riesgo, mecanismo de contagio, medidas preventivas, efectos).³³

Frecuentemente, el paciente con ELA usa dispositivos de limpieza de las vías respiratorias, nebulización, aspiración y uso de dispositivos de asistencia para la tos. Cuando se usa ventilación no invasiva, la propagación de las partículas de virus SARS-CoV-2 aumenta, debido al uso de mascarillas para la ventilación o a un mal ajuste de estas. Por ello, en esta situación es importante que se realicen modificaciones y adaptaciones del equipo de ventilación mecánica para reducir la transmisión del virus y, por tanto, la posibilidad de contagio a sus cuidadores.⁷⁹

¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica?

Debido a su rápida evolución, y a la insuficiencia respiratoria como la causa más común de muerte dentro de los primeros 3 años, el enfoque principal de la atención se centrará en los cuidados paliativos, con el objetivo de mejorar su calidad de vida, tanto del paciente como de su familia. Sin embargo, el concepto de calidad de vida es multifactorial y, por lo tanto, difícil de definir. ^{64,68}

En la actualidad, existen numerosas escalas o cuestionarios que valoran la calidad de vida, el esfuerzo respiratorio, la dificultad para la deglución...Sin embargo, en el caso de la ELA, la ausencia de la existencia de un biomarcador establecido que nos permita medir la progresión de la enfermedad hace que sea la disminución del valor obtenido en la escala ALSFRS-R la que la convierta en la medida de progresión más utilizada por los médicos de investigación. ⁸⁰

La escala ALSFR (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale), fue diseñada como un sistema de puntuación para la capacidad funcional de los pacientes con ELA. Consta de 10 preguntas, clasificadas en una escala de 0 a 4, en todos los dominios diferentes que podrían verse afectados por la enfermedad, incluida la función bulbar respiratoria y la función de las extremidades superiores e inferiores. El original fue reemplazado unos años más tarde por ALSFRS-R cuando se reconoció que era necesario medir el deterioro respiratorio. La nueva escala consta de 12 preguntas que suman 48 puntos y valora el movimiento, especialmente de las extremidades superiores, como escritura, alimentación, vestimenta (motricidad fina), habla, deglución, salivación (función bulbar), girar, vestirse, caminar, trepar (motricidad gruesa) y disnea, ortopnea, insuficiencia respiratoria (función respiratoria). ⁶⁸

A medida que la enfermedad progresa, los pacientes con ELA se debilitan y experimentan dolor y ansiedad a medida que los síntomas se hacen más evidentes. El objetivo para los profesionales de la salud y los cuidadores es frenar esta progresión y hacer que su impacto sea menos significativo, ya que deben saber que una progresión de la enfermedad puede

afectar significativamente a la renuncia de estos pacientes y familiares. Es entonces cuando se debe proporcionar el apoyo psicológico apropiado, para preservar la dignidad del paciente en todo momento.⁸¹

Además, esta progresión de la enfermedad implica un aumento en la responsabilidad del cuidador, a quien, además de las demandas físicas, a menudo se les atribuye una toma de decisiones importantes que, al agregar apoyo físico y emocional diario, puede conducir a la depresión, lo que disminuye la calidad de vida.^{68,82}

A pesar del trabajo constante por mejorar la calidad de vida y dignidad de los pacientes y su familia, en la actualidad no contamos con una herramienta validada que monitorice la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo, un test que sería de gran utilidad para la intervención precoz ante la aparición de dicho deterioro, mejorando la calidad de vida y dignidad de estos pacientes y su familia, principal punto de abordaje de esta enfermedad.



OBJETIVOS



OBJETIVOS

El objetivo general que nos planteamos con el presente estudio es diseñar y validar un cuestionario que nos permita monitorizar la progresión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus posibles complicaciones. Dicho cuestionario se convertirá en una herramienta de ayuda para los profesionales sanitarios para la toma de decisiones como, por ejemplo, en la introducción de la ventilación mecánica y la gastrostomía percutánea que mejorarán la calidad de vida del paciente y su familia.

Entre los objetivos específicos encontraremos:

1. Identificar la existencia de cuestionarios validados para monitorizar la progresión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.
2. Adquirir conocimientos, desde la perspectiva enfermera, sobre los principales factores pronósticos del deterioro neurológico Digestivo y Respiratorio en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica.
3. Diseñar y validar un cuestionario para monitorizar el deterioro neurológico Digestivo y Respiratorio en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica.



METODOLOGÍA



METODOLOGÍA

Se ha llevado a cabo un estudio instrumental de diseño, desarrollo y validación del cuestionario, denominado DEREDELA (Cuestionario para la Monitorización de Deterioro Respiratorio y Digestivo en los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica). Para ello, se llevaron a cabo tres etapas diferenciadas:

- 1) Análisis de la literatura disponible
- 2) Diseño del cuestionario
- 3) Validación del instrumento (Figura 1)

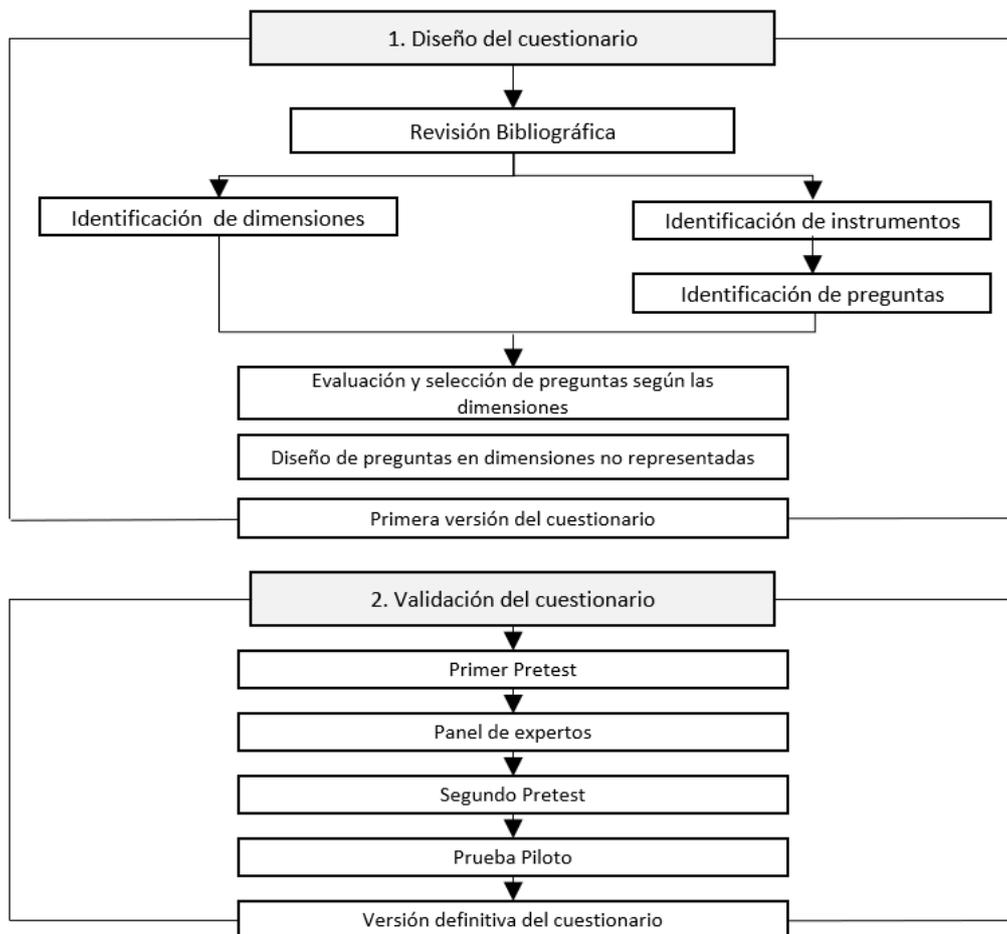


Figura 1- Proceso del diseño y validación del cuestionario

Revisión bibliográfica

Se realizó una primera revisión bibliográfica para identificar la existencia o no de cuestionarios validados para monitorizar el deterioro neurológico respiratorio y deglutorio en pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Esta búsqueda se llevó a cabo en las bases de datos Medline, ÍNDICES-CSIC, Cochrane y CUIDEN entre septiembre de 2017 y enero de 2018.⁸³

Los términos DECS para la búsqueda bibliográfica se recogieron en la Tabla 1.

Castellano	Inglés
Encuestas y Cuestionarios	Surveys and Questionnaires
Cuestionario de Salud del Paciente	Patient Health Questionnaire
Esclerosis Amiotrófica Lateral	Amyotrophic Lateral Sclerosis
Técnicas de Diagnóstico Neurológico	Neurological Diagnostic Techniques
Examen Neurológico	Neurologic Examination
Técnicas de Diagnóstico del Sistema Respiratorio	Diagnostic Techniques, Respiratory System
Sistema Respiratorio	Respiratory System
Insuficiencia Respiratoria	Respiratory Insufficiency
Técnicas de Diagnóstico del Sistema Digestivo	Digestive System Diagnostic Techniques
Sistema Digestivo	Digestive System
Anomalías del Sistema Digestivo	Digestive System Abnormalities

Tabla 1-Término DECS empleados en la búsqueda

La estrategia de búsqueda utilizada se muestra en la Tabla 2.

Base de datos	Estrategia	Filtros		
		*	**	***
Pubmed	((Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND Questionnaires) AND Respiratory System AND Digestive System	8		
	((((amyotrophic lateral sclerosis) AND questionnaires) AND ((respiratory system) OR (digestive system))))	47	10 años, texto completo disponible	11/ 3
CUIDEN	("ALS")AND("questionnaires")	354	0	0
	("ALS")AND(("questionnaires")AND(("RESPI") OR("DIGES")))	10	0	0
Cinhal	(amyotrophic lateral sclerosis) AND questionnaires	194	2000-2019, texto completo disponible	40/15
Cochrane	"amyotrophic lateral sclerosis" in Title Abstract Keyword AND "questionnaire"	60	2000-2019	60/8

Tabla 2-Estrategia de búsqueda

* La primera columna hace referencia a los resultados sin filtro.

** La segunda columna hace referencia a los filtros aplicados

*** La tercera columna hace referencia los resultados tras aplicar los filtros siendo el primer número el número total de artículos y el segundo los finalmente seleccionados.

A continuación, se realizó una segunda búsqueda bibliográfica con el fin de identificar los principales signos y síntomas de aparición precoz de deterioro neurológico respiratorio y deglutorio en pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Esta búsqueda se realizó en las bases de datos Medline, ÍNDICES-CSIC, Cochrane y CUIDEN, en 2020.

Los términos DECS para la búsqueda bibliográfica se recogieron en la Tabla 3.

Castellano	Inglés
Esclerosis Amiotrófica Lateral	Amyotrophic Lateral Sclerosis
Técnicas de Diagnóstico Neurológico	Neurological Diagnostic Techniques
Examen Neurológico	Neurologic Examination
Técnicas de Diagnóstico del Sistema Respiratorio	Diagnostic Techniques, Respiratory System
Sistema Respiratorio	Respiratory System
Insuficiencia Respiratoria	Respiratory Insufficiency

Tabla 3- Términos DECS empleados en la búsqueda

La estrategia de búsqueda utilizada se muestra en la Tabla 4.

Base de datos	Estrategia	Filtro		
		*	**	***
Pubmed	((Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Diagnostic Techniques Respiratory System))	128	<i>Texto completo, 5 años, castellano</i>	31/21
CINHAL	(Amyotrophic lateral sclerosis) AND (Diagnostic Techniques Respiratory System)	5012	<i>Texto completo, 5 años, castellano</i>	2
	(Amyotrophic lateral sclerosis) AND (Diagnostic Techniques Respiratory System)	5012	<i>Texto completo, 5 años, inglés</i>	87/25
Cochrane	"Amyotrophic lateral sclerosis" in Title Abstract Keyword AND "respiratory system" in Title Abstract Keyword	2	<i>Texto completo disponible</i>	1
	"Amyotrophic lateral sclerosis" in Title Abstract Keyword AND "respiratory" in Title Abstract Keyword	9	<i>Texto completo disponible</i>	

Table 4- Estrategia de búsqueda

* La primera columna hace referencia a los resultados sin filtro.

** La segunda columna hace referencia a los filtros aplicados

*** La tercera columna hace referencia los resultados tras aplicar los filtros siendo el primer número el número total de artículos y el segundo los finalmente seleccionados.

Desarrollo del instrumento

Tras revisar la literatura disponible, se seleccionaron 15 estudios que utilizaron cuestionarios como herramienta de diagnóstico en pacientes con ELA. No encontramos un cuestionario que se ajustara al objetivo de nuestro estudio; por tanto, a partir de la información obtenida, seleccionamos aquellos ítems que pudieran ajustarse a la temática de nuestro estudio.

El segundo paso en la elaboración del cuestionario fue la redacción de los ítems de cada dimensión de forma individual, asegurándonos que cada uno de ellos quedara incluido en una única dimensión del instrumento. A partir de aquí, una vez realizadas las correcciones pertinentes se procedió a la versión del instrumento que sería sometida a los análisis de fiabilidad y validez estadísticas, los cuales se presentan más adelante.

El cuestionario se divide en dos bloques principales. El primer bloque incluye una serie de preguntas previas que hacen referencia a los datos de identificación de los sujetos: Sexo, Edad, Nacionalidad, Residencia, Peso, Talla, IMC, ha fumado, Fuma, Deporte, Ha practicado deporte, Tipo deporte, Hipotiroidismo, Ruido, Enfermedad autoinmune, Trabajo y Polvo y al que se le añade la pregunta “¿En qué año le diagnosticaron de ELA?”, tras el pretest.

El segundo bloque corresponde a la parte específica compuesta por los veinticuatro ítems redactados en el pretest de la primera fase y 11 ítems redactados tras la fase piloto que constituirán nuestro test.

El siguiente paso fue la conformación de un comité de expertos con los siguientes criterios de selección: posesión de un doctorado o maestría en enfermería o medicina y más de 10 años de experiencia trabajando con pacientes diagnosticados de ELA

El comité estuvo formado por seis personas, siguiendo la metodología de Polit et al: tres neurólogos, con más de 30 años de experiencia en el campo de la neurología; dos enfermeras gestoras de casos, en contacto directo con pacientes diagnosticados de ELA y con más de 15 años de experiencia; y una psicóloga, experta en manejo de casos y diagnósticos difíciles, con más de 20 años de experiencia.

Se entregó a la comisión el borrador del cuestionario, con la solicitud de que también formularan cuantos ítems consideraran necesarios, o eliminaran los que no estimaran oportunos. Los expertos evaluaron los ítems del cuestionario como una herramienta, de forma individual y conjunta, en cuanto a su relevancia, su probable efectividad y si eran adecuados para los pacientes a los que iban dirigidos.

Dispusieron de 15 días para completar la valoración. Se les indicó también la necesidad de plantear algún ítem de manera alternativa si no se comprendía suficientemente bien alguno de ellos. Así mismo, se les pidió que valorasen la adecuación global del cuestionario.

El cuestionario inicial que se envió a los expertos estaba formado por 3 dimensiones con un total de 11 ítems. El análisis de datos se realizó siguiendo la metodología de Polit y Beck ⁸⁴, calculando el índice de validez de contenido (I-CVI) y el coeficiente modificado de Kappa (K) para cada ítem del cuestionario. También se calculó el coeficiente global de validez de contenido (S-VCI) para cada dimensión y para su valoración global.

A continuación, se aplicó el cuestionario inicial o “cuestionario piloto” con nombre “Cuestionario para la monitorización de deterioro neurológico Respiratorio y Deglutorio en pacientes con ELA- DEREDELA” a una muestra significativa de 22 pacientes, a través de un formulario autocumplimentado de forma anónima, con objeto de valorar la comprensión de los ítems y aporte de sugerencias.

El cuestionario está precedido por una breve introducción del estudio, con una breve explicación de la finalidad y el contenido de la investigación, así como la aceptación de la Ley Orgánica de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales (3/2018, del 5 de diciembre).

Finalmente, el cuestionario quedó compuesto por 18 preguntas iniciales para la descripción de la muestra y 11 ítems, ofreciendo seis alternativas de respuesta de menor a mayor grado de afectación neurológica, donde 1 equivale a poco o nula afectación y 6, a una gran afectación.

Tras la prueba piloto, se amplía la muestra de estudio a 105 individuos diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Los datos obtenidos fueron recogidos a través de:

- Encuesta autoadministrada vía formulario google form.
- Encuesta autoadministrada en pdf a través de email.
- Encuesta facilitada por los investigadores colaboradores, mediante entrevista personal o telefónica, llevadas a cabo en el año 2020.

Selección de pacientes

Una vez constituido el cuestionario, seleccionamos la muestra de pacientes necesaria en nuestro estudio. Para ello consultamos la literatura disponible.

Algunos estudios hablan de un número mínimo de muestras requeridas o de una relación entre la muestra y el número de variables que se están analizando.

Gorsuch recomienda que la muestra sea de al menos 100, y Kline apoyó esta recomendación.^{85,86}

De acuerdo con la recomendación de Cattell, se considera muestra adecuada entre 3 y 6 individuos, mientras que Gorsuch indicó 5 y Everitt indicó al menos 10.^{85,87,88}

García-García propuso el uso de aplicaciones como Epi Info™ para calcular el tamaño de la muestra, teniendo en cuenta el intervalo de confianza y el nivel de precisión requerido para el estudio. MacCallum, Widaman, Zhang y Hong indicaron que el tamaño de la muestra debería ser al menos de tres a cinco veces el número de elementos en el instrumento y un mínimo de cien casos como nivel mínimo de muestra.^{89,90}

Por lo tanto, para el cálculo del tamaño de la muestra de nuestro estudio, N = 105 se consideró adecuada.⁹¹

Tras la primera revisión del cuestionario por parte del panel de expertos, se realizó una encuesta para diseñar la primera versión del cuestionario.

Posteriormente, este cuestionario se administró a 22 pacientes diagnosticados de ELA, lo que permitió evaluar la comprensión de las preguntas y ajustarlas en consecuencia antes de la elaboración del cuestionario DEREDELA definitivo. Esta primera muestra, se ajusta con el mínimo adecuado según Cattell, Gorsuch y Everitt.^{85,87,88}

Finalmente, para la validación del cuestionario definitivo, fue administrado y cumplimentado por 105 personas, de los cuales 66 eran hombres (62,9%) y 39 mujeres (37,1%). Este tamaño muestral se considera adecuado según los estudios de Gorsuch, Kline y MacCallum.^{85,86,91}

La edad promedio fue de 57,75 + 12,77 años, con un error estándar de la media de 1,25 y las edades oscilaron entre los 27 y los 80 años.

Del total de la muestra, 85 pacientes eran de nacionalidad española (81%) y 20 pacientes (19%) eran de nacionalidad no española.

Todos los participantes del estudio fueron informados de la finalidad del estudio y de su carácter anónimo, siendo de obligado cumplimiento la Ley Orgánica de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales (3/2018, de 5 de diciembre) para poder completar el cuestionario, otorgando así el consentimiento voluntario.

Asimismo, el estudio fue aprobado por el Comité de Ética del Hospital Universitario Torrecárdenas.



RESULTADOS



RESULTADOS

Revisión de la literatura disponible

Tras la lectura de los títulos y resúmenes obtenidos en la primera revisión de la literatura, se incluyeron aquellos artículos que abordaban todos los puntos marcados en nuestro objetivo. Se seleccionaron 24 artículos publicados entre los años 2000 y 2019, de los cuales solo 15 se incluyeron en nuestra revisión, al estar en línea con el contenido de nuestra búsqueda. La Figura 2 recoge en un diagrama de flujo la información de la metodología a través de las diferentes fases de la revisión sistemática.⁸³

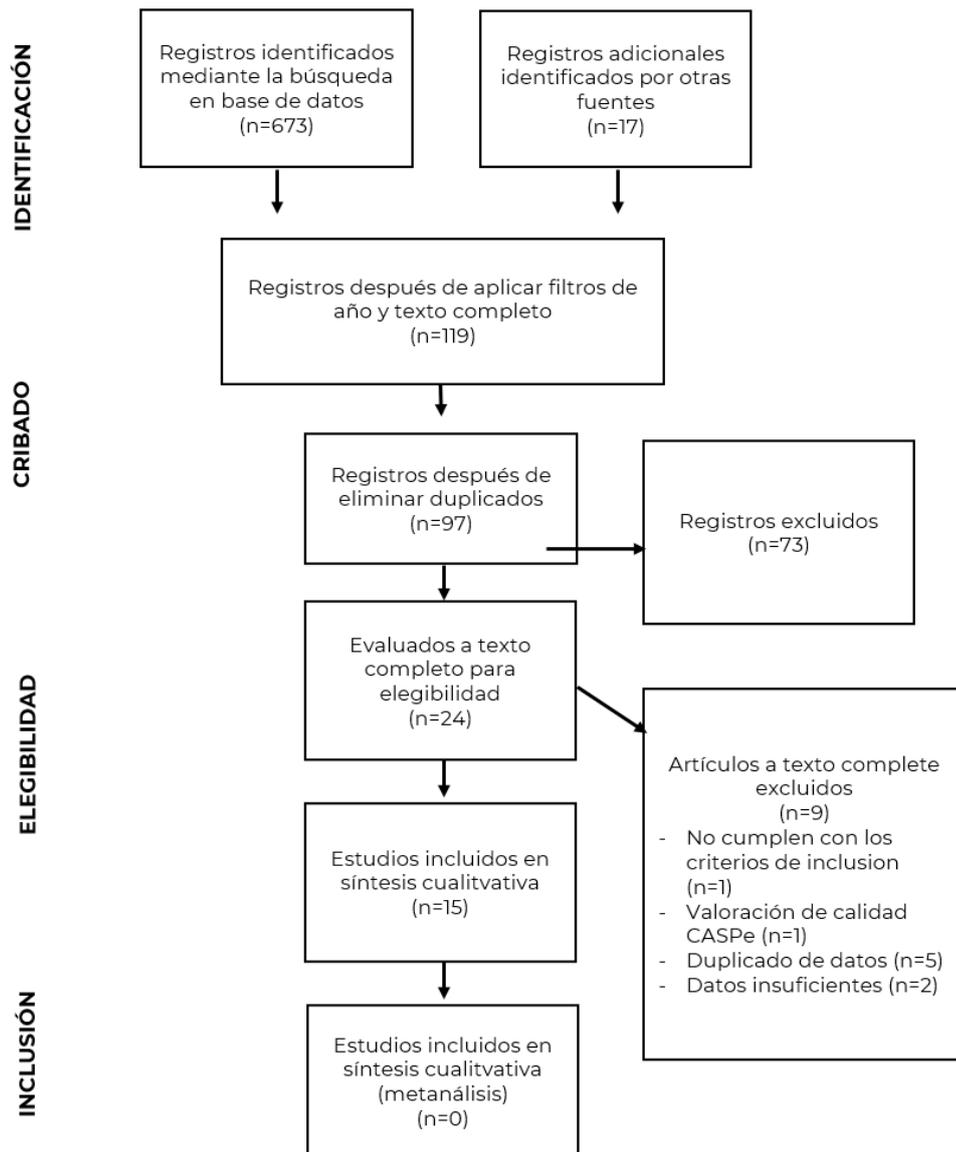


Figura 2-Diagrama de flujo de información a través de las diferentes fases de la revisión sistemática sobre la existencia de cuestionarios

Tras la segunda revisión de la literatura, se incluyeron aquellos artículos que abordaban todos los puntos marcados en nuestro objetivo, seleccionando 42 artículos publicados entre los años 2010 y 2020, de los cuales solo 32 se incluyeron en nuestra revisión. La figura 3 recoge en un diagrama de flujo la información de la metodología a través de las diferentes fases de la revisión sistemática.

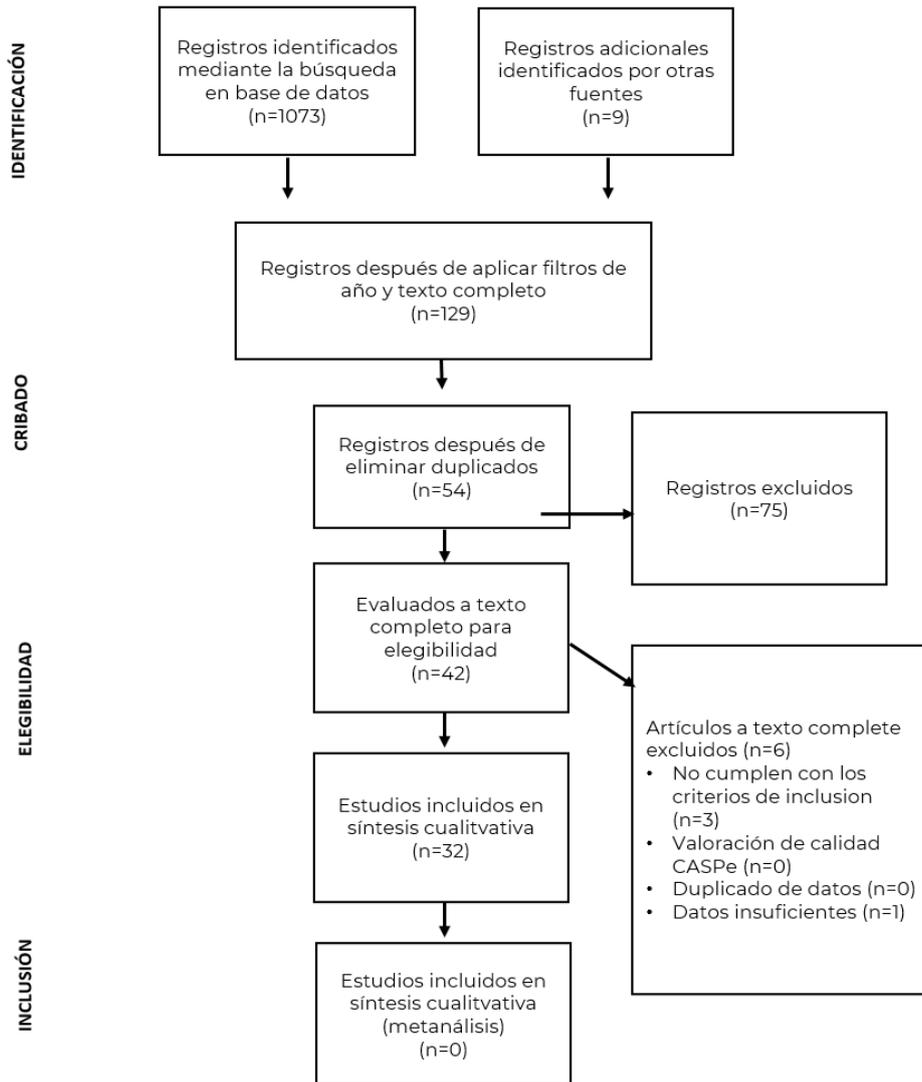


Figura 3- Diagrama de flujo de información a través de las diferentes fases de la revisión sistemática sobre signos y síntomas

Análisis de los datos preliminares

De forma preliminar, se realizaron una serie de preguntas sobre antecedentes de exposición a tabaco, polvo, ruido ambiental y disolvente, así como una posible relación entre la existencia de antecedentes de enfermedad tiroidea, enfermedad autoinmune o la práctica o ausencia de práctica deportiva.

De los 105 pacientes entrevistados, 43 de ellos (40,9% de la muestra), señalaron haber fumado alguna vez, frente a 62 (59,1%) que negaron haber fumado. De esos 43 que respondieron de forma afirmativa a la pregunta “¿Ha fumado alguna vez?”, sólo 7 de ellos (8,1%), continúa fumando actualmente.

Además, 66 pacientes (62,9%) negaron haber estado expuestos a polvo ambiental y 39 pacientes (37,1%) respondieron afirmativamente; 80 pacientes (76,2%) no estuvieron expuestos a ruido ambiental, frente a 25 (23,8%) que afirmaron que sí; 78 pacientes (74,3%) no manifestaron haber estado expuesto a disolvente, frente a los 27 (25,7%) que respondieron sí a esta pregunta.

A la pregunta *¿Practica deporte varias veces en semana?* Fueron 74 pacientes (70,5%) los que negaron practicar deporte, y 31 (29,5%) pacientes sí afirmaron realizar algún tipo de deporte. Sin embargo, a la pregunta de si practicaron deporte previo al diagnóstico de la enfermedad, 54 pacientes respondieron de forma afirmativa (51,4%) y 51 de forma negativa (48,6%). Entre los deportes señalados, 21 individuos indicaron practicar deporte de intensidad baja-media (20%), 36 practicaban deporte de intensidad media-alta (34,3%) y 48 no practicaban ningún tipo de deporte (45,7%)

En cuanto a los antecedentes médicos personales, un 3,6% de la muestra refirió padecer de tiroides, un 6,4% alguna enfermedad autoinmune, frente a los que respondieron negativamente a esta pregunta, un 91,8% y un 89,1% respectivamente.

Las fechas de diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica de nuestra muestra oscila entre 1989 y 2020, siendo la media $2015 \pm 5,7$ de desviación estándar con un error de 0,596.

Para la pregunta sobre a qué se dedicaba o dedica laboralmente se ha elaborado la tabla 5 - *Dedicación laboral de la muestra*.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Abogacía	1	1.0	1.0	1.0
Administración	12	11.4	11.4	12.4
Agricultura	6	5.7	5.7	18.1
Autónomo	2	1.9	1.9	20.0
Comercio	16	15.2	15.2	35.2
Conductor	2	1.9	1.9	37.1
Construcción	15	14.3	14.3	51.4
Desempleo	9	8.6	8.6	60.0
Educación	7	6.7	6.7	66.7
Hostelería	5	4.8	4.8	71.4
Informática	8	7.6	7.6	79.0
Ingeniería	8	7.6	7.6	86.7
Limpieza	2	1.9	1.9	88.6
Músico	1	1.0	1.0	89.5
Relaciones Públicas	2	1.9	1.9	91.4
Sanitario	9	8.6	8.6	100.0
Total	105	100.0	100.0	

Tabla 5- Dedicación laboral de la muestra

Validez inicial del instrumento DEREDELA

La adecuación de los datos para realizar el análisis factorial se verificó con una prueba de Kaiser-Meyer-Olkin (KMO) de 0,77 y una prueba de esfericidad de Bartlett con un valor de Chi-cuadrado de 271,17 ($p < 0,001$), lo que significó que, para la matriz de datos, la correlación en el análisis factorial del instrumento DEREDELA fue adecuada. También se estudiaron las correlaciones entre ítems.

La extracción de factores mediante el análisis de los componentes principales y la rotación Varimax arrojó inicialmente 3 factores primarios que explicaron el 62.05% acumulado de la varianza total de DEREDELA. Tras eliminar los ítems 1, 5 y 10, la extracción de factores mediante el análisis de los componentes principales y la rotación Varimax (Tabla 6) arrojó 3 factores primarios que explicaron el 71.04% acumulado de la varianza total de DEREDELA (Tabla 7).

Matriz de componente rotado^a			
	Componente		
	1	2	3
ITEM2	0.314	0.726	0.327
ITEM3	0.049	0.872	0.016
ITEM4	0.311	0.795	0.110
ITEM6	0.816	0.278	0.090
ITEM7	-0.019	0.137	0.774
ITEM8	0.753	0.123	0.246
ITEM9	0.875	0.162	-0.057
ITEM11	0.189	0.074	0.774

Tabla 6 - Método de rotación: Varimax con normalización de Kaiser

Varianza total explicada									
Componente	Autovalores iniciales			Sumas de extracción de cargas al cuadrado			Sumas de rotación de cargas al cuadrado		
	Total	varianza % de	acumulado %	Total	varianza % de	acumulado %	Total	varianza % de	acumulado %
1	3.400	42.498	42.498	3.400	42.498	42.498	2.232	27.903	27.903
2	1.218	15.225	57.723	1.218	15.225	57.723	2.062	25.773	53.675
3	1.065	13.318	71.042	1.065	13.318	71.042	1.389	17.366	71.042
4	.759	9.486	80.527						
5	.537	6.718	87.245						
6	.428	5.353	92.598						
7	.313	3.913	96.511						
8	.279	3.489	100.000						

Tabla 7- Método de extracción: análisis de componentes principales

Los dominios encontrados en el análisis fueron 'Dificultad respiratoria' (definida por los ítems 6, 8, 9), 'Estado nutricional' (definido por los ítems 2, 3, 4) e 'Impacto en la calidad de vida' (definido por los ítems 7 y 11). Se podría suponer que el modelo teórico propuesto inicialmente se explica por la solución factorial obtenida (tabla 8).

Dimensión	Ítems	Variabilidad explicada
DIFICULTAD RESPIRATORIA	6- Tubos respiratorios, traqueostomía, laringectomía, Medicación respiratoria: Oxígeno, Inhaladores, otros	42.498%
	8- Presencia de dificultad respiratoria al tumbarse	
	9 -Dispositivos respiratorios	
ESTADO NUTRICIONAL	2- Ha realizado cambios respecto a la cantidad de alimentos y líquidos consumidos cada día?	57.723%
	3- Toma vitaminas o suplementos nutricionales (batidos proteicos, sobres, preparados farmacéuticos, cremas...	
	4- ¿Sigues algún tipo de dieta?	
IMPACTO EN LA CALIDAD DE VIDA	7- Nivel de conciencia	71.042%
	11- Cambios en el patrón del sueño habitual: dificultad para conciliar el sueño, interrupciones del sueño, sueño no reparador, duerme durante el día, desvelo prolongado, presenta pesadillas	

Tabla 8 - Dominios del cuestionario DEREDELA

Los análisis se realizaron con el software estadístico SPSS versión 24.0.

Fiabilidad del cuestionario DEREDELA

La confiabilidad de nuestros instrumentos se midió a través de la consistencia interna entre los ítems del cuestionario y se realizó aplicando el coeficiente alfa de Cronbach. Los valores oscilan entre 0 y 1, donde 0,7 es el valor mínimo aceptable, por debajo del cual la consistencia interna de la escala utilizada se consideraría baja.⁹²

En nuestro caso, realizado el análisis factorial exploratorio y excluidos los 3 ítems mencionados, el coeficiente global de nuestro cuestionario fue de 0,80, lo que se considera bueno según algunos autores, o excelente según otros.⁹³

En nuestro estudio no se pudo aplicar la técnica test-retest, ya que no fue posible repetir el cuestionario con los mismos usuarios, dada la rápida progresión de la enfermedad.

También se evaluó la confiabilidad mediante el método de las dos mitades, que no detectó diferencias en ninguno de los dominios encontrados, ni en la evaluación global del cuestionario (Tabla 9).

ESTADÍSTICAS DE GRUPO					
	Mitad	N	Media	Desviación estándar	Valor p
Puntuación Total	1.00	52	21.2885	8.49760	0.25
	2.00	53	19.6415	8.32303	

Tabla 9- Comparación de las puntuaciones medias totales en las dos mitades del cuestionario.docx

*U de Mann-Whitney

Análisis factorial confirmatorio

El análisis factorial confirmatorio se considera un método ideal para determinar la estructura conceptual subyacente de un cuestionario.^{91,94,95}

Se utilizó el programa AMOS. Los resultados se muestran en la siguiente figura (Figura 4).

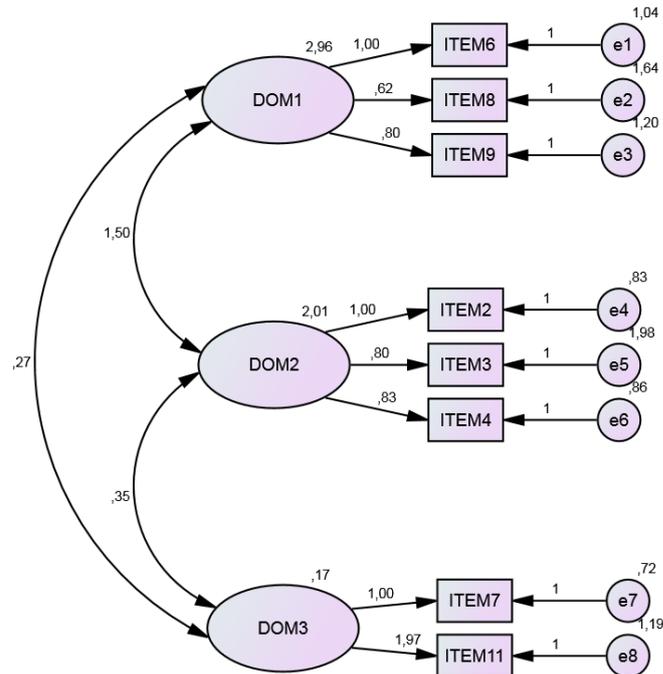


Figura 4-Análisis factorial confirmatorio del cuestionario DEREDELA

En nuestro caso, se aplicó mediante el método de estimación de máxima verosimilitud y nos permitió confirmar los tres dominios detectados en el análisis factorial exploratorio. En nuestro modelo, la prueba de chi-cuadrado con un valor de p de 0,13 no fue estadísticamente significativa $p > 0,05$, como es obligatorio.

Asimismo, el Cociente (Chi-cuadrado) / Grados de libertad fue menor a 3 (1,50) (Tabla 10).

Cálculo de grados de libertad (modelo predeterminado)

Número de momentos de muestra distintos	36
Número de parámetros distintos a estimar	19
Grados de libertad (36 – 19)	17

Tabla 10- Cálculo de grados de libertad del modelo

Esta prueba de Chi-cuadrado tiene una alta dependencia del tamaño de la muestra; en nuestro caso fue de 105 pacientes, cifra superior a la recomendada por otros autores (6-8). En términos de los índices de bondad

absoluta de ajuste, los valores de la estadística GFI fueron bastante cercanos a 1 (Tabla 11).

Modelo	RMR	GFI	AGFI	PGFI
Modelo predeterminado	.121	.951	.896	.449
Modelo de saturación	.000	1.000		
Modelo de independencia	.928	.519	.382	.404

Tabla 11- GFI

La evaluación del índice RMSEA tiene una interpretación subjetiva, pero los valores por debajo de 0,08 se consideran indicativos de un buen ajuste del modelo. En nuestro caso, esto estuvo por debajo de (0.061) (Tabla 12).

Modelo	RMSEA	LO 90	HI 90	PCLOSE
Modelo predeterminado	.061	.000	.115	.348
Modelo de independencia	.295	.264	.326	.000

Tabla 12- RMSEA

En cuanto a los índices incrementales de bondad de ajuste, el valor del índice NFI también se acerca a 1 (0,91). Como el índice NNFI (o TLI) consideró los grados de libertad de los modelos nulo y propuesto, esta medida superó las limitaciones del índice NFI y se vinculó al tamaño de la muestra. Los valores de NNFI también están por encima de 0,9. El índice CFI, que mide la mejora en la evaluación de la no centralidad de un modelo, se acercó al 1,8 (0,97 en nuestro caso), por lo que podría considerarse un buen modelo. Por lo tanto, en nuestro modelo, los índices CFI y NNFI estaban dentro del rango mínimo deseable.

Los valores de NFI y GFI estaban por encima del mínimo deseado y el valor de RMSEA estaba claramente por encima (Tablas 13 y 14). Con estos valores se pudo afirmar que el cuestionario final de 8 ítems, con los dominios previamente establecidos, fue confirmado y la evaluación por el método de estimación de máxima verosimilitud fue buena.

Modelo	NFI Delta1	RFI rho1	IFI Delta2	TLI rho2	CFI
Modelo de saturación	.916	.862	.975	.958	.974
Modelo de independencia	1.000		1.000		1.000
Modelo de independencia	.000	.000	.000	.000	.000

Tabla 13- Comparación NFI, Benchmark

Modelo	RMR	GFI	AGFI	PGFI
Modelo predeterminado	.121	.951	.896	.449
Modelo de saturación	.000	1.000		
Modelo de independencia	.928	.519	.382	.404

Tabla 14- RMR, GFI



DISCUSIÓN



DISCUSIÓN

Identificar la existencia de cuestionarios validados para monitorizar la progresión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Hoy en día, la predicción de deterioro neuromuscular en la ELA es muy difícil, produciéndose cambios en el deterioro neurológico mes a mes, o incluso cada semana debido a su rápida evolución. A pesar de la pluriafectación orgánica y de las múltiples pruebas que podrían aplicarse para identificar signos de deterioro, el diagnóstico precoz continúa resultando todo un desafío, resultando en ocasiones un problema el hecho de elegir qué pruebas utilizar. De hecho, dos personas con la misma enfermedad pueden tener una presentación y evolución diferentes: una persona con afectación bulbar tendrá una evolución diferente a la de alguien con debilidad predominante de extremidades inferiores. A todo esto hay que añadir que algunos pacientes no sobreviven más de un año desde el diagnóstico.⁹⁶

Además, debido a su mal pronóstico y al impacto psicosocial asociado a éste, la ELA es una enfermedad neurodegenerativa que claramente afecta a la calidad de vida y dignidad del paciente y su familia, existiendo una estrecha relación entre el deterioro clínico y un empeoramiento en la calidad de vida. Por ello, la monitorización de la progresión de la enfermedad pasa a ser un objetivo importante en el manejo de ELA dentro del equipo multidisciplinar.

81

En cada etapa de la enfermedad hay problemas funcionales específicos que conducen progresivamente a una discapacidad severa, que generalmente deja un buen nivel de función cognitiva. La limitación de las capacidades es gradual y se vuelve dependiente de factores ambientales, como los cuidadores y la tecnología, que influyen a su vez en su calidad de vida.⁹⁷

Existe un estudio que analizaba como el padecer una enfermedad neurológica degenerativa afectaba a la calidad de vida, a través de una encuesta, concluyendo que empeoraba considerablemente respecto a la

población general y destacando la falta de apoyo y dificultad de acceso a los servicios que estos pacientes manifestaban.⁶⁸

Otro estudio analizó también la calidad de vida, en esta ocasión, desde un centro de rehabilitación. La escala usada fue genérica y no específica de la enfermedad de motoneuronas, resultando en un aumento de calidad de vida en aquellos pacientes que acuden más veces a rehabilitación, sin existir acuerdo en el motivo de dicho aumento.⁶⁹

Otros autores evaluaron la calidad de vida en pacientes con ELA utilizando el cuestionario McGill para la calidad de vida, el cuestionario sickness Impact Profile ALS-19, y el índice Idlar de religiosidad (mide la alta correlación entre el apoyo interno y externo y calidad de vida), concluyendo en la necesidad de ir más allá de lo físico para evaluar la calidad de vida de los pacientes, y destacando la gran importancia del apoyo externo.⁶⁸

Calvert y colaboradores, en 2013, llevaron a cabo un estudio donde se analizó, a través de una encuesta, cómo el sufrimiento de una enfermedad neurológica degenerativa afecta a la calidad de vida, concluyendo que empeoró considerablemente en comparación con la población general y destacando la falta de apoyo y la dificultad para acceder a los servicios que estos pacientes manifestaron.⁶⁸

Simmons, Bremer, Robbins, Walsh y Fischer (2000) evaluaron la calidad de vida en pacientes con ELA utilizando el cuestionario McGill para la calidad de vida, el cuestionario ALS-19 del Perfil de Impacto de Enfermedad y el índice Idler de religiosidad (mide la alta correlación entre el apoyo interno y externo y la calidad de vida), llegando a la conclusión de la necesidad de ir más allá de lo físico para evaluar la calidad de vida de los pacientes, y destacando la gran importancia del apoyo externo.⁶⁸

Otro estudio realizado por Felgoise et al (2018) nos informa sobre los instrumentos disponibles para evaluar la calidad de vida en estos pacientes. La escala ALSSQOL y su versión corta ALSSQOL-R miden la calidad de vida global con 6 subescalas (emoción negativa, interacción con las personas y el medio ambiente, intimidad, religiosidad, síntomas físicos y función bulbar, así como un puntaje de calidad promedio de vida total), y se miden con una

escala tipo Likert de 0-10 (0 menos deseable y 10 es el más deseable). En este estudio, se muestran dificultades para aprobar los cuestionarios en su versión larga, debido a la aparición de fatiga y al poco tiempo del profesional que los realizó. En cuanto a la versión corta, presentó una mejor recepción, manteniendo el objetivo de ser un instrumento de calidad de vida válido y específico para la ELA y mejorando las áreas que los pacientes indicaron como las más importantes para mejorarla, como la planificación de las intervenciones de los profesionales con el paciente y la atención integral del equipo multidisciplinario.⁷⁰

Hay otro estudio de 30 parejas de pacientes y cuidadores, que utiliza el cuestionario de encuesta de salud de formulario corto (SF-12), la versión abreviada de SF-36, con 12 preguntas para medir la salud funcional y el bienestar del encuestado, con 8 dominios: salud general, funcionamiento psíquico, función física, dolor corporal, dominios mentales, vitalidad, funcionamiento social y salud emocional y mental. Fueron aprobados 2 veces, una para evaluar su calidad de vida y otra para evaluar la perspectiva de los cuidadores. Y también en el caso de los cuidadores se aprobó dos veces, uno por su propia perspectiva y otra por desde la del paciente. Después de analizar los resultados obtenidos en este estudio, se destacó la importancia de que los profesionales de la salud enfatizen la comunicación entre el paciente y sus cuidadores, para conseguir un bienestar emocional, incluida la espiritualidad, el bienestar social y mental.⁶⁸

Cedarbaum y colaboradores (1999) realizaron un estudio utilizando la escala ALSFRS para evaluar la gravedad de la ELA funcional. Llegaron a la conclusión de que es una herramienta confiable, aunque el resultado es todo un desafío para los neurólogos y enfermeras de todo el mundo cuando tienen que decidir cuándo y cómo dar un diagnóstico de ELA a los pacientes.⁶⁹

Sin embargo, este cuestionario tiene una serie de limitaciones, por ejemplo, que no es sensible a la progresión de la enfermedad y puede verse afectado por las emociones, ya que es una prueba subjetiva, así como por el grado de apoyo social y presencia de depresión.^{69,96}

Además, la escala de calificación funcional ALS revisada (ALSFRSR) predice la progresión de la enfermedad en términos de afectación neurológica, así como el tiempo de supervivencia de estos pacientes. Varios estudios han demostrado que esta escala puede ser administrada por un evaluador o autoadministrada, y tener la misma fiabilidad. Esta escala se ha utilizado en ensayos clínicos de ELA como medida de resultado secundaria y primaria para que tanto los neurólogos como los pacientes con ELA, puedan beneficiarse de la capacidad de controlar la progresión de la enfermedad desde el hogar utilizando el cuestionario autoadministrado, lo que hace que este cuestionario sea beneficioso tanto para la investigación como para la práctica clínica en ELA. El estudio también muestra que la versión autoadministrada se valora mejor que cuando la administra el profesional de la salud.^{96,98}

Para la clasificación funcional de pacientes con ELA, este sistema es fácil y rápido de aplicar y estratifica los grupos de pacientes en función de la gravedad en términos de pronóstico. De esta manera, un estudio logró discriminar a través del uso del cuestionario ALSFRSR, cinco patrones de progresión de la enfermedad, dependiendo del estado de deterioro funcional y el tiempo de evolución.⁹⁹

Otro estudio mostró que existe correlación entre los pacientes con ELA, el aumento de la dependencia física y el inicio de la depresión, así como entre la alteración del habla y la aparición de ansiedad, que tiende a reflejarse en una disminución de la calidad de vida. En este estudio, se muestra que, antes del deterioro de la función física, empeora la calidad de vida y la dignidad respectivamente. Este deterioro, a su vez, no parecía estar asociado con factores como el inicio de la enfermedad, la edad de inicio o el sexo. La introducción de ayudas técnicas como la ventilación BPAP no invasiva o la colocación de un PEG tuvo una asociación significativa y negativa con la calidad de vida de los pacientes con ELA.⁸¹

Como resultado de lo anterior, identificamos uno de los cuestionarios estandarizados más importantes y completos utilizados en España para medir el bienestar subjetivo de los pacientes con ELA, así como la progresión de la

enfermedad. Este es el cuestionario de evaluación ELA (ALSAQ40), la adaptación española del ALSFR-R y que tiene cinco dominios (movilidad física, actividades de la vida diaria e independencia, comer y beber, comunicación y reacciones emocionales). La puntuación máxima es de 200 puntos, y cuanto mayor sea la puntuación, menor será la calidad de vida.^{81,100}

No obstante, ninguno de los cuestionarios identificados es capaz de monitorizar la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo. Por ello, a pesar del trabajo constante para mejorar esta calidad y la dignidad de los pacientes y sus familias, actualmente no existe un cuestionario validado que prediga la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo, herramienta que sería muy útil para la intervención temprana ante este deterioro.⁸³

Adquirir conocimientos, desde la perspectiva enfermera, sobre los principales factores pronósticos del deterioro neurológico Digestivo y Respiratorio en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Tras el diagnóstico, el gran temor que genera la incertidumbre sobre el pronóstico a corto y largo plazo de la enfermedad, tanto para el paciente como para su familia, hace que muchos pacientes rechacen la introducción de herramientas complementarias, como la gastrostomía percutánea o la ventilación mecánica. Por tanto, la presentación temprana por parte de la enfermería de estas herramientas complementarias es muy importante.¹⁰¹

El rol de la enfermera domiciliaria será ayudar al paciente a llevar a cabo actividades como la optimización y comodidad de la Ventilación Mecánica Domiciliaria, el cuidado de la sonda de gastrostomía, así como los tratamientos prescritos, además de cuidar la educación para la salud y el apoyo al paciente y su familia, desde el diagnóstico hasta el final de su vida.³⁹

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa devastadora con un fuerte impacto en la calidad de vida de sus pacientes y sus familias. A medida que la enfermedad progresa y los pacientes se vuelven más dependientes, tanto ellos como sus familias se ven afectados

emocional, psicológica, social y económicamente con un impacto negativo directo en la calidad de vida del paciente y su familia. Si bien no existe un tratamiento curativo para esta enfermedad, existen medidas terapéuticas que pueden promover la calidad de vida y la seguridad del paciente y su familia, dentro de las estrategias de atención del equipo multidisciplinario. Con este abordaje multidisciplinar, varios estudios han demostrado un aumento de la supervivencia, una mejora en la calidad de vida, y un mayor acceso a las terapias, así como una mayor aceptación al introducir sistemas invasivos no ventilatorios. o alimentación enteral.^{27,40,41}

En el caso de trastornos digestivos, la disfagia empeora debido a la debilidad de los músculos faríngeos. A medida que la alimentación oral se vuelve más difícil o peligrosa debido al empeoramiento de la disfagia, la aspiración traqueal o la desnutrición, la necesidad de alimentación enteral se vuelve cada vez más importante. En estos casos, son muchas las personas que pueden beneficiarse de métodos de alimentación alternativos como la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) o la gastrostomía con inserción radiológica (RIG / PRG). La pérdida de peso y la disminución del IMC son signos de mal pronóstico. Por tanto, garantizar una correcta deglución y el mantenimiento del peso corporal es fundamental para garantizar un buen pronóstico en los pacientes con ELA. En caso de disfagia grave, se debe considerar la introducción de gastrostomía antes de que se produzca una pérdida de peso significativa.^{32,35,40}

La realización de una gastrostomía percutánea (GEP) no supone un riesgo para el paciente, pero es necesario realizar este procedimiento bajo monitorización respiratoria. El manejo multidisciplinario es esencial en el tratamiento de pacientes con ELA. La colocación de la PEG debe ser temprana, incluso antes de que aparezca una disfagia grave. El consenso europeo sugiere la inserción precoz de la GEP, reconociendo incluso la dificultad que puede tener el paciente para adherirse a esta idea, especialmente en ausencia aún de disfagia. Los principales beneficios de la indicación precoz de la GEP, incluso ante la presencia de disfagia severa, es evitar que el paciente se debilite clínicamente con mayor rapidez, con el fin de responder mejor a las terapias del habla y la deglución, asegurando que el

paciente con ELA tenga una vida lo más cómoda posible. Actualmente, las pautas para la introducción de la GEP sugieren una incorporación temprana para combatir posibles complicaciones como la alteración respiratoria. Este procedimiento, por tanto, estaría indicado antes de que la capacidad vital caiga por debajo del 50%. Por tanto, es de vital importancia valorar al paciente en caso de debilidad de la musculatura respiratoria con pérdida de capacidad vital.¹⁰²

Con la progresión de la enfermedad, la FVC puede verse afectada. Un estudio de Sancho et al. muestra que, en pacientes estables no ventilados, el porcentaje de CVF predicho y el flujo máximo de tos pueden predecir la necesidad de soporte ventilatorio durante posibles infecciones del tracto respiratorio inferior y con ello evitando la intubación endotraqueal.¹⁰³

Un estudio de Vianello y colaboradores en el año 2018 demostraron que los efectos de la VMI a largo plazo a través de la traqueotomía mejoran la sintomatología respiratoria en el paciente, disminuyendo a su vez la sobrecarga del cuidador principal.¹⁰⁴

La ventilación no invasiva (VMNI) mejora la calidad de vida y la supervivencia a largo plazo. Lamentablemente, debido a la alta demanda de cuidados que presentan estos pacientes dada su rápida evolución, el inicio y mantenimiento de la VMNI suele verse obstaculizados, ya que cuando se decide incorporar, ya se encuentra muy afectada la capacidad respiratoria. Además, la indicación de VMNI en estos pacientes se encuentra en una situación comprometida por la falta de protocolos y seguimiento a largo plazo, incluido el ajuste y control de los dispositivos en el domicilio.³⁵

Un estudio de Hutmann et al. determina que la calidad de vida en pacientes con ELA con ventilación mecánica invasiva y no invasiva es similar. Sin embargo, la ventilación no invasiva sería el tratamiento de primera línea. En ocasiones, pueden experimentar dificultades para adaptarse, ya que disminuye la tolerancia a la ventilación nasal prolongada, así como disfunción de la vía aérea superior o disfunción bulbar con riesgo de aspiración, a pesar de la asistencia adecuada para la tos. En estos casos, la traqueotomía estaría indicada como alternativa.^{35,54,105}

En la actualidad, la ventilación mecánica doméstica se utiliza ampliamente en situaciones asociadas con insuficiencia respiratoria crónica como la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), lo que demuestra una mejora en los síntomas relacionados con el sueño, la morbilidad y la mortalidad en estos individuos. Además, la ventilación mecánica puede mejorar el habla y la deglución. El abordaje de la ventilación mecánica doméstica debe realizarse siempre por parte del equipo multidisciplinario, integrado por médicos de familia, anestesistas, neumólogos, neurólogos, enfermeras, fisioterapeutas y trabajadores sociales, entre otros. Estos dispositivos también se conocen como dispositivos portátiles de asistencia respiratoria, de menor costo y que permiten mejorar la calidad de vida. Si un paciente con ELA lo necesita, se puede recetar sin necesidad de una prueba de CPAP o un polisomnograma.³⁵

En aquellos pacientes con una FVC menor al 50%, una de las principales alternativas para mejorar el estado respiratorio es el reposo muscular mediante el uso de presión positiva intermitente de dos niveles (BIPAP), una forma de soporte ventilatorio no invasivo que reduce el trabajo respiratorio mejora la tolerancia al ejercicio y la calidad del sueño, además de retardar el declive ventilatorio.¹⁰⁵

Como última alternativa que puede prolongar la supervivencia, encontramos la intervención invasiva mediante traqueotomía y ventilación mecánica invasiva (VMI), pero requiere un manejo extenso del soporte ventilatorio. Además, dado que la capacidad cognitiva no se ve afectada en la ELA, el paciente es consciente en todo momento de la pérdida del movimiento voluntario, pero no puede comunicarse, lo que lo lleva a rechazar las técnicas invasivas.¹⁰⁶

Un estudio retrospectivo demostró que la introducción temprana de ventilación mecánica no invasiva está asociada a una mayor supervivencia, enfatizando que se deben evaluar múltiples parámetros en busca de la aparición de una posible hipoventilación alveolar.¹⁰⁵

Diseñar y validar un cuestionario para monitorizar el deterioro neurológico Digestivo y Respiratorio en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica

El estudio partía de un cuestionario inicial formado por 3 dimensiones con un total de 11 ítems, denominado “Cuestionario para la monitorización de deterioro neurológico Respiratorio y Deglutorio en pacientes con ELA-DEREDELA”. Este cuestionario se pasó como pretest a una muestra significativa de 22 pacientes, a través de un formulario autocumplimentado.

Tras el pretest, se amplía la muestra de estudio a 105 individuos diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Los resultados obtenidos en el presente estudio permiten afirmar que el cuestionario de evaluación DEREDELA es un instrumento confiable para el estudio de la monitorización de deterioro neurológico respiratorio y deglutorio en pacientes con ELA. Se obtuvo un buen coeficiente alfa de Cronbach (0,801), así como un adecuado análisis factorial exploratorio y confirmatorio.^{107,108.}

Por tanto, podemos afirmar que se ha cumplido el objetivo del estudio: diseñar y validar el cuestionario (DEREDELA) para monitorización del deterioro neurológico respiratorio y deglutorio en pacientes diagnosticados de ELA.

Este cuestionario proporciona una herramienta útil, con propiedades psicométricas que ayudará a reducir la realización de pruebas invasivas y molestas en estos pacientes, mejorando la toma de decisiones respecto a la necesidad de incorporar recursos como la ventilación mecánica no invasiva, o gastrostomía, lo que podría mejorar a su vez, la calidad de vida.¹⁰⁷⁻¹⁰⁹

Por todo ello, consideramos el cuestionario DEREDELA como una buena herramienta complementaria para la toma de decisiones en la relación terapéutica de los pacientes diagnosticados de ELA.



CONCLUSIONES



CONCLUSIONES

Tras la revisión inicial de la literatura disponible, concluimos que, a pesar del trabajo constante por mejorar la calidad de vida y dignidad de los pacientes y su familia, en la actualidad no contamos con una herramienta validada que prediga la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo, tras el diagnóstico de ELA, un cuestionario que sería de gran utilidad para la intervención precoz ante la aparición de dicho deterioro, mejorando la calidad de vida y dignidad de estos pacientes y su familia, principal punto de abordaje de esta enfermedad.

Una segunda revisión de la literatura nos permitió sentar las bases de nuestro cuestionario. Según las características de la ELA, el abordaje multidisciplinario es imprescindible. Los enfermos requieren la participación de distintos especialistas médicos, principalmente neurólogos, rehabilitadores, neumólogos y nutricionistas, enfermeros, farmacéuticos, fisioterapia, terapia ocupacional, trabajador social etc. trabajando de forma coordinada desde el diagnóstico, acordando pruebas y tratamientos a realizar, el tipo de información que debe recibir el paciente, el apoyo psicológico y social y la toma de decisiones respecto a las instrucciones para el fin de la vida, tanto a nivel hospitalario como ambulatorio, recogiendo el seguimiento por parte de los médicos de atención primaria, y los cuidados de enfermería. Por ello, es preciso un alto grado de coordinación y gestión de recursos, fundamental para la mejor atención de estos pacientes, que permitiría reducir la variabilidad en la atención, mejorar su grado de satisfacción y el de sus familiares y cuidadores.

Una vez elaborado el cuestionario y, sometido a las pertinentes pruebas de validez de contenido y de constructo, así como de fiabilidad, se puede considerar, a la vista de los resultados obtenidos, que el cuestionario DEREDELA puede ser aceptado como un instrumento monitorización de deterioro neurológico respiratorio y deglutorio en pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.



LIMITACIONES



LIMITACIONES

Al tratarse de una enfermedad con muy baja incidencia y con un pronóstico y desenlace rápido, nos encontramos con la limitación de un seguimiento en el tiempo, así como de una mayor dificultad para conseguir una muestra de gran tamaño para validar nuestros datos.

Con el desarrollo o progresión de la enfermedad, la sintomatología se acentúa de forma exponencial, presentando dichos pacientes dificultades a la hora de realizar las pruebas indicada como, por ejemplo, la espirometría, dado que muestran imposibilidad para sellar los labios de forma efectiva alrededor del espirómetro y debilidad para la realización de dicha prueba.

En nuestro estudio no se pudo aplicar la técnica test-retest, ya que no fue posible repetir el cuestionario con los mismos usuarios, dada la rápida progresión de la enfermedad y su fallecimiento.



REFERENCIAS



REFERENCIAS

1. Lemone P, Burke K. *Enfermería Médico-Quirúrgica. Pensamiento Crítico En La Asistencia Del Paciente. Volumen I. 4ª*. Pearson Educación; 2009. doi:10.1021/ja9108374
2. Instituto de Salud Carlos III. Grupo de Investigación en Enfermería. Portal de Registro de Enfermedades Raras. Published 2020. <https://registroraras.isciii.es/Comun/Inicio.aspx>
3. Sociedad Española de Neurología. 21 de junio: Día Internacional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).
4. Gómez-Candela C, Palma-Milla S, Miján-de-la-Torre A, et al. Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones. *Nutricion Hospitalaria*. 2018;35(5):1243-1251. doi:10.20960/nh.1819
5. Xu Lu, Liu Tanxin, Liu Lili, et al. Global variation in prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis_ a systematic review and meta-analysis _ Enhanced Reader. *Journal of Neurology*. 2020;267:944-953. doi:<https://doi.org/10.1007/s00415-019-09652-y>
6. Mora Pardina J. *Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una Enfermedad Tratable*. Rhône-Poulenc Rorer S.A.; 1999.
7. Josep E. Esquerda Colell. Esclerosis lateral amiotrófica. *Mente y cerebro*. 2005;14:1-11.
8. Junta de Andalucía C de S. *Guía de Actuación Compartida Para La Atención a Personas Afectadas Por Esclerosis Lateral Amiotrófica En El Sspa. Plan de Atención a Personas Afectadas Por Enfermedades Raras de Andalucía*; 2012. <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/guia-asistencial-ela.pdf>
9. Díez Tejedor E, Rodríguez de Rivera FJ. Desarrollo de una vía clínica para la atención a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en un ámbito regional. Red de atención de ELA- Comunidad de Madrid. *Neurología*. 2007;6(22):354-361.
10. Rix Brooks Benjamin. El Escorial World Federation of Neurology Criteria for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*. 1994;124(Suppl.):96-107. doi:10.1016/0022-510x(94)90191-0. PMID: 7807156.
11. Cassmeyer V, Long B, Phipps W. *Médico-Quirúrgica*. 3ª. Harcourt Brace; 1997.

12. Paz Rodríguez F, Paz-Rodríguez F, Andrade-Palos P, Llanos-Del Pilar A. Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. *REV NEUROL*. 2005;40(8):459-464. doi:<https://doi.org/10.33588/rn.4008.2004376>
13. Junta de Andalucía. *Cartografía de Cultivos Bajo Plástico En La Provincia de Huelva*; 2019. Accessed July 13, 2020. https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/producto_estadistica/19/06/Informe_plastico_huelva_v190306.pdf
14. Junta de Andalucía. *Cartografía de Invernaderos En Almería, Granada y Málaga*. Accessed July 13, 2020. https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/producto_estadistica/19/06/Cartografia%20inv_AL_GR_MA_190926.pdf
15. Bermudo Fuenmayor S, Serrano Castro PJ, Quiroga Subirana P, López Palmero S, Requena Mullor M, Parrón Carreño T. Environmental exposure to pesticides and Amyotrophic Lateral Sclerosis in the South of Spain. *Neurología*. Published online March 2021. doi:10.1016/j.nrl.2021.01.013
16. Beers DR, Appel SH. Immune dysregulation in amyotrophic lateral sclerosis: mechanisms and emerging therapies. *The Lancet Neurology*. 2019;18(2):211-220. doi:10.1016/S1474-4422(18)30394-6
17. Zou ZY, Zhou ZR, Che CH, Liu CY, He RL, Huang HP. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2017;88(7):540-549. doi:10.1136/JNNP-2016-315018
18. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica SEPAR. *Convivir Con La ELA Guia Pacientes y Cuidadores*. 1st ed. (Editorial Respira, ed.); 2018.
19. Orphanet. Enfermedades Raras. Accessed October 23, 2021. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=803
20. de Marchi F, Munitic I, Amedei A, et al. Interplay between immunity and amyotrophic lateral sclerosis: Clinical impact. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*. 2021;127:958-978. doi:10.1016/j.neubiorev.2021.06.027
21. Balendra R, Isaacs AM. C9orf72-mediated ALS and FTD: multiple pathways to disease. *Nature Reviews Neurology*. 2018;14(9):544-558. doi:10.1038/s41582-018-0047-2
22. Marcelo Miranda, M. Leonor Bustamante, Luisa Herrera. Expansión anormal de hexanucleótido en gen C9orf72 en una familia con demencia

- frontotemporal y cuadros asociados. *Revista Médica de Chile*. 2017;145:896-900.
23. Hergesheimer R, Lanznaster D, Bourgeais J, et al. Conditioned Medium from Cells Overexpressing TDP-43 Alters the Metabolome of Recipient Cells. *Cells*. 2020;9(2198):1-15. doi:<https://doi.org/10.3390/cells9102198>
 24. Kakihana T, Takahashi M, Katsuragi Y, et al. The optineurin/TIA1 pathway inhibits aberrant stress granule formation and reduces ubiquitinated TDP-43. *iScience*. 2021;24(7). doi:10.1016/j.isci.2021.102733
 25. Chiamonte R, Lucianob C Di, Chiamonte I, Serra A, Bonfiglio M. Multi-disciplinary clinical protocol for the diagnosis of bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Otorrinolaringologica (English Edition)*. 2018;858(xx):1-7. doi:10.1016/j.otorri.2017.12.002
 26. Lee J, Bell M, Simmons Z. Articulatory Kinematic Characteristics Across the Dysarthria Severity Spectrum in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Speech-Language Pathology*. 2018;27(February):258-270.
 27. Suh JH, Park D, Kim IS, Kim H, Shin CM, Ryu JS. Feasibility of high-resolution manometry for decision of feeding methods in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Medicine*. Published online 2019.
 28. Andrenelli E, Lucia F, Gesuita R, Skrami E. Swallowing impairments in Amyotrophic Lateral Sclerosis and Myotonic Dystrophy type 1: Looking for the portrait of dysphagic patient in neuromuscular diseases. *NeuroRehabilitation*. 2018;42:93-102. doi:10.3233/NRE-172272
 29. Mendes Gozzer M, Cristina Cola P, Motonaga Onofri SM, Novaes Merola B, Gonçalves da Silva R. Fiberoptic endoscopic findings of oropharyngeal swallowing of different food consistencies in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *CoDAS*. 2020;1782(160536):1-5. doi:10.1590/2317-1782/20192018216
 30. Paris G, Martinaud O, Hannequin D, et al. Clinical screening of oropharyngeal dysphagia in patients with ALS. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*. 2012;55(9-10):601-608. doi:10.1016/j.rehab.2012.10.005
 31. Bandini A, Green J, Wang J, Campbell T, Zinman L, Yunusovaa Y. Kinematic Features of Jaw and Lips Distinguish Symptomatic From Presymptomatic Stages of Bulbar Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Speech, Language, and 1118 Hearing Research*. 2018;61(May):1118-1129.

32. Gibbons C, Pagnini F, Friede T, Young CA. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2018;2018(1). doi:10.1002/14651858.CD011005.pub2
33. Young C, Ellis C, Johnson J, Sathasivam S, Pih N. Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2011;(5):1-17. doi:10.1002/14651858.CD006981.pub2.www.cochranelibrary.com
34. Chandrasoma B, Balfe D, Naik T, Elsayegh A, Lewis M, Mosenifar Z. Pulmonary function in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis at disease onset. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2012;77(3-4):129-133.
35. Boussaïd G, Prigent H, Lofaso F. Does Tracheostomy Remain an Option in Neuromuscular Patients? *Respiratory Care*. 2018;63(3):373-375. doi:10.4187/respcare.06113
36. Spear L. Secretion Clearance in Neuromotor and Neuromuscular Disorder Patients. *Respiratory Care Practitioners*. 2020;(January-February):12-15.
37. Bauer M, Czell D, Hartmann S, Goldman B, Mller D, Weber M. Limitations of sniff nasal pressure as an outcome measurement in amyotrophic lateral sclerosis patients in a clinical trial. *Respiration*. 2012;84(4):306-311. doi:10.1159/000339415
38. Silva I, Pedrosa R, Azevedo I, et al. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (Review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2018;1:1-33.
39. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2017;(1):CD011776. doi:10.1002/14651858.CD011776.pub2.www.cochranelibrary.com
40. Marques V, Orsini M, Fiorelli R, et al. Early gastrostomy associated with speech therapy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Fisioterapia Brasil*. 2018;19(3):414-416.
41. Miller RG, Brooks BR, Basner RC, et al. Quality improvement in neurology: Amyotrophic lateral sclerosis quality measures the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2013;81(24):2136-2140. doi:10.1212/01.wnl.0000437305.37850.f9
42. Andrews J. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Clinical Management and Research Update (Jinsy Andrews). Published online 2009.

43. Steinbach R, Prell T, Gaur N, et al. Triage of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients during the COVID-19 Pandemic: An Application of the D50 Model. *Journal of Clinical Medicine*. 2020;9(9):2873. doi:10.3390/jcm9092873
44. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2009;4(1):1-22. doi:10.1186/1750-1172-4-3
45. Tilanus TBM, Groothuis JT, TenBroek-Pastoor JMC, et al. The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory Research*. 2017;18(1):1-10. doi:10.1186/s12931-017-0624-8
46. Pt TMA, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM. Laryngeal Responses to Mechanically Assisted Cough in Progressing Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respiratory Care*. 2018;63(5):538-550. doi:10.4187/respcare.05924
47. Raventós Galcerána M, Ribas Batllori MA, Khouli M. Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad de difícil diagnóstico. A propósito de dos casos. *FMC Formación Médica Continuada en Atención Primaria*. 2011;18(5):255-258. Accessed July 13, 2020. <http://www.fmc.es/es-esclerosis-lateral-amiotrofica-una-enfermedad-articulo-X113420721120519X>
48. López Gómez JJ, Ballesteros Pomar MD, Vázquez Sánchez F, Vidal Casariego A, Calleja Fernández A, Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Nutrición Hospitalaria*. Published online 2011. doi:10.3305/nh.2011.26.3.4584
49. Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *International Journal of Language & Communication Disorders*. 2018;53(2):385-392. doi:10.1111/1460-6984.12357
50. González Díaz N, Escobar Barrios E, Escamilla Chávez C. Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. *Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación*. 2003;15(2):44-54.
51. Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldón J, Vereá-Hernando H. Esclerosis lateral amiotrófica: Impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. *Archivos de Bronconeumología*. 2014;50(12):509-513. doi:10.1016/j.arbres.2014.04.010
52. Mayadev AS, Weiss MD, Jane Distad B, Krivickas LS, Carter GT. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary

- Management. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. 2008;19(3):619-631. doi:10.1016/j.pmr.2008.04.004
53. Bossa fernández L, Abarca de Bossa M, Torres Sandoval E, Ramírez Reyes G, García Rizo M. *Esclerosis Lateral Amiotrófica. Un Manual Para Los Pacientes (PALS), Familiares, Cuidadores (CALC) y Amigos*; 2014. [https://www.plataformaafectadosela.org/archivo/attachments/115_MANUAL_20DE_20ELA_20EN_20ESPA_C3_91OL_Mexico_\[2\].pdf](https://www.plataformaafectadosela.org/archivo/attachments/115_MANUAL_20DE_20ELA_20EN_20ESPA_C3_91OL_Mexico_[2].pdf)
54. Tan GP, Soon LHY, Ni B, et al. The pattern of use and survival outcomes of a dedicated adult Home Ventilation and Respiratory Support Service in Singapore: A 7-year retrospective observational cohort study. *Journal of Thoracic Disease*. 2019;11(3):795-804. doi:10.21037/jtd.2019.02.18
55. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. *Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad*. Published online 2016:1-150. http://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf
56. Calzada-Sierra D. Algunas consideraciones bioéticas en el abordaje de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*. 2001;32:952-957. doi:10.33588/rn.3210.2000463
57. Bolmsjö I, Hermerén G. Conflicts of Interest: experiences of close relatives of patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis. *Nursing Ethics*. 2003;10(2):186-198. doi:10.1191/0969733003ne593oa
58. Radunović A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*. 2007;6(10):913-925. doi:10.1016/S1474-4422(07)70244-2
59. Hoffman JJ. Toward a Better Understanding of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Home Healthcare Nurse: The Journal for the Home Care and Hospice Professional*. 2008;26(6):337-342. doi:10.1097/01.NHH.0000324305.71459.81
60. Rodríguez S, Lacida M, Caballero MM, García RA, Pérez RM LS. Manual de gestión de casos en Andalucía: enfermeras gestoras de casos en atención primaria. *Biblioteca Lascasas*. 2007;3(2). <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0245.pdf>
61. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurología (English Edition)*. 2011;26(8):455-460. doi:10.1016/j.nrleng.2011.01.010

62. AdELA. Esclerosis Lateral Aminotrófica-Enfermero/a Gestor en la ELA. Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA). Published 2015. <http://www.elaandalucia.es/WP/enfermera-gestora-de-casos/>
63. ELA Andalucía. ¿Ángel de la Guarda o Enfermero Gestor? Published 2018. <http://www.elaandalucia.es/WP/enfermera-gestora-de-casos/>
64. Grehl T, Rupp M, Budde P, Tegenthoff M, Fangerau H. Depression and QOL in patients with ALS: how do self-ratings and ratings by relatives differ? *Quality of life research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*. 2011;20(4):569-574. doi:10.1007/s11136-010-9781-7
65. Junta de Andalucía C de S. Junta de Andalucía. Ley de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte. Published 2018. <https://www.juntadeandalucia.es/temas/salud/derechos/muerte-digna.html>
66. Pascual Gómez J. *Tratado de Neurología*. Luzán 5; 2011.
67. López Vallejo M, Puente Alcaraz J. El proceso de institucionalización de la enfermera gestora de casos en España. Análisis comparativo entre los sistemas autonómicos de salud. *Enfermería Clínica*. 2019;29(2):107-118. doi:10.1016/j.enfcli.2017.09.007
68. Johnson S, Alonso B, Faulkner K, et al. Quality of life perspectives of people with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *American Journal of Occupational Therapy*. 2017;71(3):1-8. doi:10.5014/ajot.2017.024828
69. Geng D, Ou RW, Miao XH, et al. Patients' self-perceived burden, caregivers' burden and quality of life for amyotrophic lateral sclerosis patients: a cross-sectional study. *Journal of Clinical Nursing*. 2017;26(19-20):3188-3199. doi:10.1111/jocn.13667
70. Felgoise SH, Feinberg R, Stephens HE, et al. Amyotrophic lateral sclerosis-specific quality of life-short form (ALSSQOL-SF): A brief, reliable, and valid version of the ALSSQOL-R. *Muscle and Nerve*. 2018;58(5):646-654. doi:10.1002/mus.26203
71. Nasuello NA, Pettinaroli R, Godi L, et al. Critical illness neuro-myopathy (CINM) and focal amyotrophy in intensive care unit (ICU) patients with SARS-CoV-2_ a case series. *Neurological Sciences*. Published online October 13, 2020:1-3.
72. Rajabally YA, Goedee HS, Attarian S, Hartung HP. Management challenges for chronic dysimmune neuropathies during the COVID-19 pandemic. *Muscle and Nerve*. 2020;62(1):34-40. doi:10.1002/mus.26896

73. Solé G, Salort-Campana E, Pereon Y, et al. Guidance for the care of neuromuscular patients during the COVID-19 pandemic outbreak from the French Rare Health Care for Neuromuscular Diseases Network. *Revue Neurologique*. 2020;176(6):507-515. doi:10.1016/j.neurol.2020.04.004
74. Bombaci A, Abbadessa G, Trojsi F, Leocani L, Bonavita S, Lavorgna L. Telemedicine for management of patients with amyotrophic lateral sclerosis through COVID-19 tail. *Neurological Sciences*. Published online October 6, 2020. doi:10.1007/s10072-020-04783-x
75. Pinto S, Pinto A, de Carvalho M. Do bulbar-onset amyotrophic lateral sclerosis patients have an earlier respiratory involvement than spinal-onset amyotrophic lateral sclerosis patients? *Europa Medicophysica*. 2007;43(4):505-509. Accessed June 8, 2021. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18084174/>
76. Consonni M, Telesca A, Bersano E, Lauria G. Amyotrophic lateral sclerosis patients' and caregivers' distress and loneliness during COVID-19 lockdown. *Journal of Neurology*. Published online July 21, 2020:1-4. doi:10.1007/s00415-020-10080-6
77. de Marchi F, Cantello R, Ambrosini S, Mazzini L. Telemedicine and technological devices for amyotrophic lateral sclerosis in the era of COVID-19. *Neurological Sciences*. 2020;41:1365-1367.
78. Andrews JA, Berry JD, Baloh RH, et al. Amyotrophic lateral sclerosis care and research in the United States during the COVID-19 pandemic: Challenges and opportunities. *Muscle and Nerve*. 2020;62(2):182-186. doi:10.1002/mus.26989
79. de Lucía N, Pio Ausiello F, Spisto M, Manganeli F, Salvatore E, Dubbioso R. The emotional impact of COVID-19 outbreak in amyotrophic lateral sclerosis patients: evaluation of depression, anxiety and interoceptive awareness. *Neurological Sciences*. 2020;41:2339-2341.
80. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2017;88(5):381-385. doi:10.1136/jnnp-2016-314661
81. Martínez-Campo Y, Homedes C, Lazaro A, et al. Observational study of patients in Spain with amyotrophic lateral sclerosis: Correlations between clinical status, quality of life, and dignity. *BMC Palliative Care*. 2017;16(1):1-7. doi:10.1186/s12904-017-0260-6

82. Vitacca M, Vianello A. Respiratory outcomes of patients with amyotrophic lateral sclerosis: An Italian nationwide survey. *Respiratory Care*. 2013;58(9):1433-1441. doi:10.4187/respcare.02236
83. Bermudo Fuenmayor S, Cara Rodríguez R, Serrano Castro PJ, Quiroga Subirana P, López Palmero S, Parrón Carreño T. ¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica? *Evidentia*. 2020;17(0 SE-Revisión Bibliográfica). <http://ciberindex.com/c/ev/e12841>
84. Polit DF, Beck CT, Owen S v. Is the CVI an acceptable indicator of content validity? Appraisal and recommendations. *Research in Nursing & Health*. 2007;30(4):459-467. doi:10.1002/nur.20199
85. Gorsuch RL. *Factor Analysis*. 2nd Ed. Hillsdale NJ: Lawrence Erlbaum.; 1983.
86. Kline P. *An Easy Guide to Factor Analysis*. Routledge; 2014. doi:10.4324/9781315788135
87. Cattell RB. *The Scientific Use of Factor Analysis in Behavioral and Life Sciences*. . Plenum Press.; 1978.
88. Everitt BS. Multivariate Analysis: The Need for Data, and other Problems. *British Journal of Psychiatry*. 1975;126(3):237-240. doi:10.1192/bjp.126.3.237
89. MacCallum RC, Widaman KF, Zhang S, Hong S. Sample size in factor analysis. *Psychological Methods*. 1999;4(1):84-99. doi:10.1037/1082-989X.4.1.84
90. García-García JA, Reding-Bernal A, López-Alvarenga JC. Cálculo del tamaño de la muestra en investigación en educación médica. *Investigación en Educación Médica*. 2013;2(8):217-224. doi:10.1016/s2007-5057(13)72715-7
91. MacCallum RC, Widaman KF, Preacher KJ, Hong S. Sample Size in Factor Analysis: The Role of Model Error. *Multivariate Behavioral Research*. 2001;36(4):611-637. doi:10.1207/S15327906MBR3604_06
92. Paiva PCP, Paiva HN de, Oliveira Filho PM de, et al. Development and Validation of a Social Capital Questionnaire for Adolescent Students (SCQ-AS). *PLoS ONE*. 2014;9(8):e103785. doi:10.1371/journal.pone.0103785
93. Castro RR, Oliveira SS de, Pereira IRB de O, Santos WN dos, Fernandes SF, Silva RAR da. Construct validation: coping with HIV/AIDS in Primary Health Care. *Revista Brasileira de Enfermagem*. 2019;72(5):1173-1181. doi:10.1590/0034-7167-2018-0734

94. Oviedo HC, Campo-Arias A. *Metodología de Investigación y Lectura Crítica de Estudios Aproximación al Uso Del Coeficiente Alfa de Cronbach Title: An Approach to the Use of Cronbach's Alfa*.
95. Bland JM, Altman DG. Statistics notes: Cronbach's alpha. *BMJ*. 1997;314(7080):572-572. doi:10.1136/bmj.314.7080.572
96. Rutkove SB. Clinical Measures of Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurotherapeutics*. 2015;12(2):384-393. doi:10.1007/s13311-014-0331-9
97. Ciotti S, Bianconi F, Saraceni VM, et al. Narrative Medicine in Amyotrophic Lateral Sclerosis and a Rehabilitation Project Based on International Classification of Functioning, Disability and Health. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 2018;97(11):832-838. doi:10.1097/PHM.0000000000000978
98. Montes J, Levy G, Albert S, et al. Development and evaluation of a self-administered version of the ALSFRS-R. *Neurology*. 2006;67(7):1294-1296. doi:10.1212/01.wnl.0000238505.22066.fc
99. Ortiz Corredor F, Mendoza Pulido C, Peña Preciado M. Diseño y validación de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación*. 2011;21(1):14-22. <http://www.revistacmfr.org/index.php/rcmfr/article/view/3>
100. de Luis DA, Izaola O, de la Fuente B, Muñoz-Calero P, Franco-Lopez A. Enfermedades neurodegenerativas; aspectos nutricionales. *Nutricion Hospitalaria*. 2015;32(2):946-951. doi:10.3305/nh.2015.32.2.9252
101. López Gómez JJ, Ballesteros Pomar MD, Vázquez Sánchez F, Vidal Casariego A, Calleja Fernández A, Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Nutrición hospitalaria: Organó oficial de la Sociedad española de nutrición parenteral y enteral*. Published online 2011. doi:10.3305/nh.2011.26.3.4584
102. Sancho J, Servera E, Bañuls P, Marin J. Predictors of need for noninvasive ventilation during respiratory tract infections in medically stable, non-ventilated subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory Care*. 2015;60(4):492-497. doi:10.4187/respcare.03553
103. Parsons EC, Carter JC, Wrede JE, Donovan LM, Palen BN. Practical implementation of noninvasive ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Lessons learned from a clinical case series. *Canadian Journal of Respiratory Therapy*. 2019;55:13-15. doi:10.29390/cjrt-2018-020

104. Ushikubo M, Okamoto K. Circumstances surrounding death and nursing difficulties with end-of-life care for individuals with ALS in central Japan. *International Journal of Palliative Nursing*. 2012;18(11):554-560. doi:10.12968/ijpn.2012.18.11.554
105. Sahni AS, Wolfe L. Respiratory care in neuromuscular diseases. *Respiratory Care*. 2018;63(5):601-608. doi:10.4187/respcare.06210
106. Nichols NL, van Dyke J, Nashold L, Satriotomo I, Suzuki M, Mitchell GS. Ventilatory control in ALS. *Respiratory Physiology and Neurobiology*. 2013;189(2):429-437. doi:10.1016/j.resp.2013.05.016
107. Servera E. Neumólogos , ventilación mecánica y técnicas complementarias Pulmonologists , mechanical ventilation and complementary techniques. 2015;50(12):505-506.
108. Santaolalla CE, Vives EC, Lobato SD, González-Mangado N, Saiz AC, Ramos P de L. Ventilación mecánica a domicilio. *Monografías de Archivos de Bronconeumología*. 2015;2(5):178-201.
109. Prior-Sánchez I, Herrera-Martínez AD, Jiménez CT, et al. Gastrostomía endoscópica percutánea en esclerosis lateral amiotrófica; experiencia en un hospital de tercer nivel. *Nutricion Hospitalaria*. 2014;30(6):1289-1294. doi:10.3305/nh.2014.30.6.7808



ANEXOS



ANEXOS

- Anexo 1: Cuestionario DEREDELA.
- Anexo 2: Dictamen del Comité de Ética de la Investigación de Almería.
- Anexo 3: Artículo: *¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica?*
Publicado en la revista Evidentia
- Anexo 4: Artículo: *Environmental exposure to pesticides and Amyotrophic Lateral Sclerosis in the South of Spain* Publicado en la revista Neurología
- Anexo 5: Artículo: *Efectos de la pandemia por Covid-19 sobre la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica*
Publicado en la revista Enfermería Global
- Anexo 6: Artículo: *Enfermería y Esclerosis Lateral Amiotrófica en tiempos de Covid-19* Publicado en la revista Garnata 91
- Anexo 7: Artículo: *Comunicación terapéutica en la Esclerosis Lateral Amiotrófica: la enfermera gestora de casos al final de la vida*
Publicado en la revista Index de Enfermería

**Cuestionario para la monitorización del deterioro neurológico
respiratorio y digestivo en pacientes con Esclerosis Lateral
Amiotrófica (DEREDELA)**

Marque con una cruz la respuesta de cada apartado que mejor describa su estado de salud en el día de hoy. No marquen más de una casilla de cada grupo	
<p>1. ¿Ha realizado cambios respecto a la cantidad de alimentos y líquidos consumidos cada día?</p>	<input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> He reducido la cantidad de alimentos que consumo cada día <input type="checkbox"/> He reducido la cantidad de alimentos que consumo cada día, pero como más veces <input type="checkbox"/> He reducido la cantidad de alimentos y de agua que consumo cada día y como más veces <input type="checkbox"/> Necesito una dieta adaptada por especialista <input type="checkbox"/> -----
<p>2. Toma vitaminas o suplementos nutricionales (batidos proteicos, sobres, preparados farmacéuticos, cremas...)</p>	<input type="checkbox"/> No tomo ningún tipo de suplemento alimenticio <input type="checkbox"/> No tomo ningún tipo de suplemento alimenticio, 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"/> -----
<p>3. ¿Sigue algún tipo de dieta?</p>	<input type="checkbox"/> No sigo ningún tipo de dieta y no me preocupa en exceso mi nutrición <input type="checkbox"/> No sigo ningún tipo de dieta, 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"/> -----
<p>4. Tubos respiratorios, traqueostomía, laringectomía, Medicación respiratoria: Oxígeno, Inhaladores, otros.</p>	<input type="checkbox"/> No utilizo nada que me ayuda a respirar mejor <input type="checkbox"/> Realizo ejercicio para fortalecer los músculos respiratorios <input type="checkbox"/> Me han recetado medicamentos como inhaladores o aerosoles que me ayuda a respirar mejor <input type="checkbox"/> Hago ejercicios respiratorios para eliminar el moco <input type="checkbox"/> Necesito oxígeno continuo en casa para respirar mejor <input type="checkbox"/> -----

<p>5. Nivel de conciencia</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Estoy activo y enérgico la mayor parte del día <input type="checkbox"/> Me encuentro casando, pero activo <input type="checkbox"/> Me encuentro cansado y apático <input type="checkbox"/> Suelo tener sueño durante gran parte del día <input type="checkbox"/> Suelo tener mucho sueño la mayor parte del día <input type="checkbox"/> -----
<p>6. Presencia de dificultad respiratoria al tumbarse.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Puedo dormir tumbado totalmente en la cama sin sensación de ahogo o asfixia <input type="checkbox"/> A veces noto un poco de sensación de falta de aire al acostarme que mejora con la postura. <input type="checkbox"/> Normalmente necesito colocar una almohada o cojín bajo la cabeza para poder dormir sin sentir que me falta el aire. <input type="checkbox"/> Utilizo al menos dos almohadas bajo mi cabeza para poder dormir sin sensación de falta de aire <input type="checkbox"/> Suelo dormir sentado para evitar la sensación de falta de aire <input type="checkbox"/> -----
<p>7. Dispositivos respiratorios</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> No necesito ningún dispositivo que me ayude a respirar mejor <input type="checkbox"/> Alguna vez he precisado de forma esporádica el uso de mascarilla de oxígeno <input type="checkbox"/> Alguna vez he utilizado BIPAP (mascarilla de alta presión) <input type="checkbox"/> Por las noches suelo usar BIPAP para dormir <input type="checkbox"/> Uso mascarilla BIPAP continuo día y noche <input type="checkbox"/> Necesito soporte sin oxígeno <input type="checkbox"/> -----
<p>8. Cambios en el patrón del sueño habitual: dificultad para conciliar el sueño, interrupciones del sueño, sueño no reparador, duerme durante el día, desvelo prolongado, presenta pesadillas</p>	<ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Consigo dormirme pronto y descanso sin apenas despertarme <input type="checkbox"/> Cuando mi sueño se ve interrumpido durante la noche, suele deberse a pesadillas. O necesidad de orinar <input type="checkbox"/> Me despierto varias veces en la noche <input type="checkbox"/> Me cuesta trabajo conciliar el sueño <input type="checkbox"/> Si me desvelo me resulta muy complicado volver a dormir <input type="checkbox"/> -----

Hospital Universitario Torrecárdenas
CEI/CEIm 7ª planta (Biblioteca) Tlf: 950016531

DICTAMEN DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN DE ALMERÍA

Ref: EMC/apg

D. EMILIO MOLINA CUADRADO, Vicepresidente del Comité de Ética de la Investigación de Almería. CEI/CEIm, acreditado y constituido conforme a los requisitos establecidos en la legislación vigente.

CERTIFICA

Que dicho Comité, en su reunión celebrada con fecha **30/09/2020**, con la asistencia de los miembros recogidos en el anexo, ha ponderado los aspectos metodológicos, éticos y legales del proyecto de investigación cuyos datos identificativos se refieren a continuación, el balance de riesgos y beneficios anticipados dimanantes del estudio, y evaluado la cualificación del investigador principal y la del equipo investigador, así como la factibilidad del proyecto, conforme a lo dispuesto en el artículo 12 de la Ley 14/2007, de 3 de julio, de Investigación Biomédica (B.O.E núm 159, de 4/7/2007) ha **ACORDADO** la emisión de **INFORME FAVORABLE**, con las consideraciones que son expuestas y con los efectos derivados de los establecidos en el apartado e), del artículo 2, de la citada Ley, según consta todo recogido en el Acta de la reunión del Comité, número **11 de 30 de septiembre de 2020**.

Título del estudio: "Diseño y validación de un cuestionario sobre los principales factores pronósticos del deterioro neurológico respiratorio y deglutorio en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica".

Código del Estudio: **doctoradoSBF20**

Código interno del estudio: **77/2020**

Versión y fecha de protocolo: **1.1 de 29/07/2020**

Tipo de Estudio: **Tesis Doctoral**

Solicitante: **Sara Bermudo Fuenmayor**

Investigador Principal: **Pablo Quiroga Subirana**

Investigadores Colaboradores: **Sara Bermudo Fuenmayor; Pedro Jesús Serrano Castro; Serafin López Palmero y M.ª del Mar Requena Mullor.**

Almería a 30 de septiembre de 2020



Fdo: Emilio Molina Cuadrado
Vicepresidente del CEI/CEIm

RELACIÓN QUE SE CITA

Presidenta:

Dña. Carmen Fernández Sánchez. Farmacóloga Clínica del H.U.T

Vicepresidente:

D. Emilio Molina Cuadrado-F.E.A de Farmacia Hospitalaria del H.U.T

Secretario en funciones:

Dña. Celia Castillo Valverde- Técnico Función Administrativa del H.U.T

Vocales:

Dña. Isabel Fernández Lao-D.U.E Distrito Almería

D. Felipe Gómez Ortega- Miembro Lego

D. Antonio B. González Ballesteros. F.E.A Medicina Preventiva de AGS Norte

D. Vicente Ibáñez Rojo. F.E.A Psiquiatría del H.U.T

Dña. Adoración R. Padilla Gris-Auxiliar Administrativo del H.U.T

D. Javier Pastor Hurtado-F.E.A de Farmacia de AGS Norte

Dña. Ana M^a Rojas Ortiz-Auxiliar Administrativo del H.U.T

D. Joaquín Salas Coronas-F.E.A Medicina Interna del Hospital Poniente

D. José Luis Soler Soler-F.E.A de Urología del H.U.T

Dña. M^a del Mar Torres Navarro-D.U.E del Hospital de Poniente

¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica?

Sara Bermudo Fuenmayor,¹ Rosalía Cara Rodríguez,² Pedro Jesús Serrano Castro,³ Pablo Quiroga Subirana,¹ Serafín López Palmero,¹ Tesifón Parrón Carreño¹

¹Universidad de Almería (Almería, España). ²Universidad de Murcia (Murcia, España). ³Universidad de Málaga (Málaga, España)

Correspondencia: Sarafuenmayor01@hotmail.com (Sara Bermudo Fuenmayor)

Resumen

Objetivo principal: identificar la existencia de escalas de medición validadas que nos ayuden a predecir la existencia de deterioro neurológico del origen respiratorio y digestivo. Metodología: se realizó una revisión bibliográfica en diciembre de 2019 en las principales bases de datos. Resultados principales: se incluyeron artículos que describen instrumentos para la detección precoz del deterioro neurológico y la calidad de vida en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Se incluyeron 15 artículos que nos brindaron información sobre los ocho cuestionarios más importantes disponibles y validados para evaluar la progresión de la esclerosis lateral amiotrófica (EuroQoL, SF-12, SPB, ALSFR, ALSFRS-R, NPS, DMN, ALSAQ40). Conclusión principal: a pesar del trabajo constante para mejorar la calidad de vida y la dignidad de los pacientes y sus familias, actualmente no existe un cuestionario validado que prediga la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo. Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica. Cuestionarios. Digestivo. Respiratorio. Neurológico.

Are there nursing questionnaires for neurological deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis?

Abstract

Objective: to identify the existence of validated measurement scales that help us predict the existence of neurological damage of the respiratory and digestive origin. Methods: a bibliographic review was carried out in December 2019 in the main databases. Results: articles are included that describe instruments for the early detection of neurological change and quality of life in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. 15 articles are included that provide us with information on the eight most important and validated questionnaires to assess the progression of amyotrophic lateral sclerosis (EuroQoL, SF-12, SPB, ALSFR, ALSFRS-R, NPS, DMN, ALSAQ40). Conclusions: Despite the constant work to improve the quality of life and dignity of patients and their families, there is currently no validated questionnaire that predicts the existence of respiratory and digestive neurological risk.

Key-words: Amyotrophic lateral sclerosis. Questionnaires. Digestive. Respiratory. Neurological.

Introducción

Con el código Orpha 803, la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es definida por el Instituto de la salud Carlos III como una "enfermedad neurodegenerativa caracterizada por una parálisis muscular progresiva que refleja una degeneración de las neuronas motoras en el córtex motor primario, tracto corticoespinal, tronco encefálico y médula espinal".¹

Si nos remontamos en el tiempo al inicio de la historia de esta enfermedad en 1848, podríamos afirmar que fue François Amilcar Aran el primero en hablar de ella, publicando la descripción de una patología "aún no descrita" que se caracterizaba por una "atrofia muscular progresiva". Sin embargo, la primera descripción de una forma bulbar de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) la debemos a Charles Bell y a su trabajo sobre las funciones sensitivas y motoras como dos sistemas independientes, al describir en su estudio

el caso de una mujer que queda cuadripléjica, pero sin sufrir afectación de la sensibilidad, ni de la memoria, ni otras funciones intelectuales. Esta afirmación confirmó dicha alteración neuromuscular en la autopsia.²

Si el primero en acercarse a lo que sería la ELA fue François Aran, Jean-Martin Charcot sería el primero en describirlo como tal entre 1865 y 1874, como el resultado de una progresiva degeneración de las neuronas motoras, de origen idiopático, que generaba debilidad atrofia muscular generalizada, progresiva y rápida, que frecuentemente acababa en la muerte. A este primer cuadro patológico lo identificó como "Esclerosis Lateral Primaria". En 1869, publicó con Joffroy dos casos que denominó "Esclerosis Lateral Amiotrófica" especificando sus manifestaciones, tal como la conocemos hoy.^{2,3}

Según varios estudios, actualmente la ELA tiene una incidencia anual torno al 1 / 50,000 habitantes, con una preva-

lencia media de 1 / 20,000. La edad media de aparición se sitúa en alrededor de los 60 años, y aunque la relación hombre / mujer era anteriormente más alta, la tendencia es a igualarse, encontrándose aún con un ligero predominio masculino (1.3: 1).¹

Desde el diagnóstico de ELA, la duración promedio de la enfermedad varía de dos a 5 años, siendo la insuficiencia respiratoria la principal causa de muerte en estos pacientes. Sin embargo, los cambios introducidos en la atención médica en los últimos años han mejorado significativamente la supervivencia.^{1,3-4}

Normalmente, el paciente no suele tener capacidad ni de adaptación ni de mejora; por lo tanto, es muy importante cuidar no solo al paciente sino también a su familia, quienes serán los principales proveedores de atención informal, considerándolos una sola unidad de trabajo, con el fin de ayudarlo a vivir hasta el final de su vida. Es por eso que, como profesionales de enfermería, no debemos pasar desapercibida la salud del cuidador. Para que una persona pueda brindar cuidados de calidad, debe comenzar por cuidarse a sí misma. Si el cuidador no es tenido en cuenta, la atención brindada al paciente será de peor calidad. Con bastante frecuencia, los cuidadores principales suelen verse como un anexo del receptor de cuidados, el paciente, mientras que deberían atenderse desde la perspectiva de que tienen una percepción y necesidades diferentes a las del paciente, por lo que nunca debemos olvidar su salud. Por lo tanto, con nuestra intervención dentro del equipo interdisciplinario, aseguramos una mejora en la atención que el cuidador informal proporciona, aumentando la seguridad del paciente y, por lo tanto, la calidad de vida de ambos, mejorando así la comunicación e información entre ellos y la satisfacción familiar dado que el cuidador o cuidadora no alcanzaría la saturación excesiva. Además del impacto emocional que todo el proceso de la enfermedad supone para ambos, implica, en la mayoría de los casos, un cambio en el estilo de vida habitual, tanto ámbito laboral como económico (cuidados específicos, tratamiento costoso, transporte), afectando en gran medida a la calidad de vida familiar.⁵⁻⁸

En los últimos años, existen ensayos clínicos aleatorizados controlados que han demostrado que la ventilación mecánica a largo plazo mejora la supervivencia y la calidad de

vida en estos pacientes. A medida que la enfermedad progresa, aparecen síntomas tales como dificultad para eliminar las secreciones respiratorias, disnea al esfuerzo, alteración del patrón del sueño, fatiga, despertares nocturnos, irritabilidad, somnolencia diurna, dificultad para concentrarse y deterioro cognitivo que alteran la calidad de vida y, aunque tenemos pruebas que analizan la función pulmonar tales como la capacidad vital, oximetría, gasometría arterial, polisomnografía, capacidad pulmonar total y capacidad inspiratoria, capacidad vital acostado, flujo inspiratorio, que pueden indicar signos de mal pronóstico para la introducción de traqueotomía, necesidad de ventilación no invasiva, o el uso de ventilación mecánica, carecemos de herramientas como escalas o cuestionarios que nos permitan predecir este deterioro neurológico respiratorio y digestivo de forma no invasiva.⁹

El objetivo de nuestro estudio fue identificar la existencia de escalas de medición validadas que nos ayuden a predecir la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo con el fin de poder intervenir en una etapa temprana para poder mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Metodología

Se realizó una búsqueda bibliográfica que finalizó el 14 de diciembre de 2019 en las bases de datos internacionales Pubmed, CINAHL, Cochrane y el CUIDEN nacional. Los términos DECS para la búsqueda bibliográfica fueron los que se muestran en la Tabla 1.

La estrategia de búsqueda utilizada fue la que se muestra en la Tabla 2.

Después de leer los resúmenes, se incluyeron aquellos artículos que abordaban todos los puntos marcados en nuestro objetivo, seleccionando 24 artículos publicados entre los años 2000 y 2019, de los cuales solo 15 se incluyeron en nuestra revisión ya que estaban completamente en línea con el contenido de nuestro buscar (ver tabla 3). La Tabla 4 recoge en un diagrama de flujo la información de la metodología a través de las diferentes fases de la revisión sistemática.

Tabla 1. Términos de búsqueda DECS

Español	Inglés
Encuestas y Cuestionarios	Surveys and Questionnaires
Cuestionario de Salud del Paciente	Patient Health Questionnaire
Esclerosis Amiotrófica Lateral	Amyotrophic Lateral Sclerosis
Técnicas de Diagnóstico Neurológico	Neurological Diagnostic Techniques
Examen Neurológico	Neurologic Examination
Técnicas de Diagnóstico del Sistema Respiratorio	Diagnostic Techniques, Respiratory System
Sistema Respiratorio	Respiratory System
Insuficiencia Respiratoria	Respiratory Insufficiency
Técnicas de Diagnóstico del Sistema Digestivo	Digestive System Diagnostic Techniques
Sistema Digestivo	Digestive System
Anomalías del Sistema Digestivo	Digestive System Abnormalities

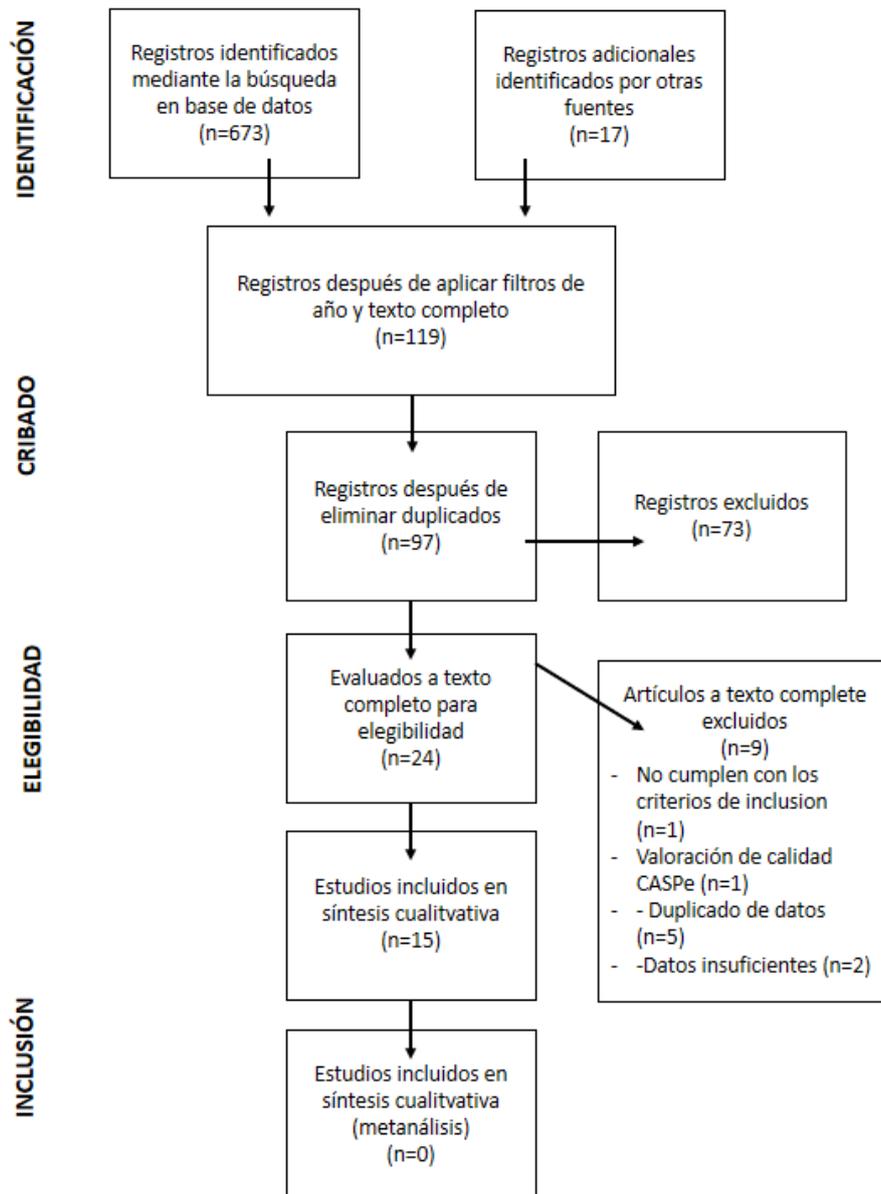
Tabla 2. Estrategia de búsqueda

Base de Datos	Estrategia		Filtros	
Pubmed	((Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND Questionnaires) AND Respiratory System) AND Digestive System	8		
	((((amyotrophic lateral sclerosis) AND questionnaires) AND ((respiratory system) OR (digestive system))))	47	10 year, free full text	11: 3
CUIDEN	("ALS")AND("questionnaires")	354	0	0
	("ALS")AND(("questionnaires")AND(("RESPI")OR("DIGES")))	10	0	0
Cinhal	(amyotrophic lateral sclerosis) AND questionnaires	194	2000-2019, full text	40: 15
Cochrane	"amyotrophic lateral sclerosis" in Title Abstract Keyword AND "questionnaire"	60	2000-2019	60:8

Tabla 3. Estudios incluidos en la revisión sistemática. Tipo de estudio y nivel de evidencia

Autores	Año	Tipo de estudio	Nivel de Evidencia	Inclusión
Johnson et al	2017	Artículo Original	2	SI
Felgoise et al	2018	Artículo Original	2	SI
Geng et al	2016	Artículo Original	2	SI
Vitacca et al	2013	Artículo Original	2	SI
Rutkove	2015	Revisión Bibliográfica	3	SI
Molina et al	2013	Artículo Original	2	NO
Hwang et al	2016	Artículo Original	2	NO
Callagher et al	2009	Artículo Original	2	NO
Grehl et al	2010	Artículo Original	2	SI
Correia et al	2014	Artículo Original	2	NO
Siciliano et al	2019	Artículo Original	2	SI
Moore et al	2018	Artículo Original	2	SI
Martínez-Campo et al	2017	Revisión Bibliográfica	3	SI
Santos et al	2016	Artículo Original	2	NO
Ciotti et al	2018	Artículo Original	2	SI
Creemers et al	2017	Revisión Bibliográfica	3	NO
Lavernhe et al	2017	Revisión Bibliográfica	3	NO
Malik et al	2014	Estudio de Casos	5	NO
McGeachan et al	2016	Revisión Bibliográfica	3	NO
Montes et al	2006	Artículo Original	2	SI
Jenkinson et al	2000	Artículo Original	2	SI
Neudert et al	2001	Artículo Original	2	SI
Ortiz Corredor et al	2011	Artículo Original	2	SI
Rooney et al	2016	Revisión Bibliográfica	3	SI

Tabla 4. Diagrama de flujo de información a través de las diferentes fases de la revisión sistemática



Resultados

Debido a su rápida evolución, y la insuficiencia respiratoria como la causa más común de muerte dentro de los primeros 3 años desde el diagnóstico, el enfoque principal de la atención está en los cuidados paliativos para el paciente con ELA, con el objetivo de mejorar la calidad de vida tanto del paciente como de su familia, debido al gran impacto psicológico que esto conlleva para ambos, adquiriendo mayor importancia el abordaje de la mejora de la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Sin embargo, el concepto de calidad de vida es multifactorial y, por lo tanto, difícil de definir.¹⁰⁻¹¹

Existe un estudio que analizaba como el padecer una enfermedad neurológica degenerativa afectaba a la calidad de vida, a través de una encuesta, concluyendo que empeoraba

considerablemente respecto a la población general y destacando la falta de apoyo y dificultad de acceso a los servicios que estos pacientes manifestaban.¹¹

Otro estudio analizó también la calidad de vida, en esta ocasión, desde un centro de rehabilitación. La escala usada fue genérica y no específica de la enfermedad de motoneuronas, resultando en un aumento de calidad de vida en aquellos pacientes que acuden más veces a rehabilitación, sin existir acuerdo en el motivo de dicho aumento.¹²

Existe otro estudio en el que identificaron la falta de consideración del dominio cognitivo-emocional de estos pacientes, comenzando a abordarlo con su estudio. Para ello usaron las escalas Hoehn and Yahr del Parkinson, The Schwab and England (S & E) Activities of Daily Living (ADL) Scale, y Unified Parkinson's Disease Rating Scale, evaluándose también la depresión, con gran impacto en la calidad de

vida y deterioro físico. Este estudio determinó que no solo debe mejorarse las deficiencias motoras para mejorar la calidad de vida en estos y pacientes y que esta mejora cuando se reconoce y se trata.¹¹⁻¹²

Otros autores evaluaron la calidad de vida en pacientes con ELA utilizando el cuestionario McGill para la calidad de vida, el cuestionario sickness Impact Profile ALS-19, y el índice Iddar de religiosidad (mide la alta correlación entre el apoyo interno y externo y calidad de vida), concluyendo en la necesidad de ir más allá de lo físico para evaluar la calidad de vida de los pacientes, y destacando la gran importancia del apoyo externo.¹¹

Otro estudio nos habla de los instrumentos disponibles para valorar la calidad de vida en estos pacientes. La escala ALSSQOL y su versión corta ALSSQOL-R miden la calidad de vida global con 6 subescalas (emoción negativa, interacción con las personas y el medio ambiente, intimidad, religiosidad, síntomas físicos y función bulbar, así como una puntuación promedia de calidad de vida total), y se miden con una escala tipo Likert del 0-10 (0 menos deseable y 10 es lo más deseable). En dicho estudio se manifiestan dificultades de pasar los cuestionarios en su versión larga, por la aparición de fatiga y por el poco tiempo por parte del profesional que realizaban los cuestionarios. En cuanto a la versión corta, presentó una mejor acogida, manteniendo el objetivo de ser un instrumento de calidad de vida válido y específico de la ELA y potenciando las áreas que los pacientes indicaron como más importantes para la mejora de la calidad de vida, como la planificación de intervenciones de los profesionales con el paciente y la atención integral del equipo multidisciplinar.¹³

Con el avance de la enfermedad, los pacientes con ELA se debilitan, experimentando dolor y ansiedad ante el deterioro de los síntomas. La meta para los profesionales sanitarios y cuidadores es frenar esta progresión y hacer que su impacto sea menos significativo, que deben saber que una progresión de la enfermedad, puede afectar de forma significativa en la resignación de estos pacientes y familiares. Es entonces cuando se debe ofrecer todo lo posible para proporcionar el apoyo psicológico apropiado preservando la dignidad del paciente en todo momento.^{12,14}

Además, esta progresión de la enfermedad supone el aumento de la responsabilidad del cuidador al que además de las demandas físicas, se les suelen atribuir la toma de decisiones importantes, que sumando el apoyo físico y emocional diario, puede llevarlos a depresión, que a su vez disminuye su calidad de vida. Algunos autores consideran la sobrecarga del cuidador como la aparición de sentimientos de carga (autopercebida) que se postulan como una construcción multidimensional, que surge de los sentimientos de dependencia y frustración en el receptor de los cuidados, llevándole a sentirse culpable y responsable de la carga del cuidador, manifestándose como cuadros de tensión y ansiedad y afectando a las relaciones personales y su calidad de vida. Es por ello que cobra importancia valorar la calidad de vida como un núcleo familiar que incluye tanto al paciente con ELA como a su cuidador, evaluando la relación entre ambos. Hoy en día no existe ningún cuestionario que valore de forma específica estos parámetros. Test como SIP/ALS-19 and the ALS Assessment Questionnaire están centrados en el paciente. Se necesita un instrumento que valore la

calidad de vida como núcleo.^{9,11,12}

Existe otro estudio de 30 parejas paciente-cuidador, que usa el cuestionario Short Form Health Survey Questionnaire (SF-12), la versión abreviada del SF-36, con 12 preguntas para medir la salud funcional y el bienestar del encuestado, con 8 dominios: salud general, funcionamiento psíquico, rol físico, dolor corporal, dominios mentales, vitalidad, funcionamiento social y salud emocional y mental. Se pasaron 2 veces, uno para evaluar su calidad de vida, y otra para evaluar la perspectiva de los cuidadores; y en el caso de los cuidadores también, una para su propia perspectiva y otra para la del paciente. Tras el análisis de los resultados obtenidos en dicho estudio, se destacó la importancia de que los profesionales sanitarios enfatizan en la comunicación entre el paciente y sus cuidadores, de cara al bienestar emocional, incluyendo la espiritualidad, bienestar social y mental.¹¹

Otros autores realizaron un estudio en el que identificaron un aumento de la carga de los cuidadores de pacientes con ELA utilizando la Escala de Sobrecarga Autopercebida (SPB) y, por tanto, la calidad de vida percibida en los pacientes con ELA disminuyó. Esta sobrecarga tenía tendencia a ser mayor ante pacientes de sexo femenino, con más conocimientos de la enfermedad y problemas respiratorios graves y en el lado del cuidador, la disfunción motriz severa y el aumento del coste del cuidado, eran los factores que aumentan la carga. Otros estudios indicaron que la pérdida de peso, disfagia orofaríngea y el dolor son otros síntomas que tuvieron un impacto negativo en la calidad de vida de los pacientes con ELA.¹²

Otra de las escalas disponibles fue la ALSFR, diseñada como un sistema de puntuación de la capacidad funcional de los pacientes con ELA. Consta de 10 preguntas, calificadas en una escala de 0 a 4, en todos los diferentes dominios que podrían verse afectados por la enfermedad, incluida la función bulbar respiratoria y la función de las extremidades superiores e inferiores. El original fue reemplazado unos años más tarde por ALSFRS-R cuando se reconoció que era necesario medir el deterioro respiratorio. La nueva escala consta de 12 preguntas que suman 48 puntos y valora el movimiento, especialmente de las extremidades superiores, como escritura, alimentación, vestimenta (motricidad fina), habla, deglución, salivación (función bulbar), girar, vestirse, caminar, trepar (motricidad gruesa) y disnea, ortopnea, insuficiencia respiratoria (función respiratoria).^{12,15}

Existe otro estudio en que usaron la escala ALSFRS-R para evaluar la gravedad de la ELA funcional. La conclusión de este estudio concluyó que es una herramienta fiable, aunque el resultado es todo un reto para neurólogos y enfermeras de todo el mundo al tener que decidir cuándo y cómo dar un diagnóstico de ELA a los pacientes. Sin embargo, este cuestionario tiene una serie de limitaciones, por ejemplo, que no es sensible a la progresión de la enfermedad, y se puede ver afectado por las emociones al tratarse de un test subjetivo, así como por el grado de apoyo social y la presencia de depresión.^{12,15}

Además, la escala de calificación funcional de ELA revisada (ALSFRSR), predice la progresión de la enfermedad en cuanto a la afectación neurológica, así como el tiempo de supervivencia de estos pacientes. Varios estudios han demostrado que esta escala puede ser administrada por un evaluador, o bien autoadministrada, con la misma fiabilidad.

Esta escala ha sido usada en ensayos clínicos de ELA como medida de resultado secundaria y primaria, por lo que tanto neurólogos, como pacientes con ELA podrían beneficiarse de la capacidad de monitorizar la progresión de la enfermedad de estos pacientes desde su casa mediante el cuestionario autoadministrado, resultando este cuestionario beneficioso tanto para la investigación como para la práctica clínica en la ELA. El estudio demuestra a su vez que la versión autoadministrada es mejor valorada que cuando es el profesional sanitario quien la administra.¹⁶

Para la clasificación funcional de los pacientes con ELA, este sistema, es fácil y rápido de aplicar y estratifica bien los grupos de gravedad en cuanto al pronóstico. De esta manera, un estudio consiguió discriminar a raíz del uso del ALSFRSR cinco patrones de progresión de la enfermedad, en función al estado de deterioro funcional y el tiempo de evolución.¹⁷

En ausencia de un biomarcador establecido que nos permita medir la progresión de la enfermedad, la disminución del valor obtenido en la escala ALSFRS-R se ha convertido en la medida de progresión más utilizada por los clínicos en investigación.¹⁸

Otro estudio demostró que los pacientes con ELA presentaban una correlación entre el aumento de la dependencia física y la aparición de depresión, así como entre el deterioro del habla y la ansiedad. La progresión inevitable de ELA tiende a reflejarse en una disminución de la calidad de vida. En dicho estudio, se demuestra que, ante un deterioro de la función física, empeora la calidad de vida y la dignidad respectivamente, en comparación con los controles sanos. Este deterioro a su vez, no parecía estar asociado con factores como el inicio de la enfermedad, edad de inicio o sexo. La introducción de ayudas técnicas como la ventilación no invasiva BPAP o la colocación de una PEG tuvieron una asociación significativa y negativa con la calidad de vida de pacientes con ELA.¹⁴

A raíz del anterior y para concluir, identificamos uno de los cuestionarios estandarizados más importantes y completos utilizados en España para medir el bienestar subjetivo de los pacientes con ELA, así como la progresión de la enfermedad. Se trata del cuestionario de evaluación ELA (ALSAQ40), la adaptación española del ALSFR-R y que cuenta con 5 dominios (movilidad física, actividades de la vida diaria e independencia, comer y bebida, comunicación y reacciones emocionales). La puntuación máxima es de 200 puntos, y a mayor puntuación menor calidad de vida.¹⁴⁻¹⁹

Bibliografía

1. Instituto de Salud Carlos III. Grupo de Investigación en Enfermería. Portal de Registro de Enfermedades Raras [Internet]. 2020. Disponible en: <https://registoraras.isciii.es/Comun/Inicio.aspx> [acceso: 10/01/2020].
2. Mora Pardina J. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable. Prous Science. 1999. 1-506 p.
3. Pascual Gómez J. Tratado de neurología. Madrid: Luzán 5; 2011. 1048 p.
4. González Díaz N, Escobar Barrios E, Escamilla Chávez C. Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. Rev Mex Med Física y Rehabil. 2003;15(2):44-54.
5. Junta de Andalucía C de S. Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica guía de actuación compartida para la atención a personas afectadas por esclerosis lateral amiotrófica en el sspa plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras de andalucía [Internet]. 2012. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/guia-asistencial-ela.pdf> [acceso: 17/11/2019].

Discusión

Hoy en día, la predicción de deterioro neuromuscular en la ELA es muy difícil, produciéndose cambios en el deterioro neurológico mes a mes, o incluso cada semana debido a su rápida evolución. A pesar de la pluriafectación orgánica, y de las múltiples pruebas que podrían aplicarse para identificar signos de deterioro, el diagnóstico precoz continúa resultando todo un desafío, resultando en ocasiones un problema, el hecho de elegir qué pruebas utilizar, de hecho, dos personas con la misma enfermedad, pueden tener una presentación y evolución diferentes (una persona con afectación bulbar, tendrá una evolución diferente a la de alguien con debilidad predominante de extremidades inferiores). A todo esto, hay que añadir que algunos pacientes no sobreviven más de un año desde el diagnóstico.¹⁵

Además, debido a su mal pronóstico y al impacto psicosocial asociado a éste, la ELA es una enfermedad neurodegenerativa que claramente afecta calidad de vida y dignidad del paciente y su familia, existiendo una estrecha relación entre el deterioro clínico y un empeoramiento en la calidad de vida, pasando a ser un objetivo importante en el manejo de ELA dentro del equipo multidisciplinar.¹⁴

En cada etapa de la enfermedad hay problemas funcionales específicos que conducen progresivamente a una discapacidad severa, que generalmente deja un buen nivel de función cognitiva. La limitación de las capacidades es gradual y se vuelve dependiente de factores ambientales, como los cuidadores y la tecnología, que influyen a su vez en su calidad de vida.²⁰

Como hemos visto no existe ningún cuestionario que valore de forma específica la calidad de vida del paciente considerándolo como una unidad familiar.¹¹

Conclusiones

Dicho esto, cabe concluir que, a pesar del trabajo constante por mejorar la calidad de vida y dignidad de los pacientes y su familia, en la actualidad no contamos con una herramienta validada que prediga la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo, un test que sería de gran utilidad para la intervención precoz ante la aparición de dicho deterioro, mejorando la calidad de vida y dignidad de estos pacientes y su familia, principal punto de abordaje de esta enfermedad.

Financiación: ninguna.

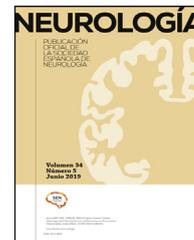
Conflicto de interés: ninguno.

6. Mayadev AS, Weiss MD, Jane Distad B, Krivickas LS, Carter GT. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19(3):619-31.
7. Bossa fernández L, Abarca de Bossa M, Torres Sandoval E, Ramírez Reyes G, García Rizo M. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Un manual para los pacientes(PALS), familiares, cuidadores(CALS) y amigos. 2014. 1-96 p.
8. 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. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2013.01.013>
9. Vitacca M, Vianello A. Respiratory outcomes of patients with amyotrophic lateral sclerosis: An italian nationwide survey. *Respir Care*. 2013;58(9):1433-41.
10. Grehl T, Rupp M, Budde P, Tegenthoff M, Fangerau H. Depression and QOL in patients with ALS: how do self-ratings and ratings by relatives differ? *Qual Life Res*. 2011;20(4):569-74.
11. Johnson S, Alonso B, Faulkner K, Roberts H, Monroe B, Lehman L, et al. Quality of life perspectives of people with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Am J Occup Ther*. 2017;71(3):1-8.
12. Geng D, Ou RW, Miao XH, Zhao LH, Wei QQ, Chen XP, et al. Patients' self-perceived burden, caregivers' burden and quality of life for amyotrophic lateral sclerosis patients: a cross-sectional study. *J Clin Nurs*. 2017;26(19-20):3188-99.
13. Felgoise SH, Feinberg R, Stephens HE, Barkhaus P, Boylan K, Caress J, et al. Amyotrophic lateral sclerosis-specific quality of life-short form (ALSSQOL-SF): A brief, reliable, and valid version of the ALSSQOL-R. *Muscle and Nerve*. 2018;58(5):646-54.
14. Martínez-Campo Y, Homedes C, Lazaro A, Alarcón R, Campo D, Riera M, et al. Observational study of patients in Spain with amyotrophic lateral sclerosis: Correlations between clinical status, quality of life, and dignity. *BMC Palliat Care*. 2017;16(1):1-7.
15. Rutkove SB. Clinical Measures of Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurotherapeutics*. 2015;12(2):384-93.
16. Montes J, Levy G, Albert S, Kaufmann P, Buchsbaum R, Gordon PH, et al. Development and evaluation of a self-administered version of the ALSFRS-R. *Neurology*. 2006;67(7):1294-6.
17. Ortiz Corredor F, Mendoza Pulido C, Peña Preciado M. Diseño y validación de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Colomb Med Física y Rehabil*. 2011;21(1):14-22. doi: <http://www.revistacmfr.org/index.php/rcmfr/article/view/3>
18. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(5):381-5.
19. Jenkinson C, Levvy G, Fitzpatrick R, Garratt A. The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): Tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J Neurol Sci*. 2000;180(1-2):94-100.
20. Ciotti S, Bianconi F, Saraceni VM, Vulpiani MC, Rinonapoli G, Caraffa A, et al. Narrative Medicine in Amyotrophic Lateral Sclerosis and a Rehabilitation Project Based on International Classification of Functioning, Disability and Health. *Am J Phys Med Rehabil*. 2018;97(11):832-8.



NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



ORIGINAL ARTICLE

Environmental exposure to pesticides and Amyotrophic Lateral Sclerosis in the South of Spain

S. Bermudo Fuenmayor^{a,*}, P.J. Serrano Castro^b, P. Quiroga Subirana^c, S. López Palmero^d, M. Requena Mullor^e, T. Parrón Carreño^f

^a Servicio de Tocoginecología, Hospital de Poniente, Spain

^b Servicio de Neurología en Hospital Regional de Málaga, Spain

^c Servicio de Neurología en Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Spain

^d Servicio de Medicina Interna en Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Spain

^e Universidad de Almería, Spain

^f Unidad de Delegación Territorial para la igualdad, salud y políticas sociales, Almería, Spain

Received 19 December 2020; accepted 1 January 2021

KEYWORDS

Amyotrophic Lateral Sclerosis;
Pesticides;
Epidemiology;
Toxicology;
Neurology;
Nursing

Abstract

Objective: To determine if there is a relationship between environmental exposure to pesticides and the prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) in Andalusia.

Method: We carried out a case–control study using the logistic regression method to verify the relationship between the prevalence of ALS in the area exposed to pesticides versus the unexposed area, through the Odds Ratio statistical test.

Results: The study population consisted of 519 individuals diagnosed with ALS between January 2016 and December 2018 according to the CMBD (Minimum Basic Data Set) as cases. In the control group, we have 8,384,083 individuals obtained from data from the National Institute of Statistics (INE). The Odds Ratio (OR) was used as a measure of association between cases and controls, obtaining an OR between 0.76 and 1.08 for the confidence interval of the CI (95%).

Conclusions: Despite the existence of various studies that suggest a possible association between environmental exposure to pesticides and the risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis, our analysis of the Andalusian population did not find significant evidence of this association.

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Corresponding author.

E-mail address: sarafuenmayor01@hotmail.com (S. Bermudo Fuenmayor).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.01.013>

0213-4853/© 2021 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Please cite this article as: S. Bermudo Fuenmayor, P.J. Serrano Castro, P. Quiroga Subirana et al., Environmental exposure to pesticides and Amyotrophic Lateral Sclerosis in the South of Spain, Neurología, <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.01.013>

PALABRAS CLAVE

Esclerosis lateral
amiotrófica;
Pesticidas;
Epidemiología;
Toxicología;
Neurología;
Enfermería

Exposición ambiental a pesticidas y esclerosis lateral amiotrófica en el sur de España

Resumen

Objetivo: Analizar si existe una relación entre la exposición ambiental a pesticidas y la prevalencia de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en Andalucía.

Métodos: Realizamos un estudio de casos y controles con regresión logística para esclarecer la relación entre la prevalencia de ELA en el área expuesta a pesticidas vs. el área sin exposición, mediante el cálculo de razones de probabilidades (*odds ratio* [OR]).

Resultados: Incluimos un grupo de casos, con 519 individuos diagnosticados de ELA entre enero de 2016 y diciembre de 2018, obtenidos del conjunto mínimo básico de datos, y un grupo control con 8.384.083 individuos obtenidos de la base de datos del Instituto Nacional de Estadística. Se utilizó la OR para medir la asociación entre casos y controles, con un intervalo de confianza del 95% de 0,76-1,08.

Conclusiones: A pesar de que varios estudios sugieren una posible asociación entre la exposición ambiental a pesticidas y un aumento en el riesgo de ELA, nuestro estudio sobre la población andaluza no halló datos significativos en favor de dicha hipótesis.

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introduction

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a degenerative disease of unknown origin that affects motor neurons and is rapidly and fatally evolving.¹

The estimate of ALS patients in Spain according to the Spanish Neurology Society is 3 new cases of ALS per day, which supposes an annual incidence of 1/100,000 inhabitants and a prevalence of 3.5/100,000. The global incidence is 1.5–2.7 new cases/100,000 inhabitants per year. At this time, ALS figures in Spain affect more than 3000 people, with a prevalence ranging from 2 to 5 cases per 100,000 inhabitants. The frequency of appearance is slightly higher in the male gender (ratio: 1.3–1.5: 1), with an incidence that increases from the age of 40 and peaks at 70–75 years, to decrease until equalizing as the age of diagnosis increases. The death of these patients usually occurs 2 to 4 years after the start, although it can vary from months to decades, generally as a consequence of respiratory failure.²

The etiology of ALS is still, to a large extent, of unknown origin; however, there are studies that point to genetic and/or environmental factors as predisposing factors for their development and appearance. Other factors identified as possible predisposing factors for the appearance of ALS can be environmental toxins, tobacco, brain injuries, etc. However, it should be noted that to date, neither genetics nor environmental factors individually have been able to demonstrate sufficient evidence of their involvement in the development of ALS.^{3,4}

A study by Feng-Chiao et al., in which 156 cases and 128 controls participated, determined that there was a statistically significant association between exposure to pesticides and the presence of ALS (odds ratio of 5.09 95% CI, 1.85–13.99; $p = .002$).⁵

A meta-analysis by Casanova et al. in 2016, it was concluded that there seems to be a causal relationship between exposure to pesticides and the development of ALS (Odd

ratio of 1.42 95% CI, 1.09–1.86; $p = 0.001$), although this could be also related to other factors.⁶

Another study by Povedano et al., carried out in Catalonia, points out an association between environmental exposure to pesticides and the appearance of Amyotrophic Lateral Sclerosis.⁷

Areas of Andalusia exposed to pesticides

The coastline of Eastern Andalusia concentrates the main protected horticultural production area of the Andalusian autonomous community. Since 2001, the Junta de Andalucía has been mapping greenhouses on the Eastern Andalusian coast (regions of Campo de Dalías, Campo de Níjar and Bajo Andarax and Bajo Almanzora in Almería, La Costa in Granada and Vélez-Málaga in Málaga). Although most of the greenhouse surface in the provinces of Almería, Granada, and Málaga is found in the five regions studied since 2001 (96% according to SigPac), in 2017 it was decided to extend the study to other regions where it was detected the presence of greenhouses. Specifically, the study is extended to the Alto Andarax, Campo Tabernas, and Río Nacimiento regions in Almería, Alhama, Las Alpujarras, and Baza in Granada and Centro-Sur or Guadalhorce in Malaga. In this way, since 2017, the studied area would include more than 99% of the protected surface in the set of the three provinces according to SigPac data. The area of greenhouses estimated for the year 2019 in the regions studied amounted to 35,946 ha registered an increase of 457 ha (1.3%) compared to 2018. By provinces, in Almería 32,048 ha have been estimated, 434 ha more than the last year. In Granada, 3122 ha have been estimated, 22 ha more than last year. In Malaga, 776 ha have been estimated, 1 ha more than last year.³

According to the 2019 mapping of crops under plastic in Huelva, the area mapped as cultivation under plastic would amount to 16,611 ha. It has been estimated that 14,616 ha would correspond to the surface under plastic while the rest

would correspond mainly to corridors of the exploitation and roads. If we compare these estimates with the results of the previous season, an increase in the area under plastic is observed of 796 ha (6%). Since 2004, the area under plastic in Huelva has increased by 103% (7419 ha). The municipalities of Moguer and Almonte concentrate almost half of the estimated total area under plastic (42%). They are followed in the amount of estimated protected area by the municipalities of Lepe, Lucena del Puerto, and Cartaya, which exceed 1000 ha. At the opposite extreme, in Punta Umbría and San Juan del Puerto, they do not reach 10 ha. Gibraleón followed by Lepe, Cartaya, and Almonte are the municipalities with the greatest increase in area. Another nine municipalities increase their surface to a lesser degree, between 10 and 50 ha. The rest of the municipalities analyzed maintain their surface quite stable with variations that do not reach 10 ha.⁴

As in the previous campaign, a small percentage of the area estimated as protected crop corresponds to areas where the plastic was not yet spread on January 12 and has been detected in the image of February 11.⁴

In Cádiz, seven municipalities have been studied: Chipiona, Sanlúcar de Barrameda, Medina-Sidonia, Conil de la Frontera, Jerez de la Frontera, Arcos de la Frontera and Rota (96% of the area of protected crops in the province according to the census), estimating a protected area of 888 ha compared to 919 ha in 2014, 3.4% less. Sanlúcar de Barrameda and Chipiona account for most of the greenhouses (78%). In all municipalities except Conil de la Frontera, the estimated protected area has decreased slightly. In Arcos de la Frontera, traveling macro-tunnel-type structures have been detected. In Seville, seven other municipalities have been studied: Los Palacios y Villafranca, Lebrija, Las Cabezas de San Juan, Aznalcázar, Alcalá de Guadaíra, Utrera and El Cuervo de Sevilla (79% of the area of protected crops according to census), estimating a Protected area of 292 ha compared to 261 ha in 2014, 11.7% more. Los Palacios and Villafranca, followed by Lebrija, are the two municipalities with the highest presence of greenhouses (72%). The increase in area is especially concentrated in Los Palacios and Villafranca. In Aznalcázar, traveling macro-tunnel-type structures have been detected.⁸

Pesticides are widely used throughout the world due to their benefits for the agriculture sector, improving crop production, and in public health for the control of vector-borne diseases. In Spain, the use of pesticides as plant protection is 73,286 tons in its latest study in 2018.⁹

Long-term use of pesticides in areas of intensive use for agriculture contributes to environmental pollution; therefore, residential proximity to pesticide-treated farmland can pose a risk to human health.¹⁰

The purpose of our study is to determine, through a case–control study, if there is a relationship between environmental exposure to pesticides and the appearance of ALS in southern Spain.

Materials and methods

A case–control study based on the population of Andalusia (southern Spain) exposed to pesticides in their work environment in agriculture was conducted in order to evaluate

a possible association between exposure to these chemicals and the prevalence of Sclerosis. Amyotrophic Lateral.

The study was approved by the Ethics Committee of the Torrecárdenas University Hospital.

Criteria for the selection of study areas and categorization of pesticide exposure

The areas studied correspond to municipalities in Andalusia (Southern Spain), which were classified into two groups (high versus low exposure to the use of pesticides) according to the agronomic criteria provided by the Andalusian Council of Agriculture, in particular tons of pesticides used, and a land area dedicated to intensive agriculture in plastic-covered greenhouses.¹¹

Intensive agriculture areas with a large number of hectares (ha) of a greenhouse, and therefore with high use of pesticides, were considered high exposure. In contrast, areas with a low number of greenhouse hectares or dedicated only to extensive agriculture (and therefore with low use of pesticides) were classified as low exposure to pesticides. The exhibition included the entire autonomous community of Andalusia, distinguishing in the provinces of Seville, Huelva, Cádiz, Málaga, Granada and Almería between high and low exposure, and Córdoba and Jaén being classified as the entire province of low exposure according to the cartography for 2018 due to its low number of greenhouse hectares.^{4,8,10,11}

Regarding the main groups of phytosanitary products used during the study period according to the phytosanitary marketing survey in 2018 were fungicides and bactericides (52%: inorganic, carbamates and dithiocarbamates, benzimidazoles, imidazoles and triazoles, morpholines, microbiological or botanicals), herbicides (23%: triazines and triazinones, carbamates and bicarbamates, urea, uracil or sulfonylurea, others), molluscicides, growth regulators and others (16%: growth regulators, molluscicides and others), insecticides and acaricides (9%: pyrethroids, microbiological/botanical origin, others).⁹

Study population and Amyotrophic Lateral Sclerosis

For our population sample, we selected the 519 individuals diagnosed with Amyotrophic Lateral Sclerosis according to the Minimum Basic Data Set (CMDB) for the year 2018 in Andalusia, which we later divided into high and low exposure.

Of the individuals with ALS diagnoses, 194 people lived in high pesticide use areas and 325 people lived in low pesticide use areas. Of those 519 patients, 269 are men (51.4%) and 254 women (48.6%). The average age is 63, 79 + 12.77, with ages between 21 and 92 years (Table 1).

We selected the “cases” group through the computerized registry of the Andalusian Public Health Service, called the Basic Minimum Data Set (CMDB), among the patients diagnosed with ALS during the 3-year study period and in turn we divided them among those who lived in an area of intensive agriculture in greenhouses (high exposure) and those who did not (low exposure). The CMDB is a registry that collects coded clinical data on patients from admission to discharge from a public hospital, with data on their

Table 1 Demographic characteristics of the case group.

Variable	N	Percentage
Sex		
Woman	254	48.6
Men	269	51.4
Age		
Mean ± SD	63, 79 + 12.77	
Exposure		
High pesticide use areas	194	
Low pesticide use areas	325	

Table 2 2×2 contingency table.

	Cases	Control	
Exposed	194	3.335.482	3.335.676
Not exposed	325	5.048.601	5.048.926
	519	8.384.083	8.384.602

health status as the main diagnosis, as well as other secondary diagnoses, and other data such as age, sex and the place of residence.

The diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) was defined according to the tenth revision of the International Classification of Diseases (ICD-10) of the World Health Organization, in force during the study period. The codes used to obtain the data for Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) in the CMBD according to the ICD-10 were G12.21, in section G10-G14.

We select the “control” group through Andalusian population that lived in the same study areas as the cases, according to the INE for the period of time studied, and was composed of 3.335.482 people without a diagnosis of ALS in the high-exposure area and 5.048.601 people no diagnosis of ALS in the low-exposure zone, as of January 1, 2018.

Statistical analysis

In data analysis, frequencies and percentages were calculated for the variables sex and age in the sample obtained from cases of Amyotrophic Lateral Sclerosis, as well as the means and standard deviations of these variables. For the calculation of the prevalence rate, as well as the risk of developing Amyotrophic Lateral Sclerosis, they were calculated for areas of high and low exposure to pesticides through the Odds Ratios (OR) test, with an interval of 95% confidence (CI). The level of statistical significance was established at $p < 0.05$. The data were analyzed with the statistical program SPSS 24.0 for the analysis of frequencies and percentages, and Epidat 3.1 for the calculation of OR using a 2×2 contingency table (Table 2).

Results

To find out if there is a relationship between environmental exposure to pesticides and the prevalence of Amyotrophic

Lateral Sclerosis in Andalusia, we analyzed the cases identified according to the CMBD in each of the municipalities included in the districts with high exposure to pesticides.

In the province of Almería, 46 cases of ALS were identified in total, 33 of them, inhabitants of areas of high exposure to pesticides and 13 inhabitants of areas of low exposure to pesticides.

The province of Cádiz registered 87 cases of ALS in total, 61 of them, inhabitants of areas of high exposure to pesticides, and 26 inhabitants of areas of low exposure to pesticides.

In the province of Granada, 40 cases of ALS were identified in total, 5 of them, inhabitants of areas of high exposure to pesticides and 35 inhabitants of areas of low exposure to pesticides.

In the province of Huelva, 34 cases of ALS were identified in total, 26 of them, inhabitants of areas of high exposure to pesticides and 8 inhabitants of areas of low exposure to pesticides.

In the province of Malaga, 88 cases of ALS were identified in total, 42 of them, inhabitants of areas of high exposure to pesticides and 46 inhabitants of areas of low exposure to pesticides.

In the province of Seville, 124 cases of ALS were identified in total, 27 of them, inhabitants of areas of high exposure to pesticides and 97 inhabitants of areas of low exposure to pesticides.

The provinces of Córdoba and Jaén were included in their entirety as areas of low exposure to pesticides due to the low percentage of registered greenhouse hectares, identifying 67 and 33 cases of ALS diagnosed, respectively.

With the data obtained for the cases according to the CMBD and taking as a reference for the controls, the population by municipalities according to the INE for the year 2018, the 2×2 contingency table that appears in Table 1 was performed.

When analyzing the data through the Epidat 3.1 program for the contingency table shown in Table 1, it was identified that the proportion of cases exposed to pesticides was 37% (0.37) while that of exposed controls 87% (0.87)

The Odds Ratio (OR) was used as a measure of association between cases and controls, obtaining an OR 0.09 for the 95% confidence interval, between 0.76 and 1.08.

Discussion

The present study evaluated whether living in geographic areas of intensive agriculture with a high percentage of greenhouse hectares (>1200 ha) and therefore, with greater environmental exposure to pesticides in Andalusia is associated with a higher prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis.

In recent years, several studies have pointed out the possible relationship between exposure to pesticides, and its implication as a risk factor for the appearance of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS).

A study based on a systematic review in 2016 identified 448 articles linking pesticide exposure and a series of diseases. Of these, 18 studies (15 case–control studies and 3 cohorts) evaluated the relationship between pesticide

exposure and the incidence of ALS. Ten of the 15 case–control studies identified an association between pesticide exposure and the occurrence of ALS, with Odds Ratios (OR) between 1.1 and 6.¹²

A 2014 meta-analysis identified 19 case–control studies and 3 cohort studies, which also found an association between ALS risk and pesticide exposure with an OR of 1.44, for a Confidence Index of 95% (1.22–1.70). However, they did not find an association between ALS risk and exposure in rural settings.¹³

Another meta-analysis of 8 studies determined that there is significant evidence between the association of pesticide exposure and the appearance of ALS, with an OR between 1.4 and 1.8. However, when comparing the data from the Agricultural Health Study, with a cohort study of 84,739 private workers who use pesticides and their spouses, in this case an association was found only in the case of organochlorine pesticides.¹⁴

Another case–control study conducted in 2011, in which 156 patients diagnosed with ALS among the cases and 128 people without a diagnosis of ALS in the controls, evaluated the relationship between environmental exposure to pesticides and the incidence of ALS cases, yielding a result that identifies a statistically significant association between pesticide exposure and the development of ALS with an OR of 5.09 for a 95% CI (1.85–13.99) and a $p < 0.05$ ($p = 0.002$).¹⁵

However, most studies to date have focused on the study of pesticide exposure; leaving aside the role of non-work-related exposure, such as intake, dermal contact, and inhalation, which can derive from the application of pesticides to agricultural fields, as well as their volatilization after application, a fact that depends on the turn from specific pesticides and weather conditions. This generally occurs in areas of agricultural proximity.^{11,16}

Another study of 290 cases (41.3%) and 1184 controls (43.3%) carried out with people who had agricultural crops in their homes, determined that there was no relationship between ALS risk and proximity to agricultural land under general non-intensive cultivation (OR 0.92; 95% CI: 0.78–1.09).¹⁷

The present study did not find evidence of a relationship between the prevalence of ALS and exposure to pesticides in geographic areas of high exposure in the autonomous community of Andalusia.

Conclusions

The results obtained in this study allow us to affirm that there is no significant evidence to justify a relationship between the prevalence of ALS and environmental exposure to pesticides in geographic areas of high exposure in the autonomous community of Andalusia.

However, as it is a rapidly evolving disease with a low incidence, it is difficult to carry out adequate follow-up over time to obtain significant results, leaving this line open for future research.

Funding

Not applicable.

Conflicts of interest

The authors declare no conflicts of interest.

References

1. Lemone P, Burke K. *Enfermería médico-quirúrgica. Pensamiento crítico en la asistencia del paciente.*, vol. I. 4ª. Madrid: Pearson Educación; 2009.
2. Gómez-Candela C, Palma-Milla S, Miján-de-la-Torre A, Rodríguez-Ortega P, Matía-Martín P, Loria-Kohen V, et al. Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones. *Nutricion Hospitalaria*. 2018;35:1243–51, <http://dx.doi.org/10.20960/nh.1819>.
3. Junta de Andalucía. Cartografía de invernaderos en Almería, Granada y Málaga. n.d.
4. Junta de Andalucía. Cartografía de cultivos bajo plástico en la provincia de Huelva. 2019.
5. Su FC, Goutman SA, Chernyak S, Mukherjee B, Callaghan BC, Batterman S, et al. Association of environmental toxins with amyotrophic lateral sclerosis. *JAMA Neurol*. 2016;73:803–11, <http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2016.0594>.
6. Casanova A, Corada M, Vicente-Vicente L, Hernández-Sánchez M, Morales A, Prieto M. Exposición a pesticidas y esclerosis lateral amiotrófica: cuantificación de la relación causa-efecto a través de la técnica de meta-análisis. *Revista de Toxicología*. 2016;33:84–7.
7. Povedano M, Saez M, Martínez-Matos JA, Barceló MA. Spatial assessment of the association between long-term exposure to environmental factors and the occurrence of amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia, Spain: a population-based nested case–control study. *Neuroepidemiology*. 2018;51:33–49, <http://dx.doi.org/10.1159/000489664>.
8. Junta de Andalucía. Cartografía de invernaderos en las provincias de Cádiz y Sevilla. 2017.
9. Ministerio de Agricultura P y A. Encuesta de Comercialización de Productos Fitosanitarios 2018. 2018:1–5.
10. González JG, Miranda MIV, Mullor MR, Jerez AFH, Carreño TP, Rodríguez RA. Association of reproductive disorders and male congenital anomalies with environmental exposure to endocrine active pesticides. *Reproduct Toxicol*. 2017;71:95–100, <http://dx.doi.org/10.1016/j.reprotox.2017.04.011>.
11. Requena M, Parrón T, Navarro A, García J, Ventura MI, Hernández AF, et al. Association between environmental exposure to pesticides and epilepsy. *NeuroToxicology*. 2018;68:13–8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuro.2018.07.002>.
12. Mostafalou S, Abdollahi M. Pesticides: an update of human exposure and toxicity. *Arch Toxicol*. 2017;91:549–99, <http://dx.doi.org/10.1007/s00204-016-1849-x>.
13. Kang H, Cha ES, Choi GJ, Lee WJ. Amyotrophic lateral sclerosis and agricultural environments: a systematic review. *J Korean Med Sci*. 2014;29:1610–7, <http://dx.doi.org/10.3346/jkms.2014.29.12.1610>.
14. Kamel F, Umbach DM, Bedlack RS, Richards M, Watson M, Alavanja MCR, et al. Pesticide exposure and amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroToxicology*. 2012;33:457–62, <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuro.2012.04.001>.

15. Su FC, Goutman SA, Chernyak S, Mukherjee B, Callaghan BC, Batterman S, et al. Association of environmental toxins with amyotrophic lateral sclerosis. *JAMA Neurol.* 2016;73:803–11, <http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2016.0594>.
16. Vinceti M, Filippini T, Violi F, Rothman KJ, Costanzini S, Malagoli C, et al. Pesticide exposure assessed through agricultural crop proximity and risk of amyotrophic lateral sclerosis. *Environ Health.* 2017;16:1–14, <http://dx.doi.org/10.1186/s12940-017-0297-2>.
17. Ciotti S, Bianconi F, Saraceni VM, Vulpiani MC, Rinonapoli G, Caraffa A, et al. Narrative medicine in amyotrophic lateral sclerosis and a rehabilitation project based on international classification of functioning, disability and health. *Am J Phys Med Rehabil.* 2018;97:832–8, <http://dx.doi.org/10.1097/PHM.0000000000000978>.



REVISIONES

Efectos de la pandemia por Covid-19 sobre la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

Effects of the Covid-19 pandemic on the quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Sara Bermudo Fuenmayor¹
Pedro Jesús Serrano Castro²
Pablo Quiroga Subirana³
Tesifón Parrón Carreño⁴

¹ Enfermera, Doctoranda en la Universidad de Almería. Enfermera en Hospital de Poniente, Almería. España. sbf319@inlumine.ual.es

² Médico, Universidad de Málaga. Neurólogo en Hospital Regional de Málaga. España.

³ Médico, Universidad de Almería. Neurólogo en Complejo Hospitalario Torrecárdenas en Almería. España.

⁴ Médico. Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Especialista en Medicina Preventiva y Salud Pública. Profesor en la Universidad de Almería. Jefe de Servicio de la Delegación Territorial de igualdad, Salud y Políticas sociales. Almería. España.

<https://doi.org/10.6018/eglobal.457891>

Recibido: 30/11/2020

Aceptado: 3/03/2021

RESUMEN:

Introducción: En los últimos meses, la irrupción del SARS-CoV-2 como pandemia mundial ha causado un impacto devastador en la sanidad a nivel mundial. Los sistemas sanitarios se han visto desbordados, y el seguimiento de aquellos pacientes que requieren un control y evaluación continuos, como es el caso de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), se han visto afectados negativamente.

Material y Método: Se ha llevado a cabo una búsqueda de la literatura actual para determinar el impacto de la pandemia de Covid-19 sobre la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica y su familia.

Resultados: El diagnóstico, tratamiento, seguimiento y cuidados domiciliarios de estos pacientes se han visto modificados, adaptándolos en la medida de lo posible, a la tecnología y los recursos disponibles para tratar de reducir al mínimo la pérdida de calidad de vida de los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica y asegurando la atención integral.

Conclusión: A pesar de los numerosos esfuerzo y avances en la investigación, tanto en el caso de la ELA como en la COVID-19, queda mucho camino por andar.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica; ELA; COVID-19; Coronavirus; SARS-COV2; Calidad de vida.

ABSTRACT:

Introduction: In recent months, the emergence of SARS-CoV-2 as a global pandemic has caused a devastating impact on health worldwide. Health systems have been overwhelmed, and the follow-up of

those patients who require continuous monitoring and evaluation, such as Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), have been negatively affected.

Material and method: A search of the current literature has been carried out to determine the impact of the Covid-19 pandemic on the quality of life of patients diagnosed with Amyotrophic Lateral Sclerosis and their family.

Results: The diagnosis, treatment, follow-up and home care of these patients have been modified, adapting them as much as possible to the technology and available resources to try to minimize the loss of quality of life of patients diagnosed with Sclerosis Amyotrophic lateral and ensuring comprehensive care.

Conclusion: Despite numerous efforts and advances in research, both in the case of ALS and COVID-19, there is still a long way to go.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis; ALS; COVID-19; Coronavirus; SARS-COV2; Quality of life.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), se trata de una enfermedad neuromuscular degenerativa de origen desconocido, de carácter progresivo. Presenta una afectación de las motoneuronas en la corteza cerebral, tronco encefálico y médula espinal, con una evolución rápida y fatal.⁽¹⁻³⁾

A medida que avanza la enfermedad, la aparición de disfagia es frecuente, aumentando el riesgo de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia. Cuando los músculos respiratorios se ven afectados, se produce una pérdida de la capacidad eficaz de toser y de carraspear de forma voluntaria, limitando las posibilidades de despejar los desechos de la faringe. Esto provoca una progresiva limitación ventilatoria. Finalmente, se produce una insuficiencia respiratoria global. La muerte suele ocurrir entre los 3-5 años desde el diagnóstico, debido a un fallo respiratorio.⁽³⁻⁷⁾

A día de hoy, a pesar de los numerosos esfuerzos, no existe un tratamiento curativo para la ELA. Los cuidados paliativos y el tratamiento de los síntomas son claves para el abordaje de estos pacientes.^(6,7)

La enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) es una enfermedad infecciosa causada por una nueva cepa de coronavirus, el síndrome respiratorio agudo severo coronavirus 2 (SARS-CoV-2).⁽⁸⁾

Tras el primer informe en China, la Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró el SARS-CoV-2 como pandemia mundial el 11 de marzo de 2020, con un impacto devastador en la práctica sanitaria de todo el mundo.⁽⁸⁻¹¹⁾

A raíz de la irrupción del Covid-19, los sistemas sanitarios se han visto obligados a reorganizar sus recursos, así como los espacios disponibles para la atención sanitaria. La atención especializada fue adaptada para el tratamiento y atención de pacientes con COVID-19, cancelando toda actividad programada no urgente. Esto tuvo una repercusión directa en el seguimiento de aquellos pacientes que requieren un control y evaluación continuo, como es el caso de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)⁽⁶⁾.

Además, en la COVID-19, la dificultad respiratoria es el síntoma más característico. Más de la mitad de los pacientes contagiados por SARS-CoV2 con disnea precisaron del ingreso en cuidados intensivos. El ingreso en las unidades de cuidados intensivos

incrementa el riesgo de desarrollar una alteración neuromuscular relacionada con la inmovilización prolongada, la aparición de infecciones recurrentes, el requerimiento de ventilación mecánica o de corticoides. Por ello, si combinamos ambas enfermedades, ELA y COVID-19, el resultado puede ser devastador^(6,8).

El objetivo que nos proponemos con nuestro trabajo es el de identificar los efectos que la pandemia del COVID-19 ha tenido en la atención sanitaria y calidad de vida de los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

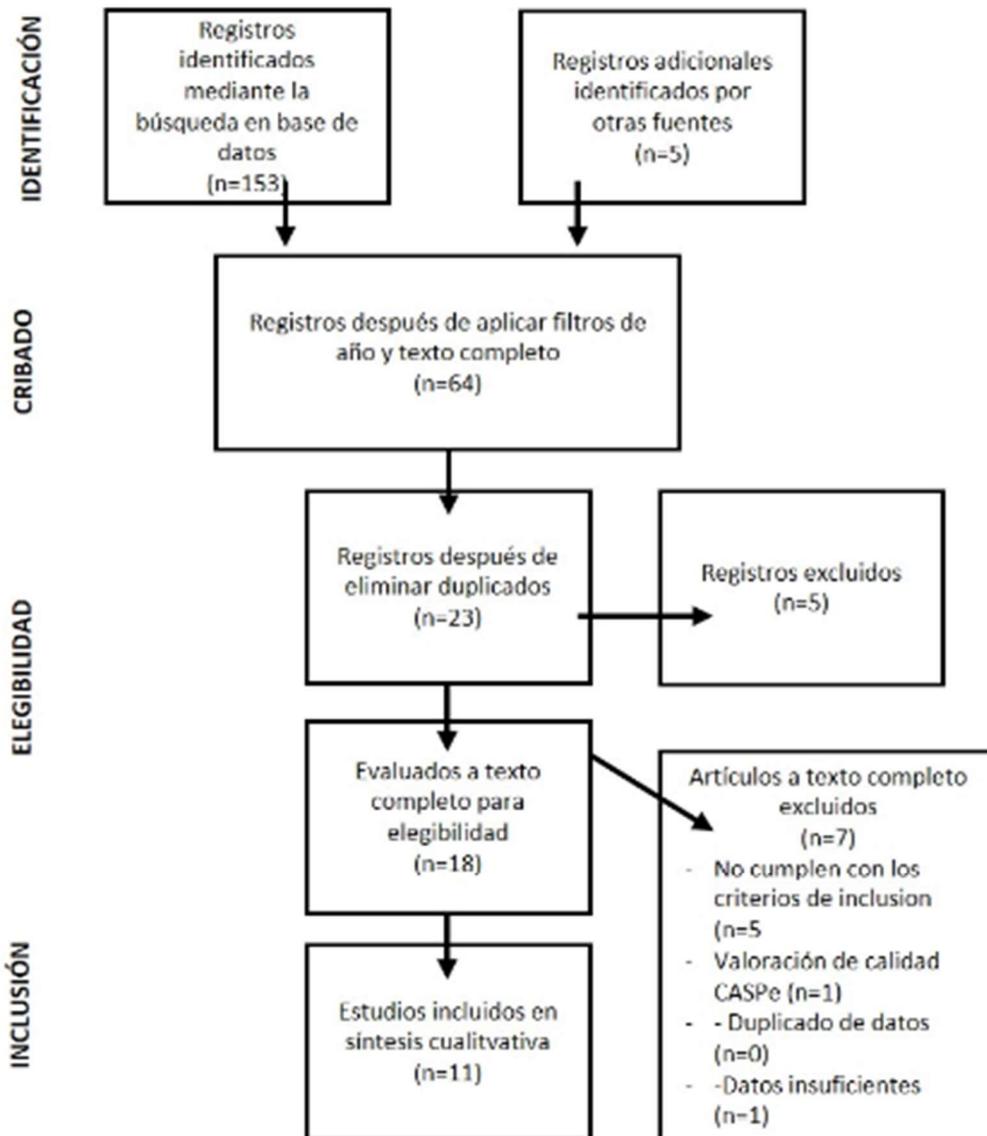
MATERIAL Y MÉTODO

Se ha llevado a cabo una búsqueda de la literatura actual para determinar el impacto de la pandemia de Covid-19 sobre la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica y su familia. Esta búsqueda ha tenido lugar en las bases de datos Medline, ÍNDICES-CSIC, Cochrane y CUIDEN entre el 1 de septiembre de 2020 y el 15 de noviembre de 2020. Las palabras claves empleadas en la búsqueda fueron 'Amyotrophic Lateral Sclerosis', 'ALS', 'Covid-19', 'Sars-cov-2' en inglés, y "Esclerosis Lateral Amiotrófica", "ELA" en español, así como el término libre "coronavirus". Los operadores empleados fueron "AND" y "OR". Las estrategias de búsqueda empleadas fueron (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Covid-19); (ALS) AND (Covid-19); (ELA) AND (Covid-19); (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (SARS-COV-2); (Esclerosis Lateral Amiotrófica) AND (SARS-COV-2); y (Esclerosis Lateral Amiotrófica) AND (Covid-19).

El resultado de la búsqueda realizada concluyó con 153 artículos, de los cuáles 11 se incluyeron en la presente revisión. Fueron excluidos aquellos artículos duplicados, o los trabajos que no cumplieron con la metodología CASPe.

La figura 1 recoge el diagrama de flujo de información seguido para la metodología a través de las diferentes fases de la revisión bibliográfica (ver figura 1).

Figura 1



RESULTADOS

La actual pandemia del coronavirus (COVID-19) ha tenido un impacto en la sanidad mundial, con gran repercusión en la salud a nivel físico y psicológico de la población en general, creando desafíos sin precedente para el abordaje de la enfermedad neuromuscular ^(3,12,13).

Esta nueva situación sanitaria obligó a reorganizar los servicios de atención al público de todos los hospitales y centros sanitarios. Los mayores cambios y dificultades derivan de la necesidad de modificar el abordaje y manejo de los pacientes, al verse obligados a posponer visitas rutinarias de seguimiento y cancelando pruebas en el ámbito hospitalario. Esto ha producido un aumento de la morbilidad de muchos pacientes con enfermedades neuromusculares, entre ellos los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Consecuentemente, esta situación también se tradujo en el retraso del diagnóstico de nuevas patologías ^(6,10,11).

Los resultados de una encuesta reciente de la Northeast Amyotrophic Lateral Sclerosis Consortium (NEALS) en Estados Unidos, evidencian la modificación que la COVID-19 ha ocasionado en la evaluación clínica de los pacientes con ELA, viéndose reducidas las consultas presenciales, e incorporando las consultas a través de videoconferencias como alternativa. Esta encuesta detectó dificultades de acceso al equipo multidisciplinar, atención domiciliaria y cuidados paliativos, así como dificultades para la obtención de recursos esenciales para estos pacientes como son las sondas de alimentación o sillas de rueda.⁽¹³⁾

El diagnóstico

Durante la pandemia, más de 3.9 mil millones de personas han estado confinados en su domicilio en más de 90 países, limitándose la asistencia médica a los casos de urgencia, con especial atención de los pacientes de riesgo, como es el caso de la ELA. La sobrecarga de los sistemas sanitarios, y el miedo al contagio por parte de estos pacientes, que ya de por sí presentan un problema respiratorio de base, limitó la atención de estos pacientes a los casos excepcionales de urgencia^(11,14).

Para los pacientes diagnosticados de ELA, cuyo diagnóstico precoz es clave para preservar su calidad de vida, todo este retraso de seguimiento y de realización de pruebas diagnósticas tiene una repercusión directa en la supervivencia⁽¹⁰⁾.

En el contexto de la pandemia, técnicas diagnósticas claves en la valoración del pronóstico de la ELA, y fundamentales para la toma de decisiones como es la espirometría, han sido desaconsejadas por los expertos, puesto que pueden estimular la tos, generando aerosoles, principal vía de transmisión de la COVID-19. Esto retrasó la introducción de herramientas como la ventilación no invasiva, la ventilación invasiva o la alimentación enteral, cuya incorporación está relacionada según la evidencia disponible, con una mejora de la calidad de vida de estos pacientes. Además, el resultado de la espirometría es un criterio clave para la inclusión o exclusión en ensayos clínicos⁽¹³⁾.

Por otro lado, la COVID-19 presenta gran diversidad de síntomas inespecíficos, como cefalea, mareos, anorexia y diarrea, y síntomas neurológicos como pérdida del gusto, el oído y la vista; confusión o disminución del nivel de conciencia, incluso hay registros que identifican casos de convulsión o accidente cerebrovascular, lo que dificulta aún más su diagnóstico, planteando una mayor preocupación para el abordaje de la seguridad del paciente con ELA y su cuidador⁽¹⁵⁾.

En los últimos años, el desarrollo de la tecnología ha permitido a los pacientes con trastornos neurológicos acceder a los servicios de salud desde su domicilio, a través de la telemedicina estándar (con videoconferencia), la telesalud (con seguimiento clínico por parte del equipo multidisciplinar), el telecoaching y la teleasistencia (para apoyar la vida independiente), entre otras, que mejoran, además, la calidad de vida de estos pacientes durante la pandemia de Covid-19⁽¹¹⁾.

El diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica requiere de una valoración y examen físico para poder detectar signos y síntomas de alteraciones en las motoneuronas inferiores. Aunque la entrevista clínica o anamnesis se puede llevar a cabo de manera virtual, no es posible evaluar la masa muscular, el tono muscular y la potencia

muscular o los reflejos tendinosos, dificultando las posibilidades de un diagnóstico precoz, que ya de por sí es complicado ^(6,16).

El uso de la telemedicina, permite un seguimiento en el domicilio, la monitorización de la progresión de la enfermedad, la detección de signos y síntomas de forma precoz, y nos permite introducir recursos que mejoran la calidad de vida e independencia de estos pacientes, como son las prótesis de tobillo, bastón o andador para mantener la postura, o silla de ruedas, en casos más avanzados, cubiertos adaptados, apoyo a la comunicación y escritura, entre otros⁽¹⁵⁾.

En las etapas más avanzadas de la ELA nos encontraremos con un paciente con insuficiencia respiratoria, en multitud de ocasiones, en tratamiento con ventilación no invasiva, por lo que si a esta patología de base le sumamos la adicción de la COVID-19, el riesgo de complicaciones es muy elevado. Por ello, es importante que el equipo multidisciplinar realice adaptaciones para asegurar la seguridad y el bienestar del paciente y su cuidador, brindando información sobre la COVID-19 que permita una detección precoz para prevenir posibles complicaciones⁽⁷⁾.

El tratamiento

Con la restricción de las visitas de seguimiento hospitalaria, se vio afectada la evaluación sobre la necesidad de incorporar herramientas como es la ventilación asistida o la gastrostomía, que mejoran la calidad de vida de estos pacientes. Ambas técnicas son efectivas cuanto menor tiempo transcurra para su incorporación como herramienta complementaria, por ejemplo, en el caso de la gastrostomía, se considera una capacidad vital forzada por encima del 50% del rango normal, como principal indicador para su introducción. El asesoramiento precoz de los pacientes y sus familiares, incluso en etapas en las que no hay disfagia, es fundamental para fomentar una toma de decisiones informada⁽¹³⁾.

En cuanto al tratamiento, a pesar de no existir un tratamiento curativo, existen ciertos fármacos que frenan la progresión de la enfermedad, como el riluzol. Durante la pandemia, se ha detectado una reducción de la disponibilidad de muchos de estos tratamientos ^(10,16).

Esta búsqueda de tratamiento curativo, se continúa llevando a cabo mediante los ensayos clínicos. No obstante, en el contexto de la pandemia para el ámbito de la investigación y el avance en el tratamiento, se ha identificado también una disminución de la adscripción de nuevo pacientes a ensayos clínicos⁽¹⁰⁾.

Otro de los recursos fundamentales en el tratamiento de la ELA, como son la fisioterapia, logopedas, y terapeutas ocupacionales, también se han visto afectados. Con la implantación del real decreto que limitaba la movilidad, se ha dificultado el acceso a las terapias de rehabilitación, el trabajo de la flexibilidad, la fuerza muscular y la resistencia de las articulaciones, así como de la fonación y comunicación ^(3,11).

El seguimiento

Debido a la complejidad de la sintomatología de los pacientes con ELA y su rápida evolución, el seguimiento de estos pacientes previo a la pandemia, era llevado a cabo por un equipo multidisciplinar compuesto por neurólogo, neumólogo, nutricionista, fisioterapeuta, enfermera y psicólogo, que evalúan la progresión de la ELA cada 1, 3 o 5 meses. Con la nueva situación, este seguimiento se traslada a la telemedicina, y muchos países se han ido adaptando para que el equipo multidisciplinar se encuentre disponible y a disposición del paciente y su familia o cuidadores de forma continuada a través de la red ^(11,16).

Además, la rápida progresión de la enfermedad genera gran incapacidad. Esto requiere un constante ajuste del tratamiento, apoyo psicológico y seguimiento estrecho de su evolución, por lo que una demora de la atención sanitaria puede suponer un deterioro funcional importante, dificultando el abordaje de las complicaciones que puedan surgir⁽⁶⁾.

Con la suspensión o reducción al mínimo del número de visitas en los centros hospitalarios, con el fin de reducir el riesgo de contagio, se vuelve imprescindible localizar una nueva forma de comunicación y seguimiento de estos pacientes. El objetivo del equipo multidisciplinar es el de evitar un gran deterioro de las funciones físicas y psicológica. Por ello, se produce un impulso del uso de tecnologías emergentes para la relación con el equipo interdisciplinar y la telemedicina se vuelve clave para facilitar la comunicación con el paciente y su familia⁽¹³⁾.

Para la monitorización de la evolución de la enfermedad, es muy importante el examen neurológico y el uso de escalas validadas como la Escala Funcional ALS revisada (ALSFRS_r), herramientas claves para la detección temprana de síntomas graves, como la aparición de disfagia o insuficiencia respiratoria, que, si se diagnostican a tiempo, se reduce el riesgo de desarrollar neumonía por aspiración e insuficiencia respiratoria, mejorando por tanto el pronóstico. La escala ALSFRS-R, se puede obtener por teléfono o videollamada. Sin embargo, no contamos con métodos objetivos que valoren el progreso de la enfermedad^(3,6,11).

A pesar de todo, la evolución de la tecnología y la llegada de la telemedicina tiene también un efecto positivo, como demuestra un estudio realizado por Veterans Affairs, el Centro de ELA en Ohio. Este estudio dice que, a pesar de los posibles problemas con el audio, la dificultad para la exploración física, el tono más impersonal, con falta de privacidad y conexión emocional, esta modalidad de atención permite obtener información del domicilio y de los recursos con los que cuenta el paciente y su cuidador. Además, el uso de la videollamada evitaba viajes al hospital, que puede suponer un motivo de fatiga, cansancio y estrés en estos pacientes, permitiéndoles mantener una conversación más tranquila y cómoda ⁽¹⁴⁾.

Los cuidados domiciliarios

La provisión de información y la formación en cuidados domiciliarios también se han visto afectados por la COVID-19, sumando las dudas e incertidumbres ligadas a la enfermedad (citas, manejo del tratamiento farmacológico, la ventilación mecánica no invasiva, y la nutrición), con la relacionada con la Covid-19 (factores de riesgo, mecanismo de contagio, medidas preventivas, efectos)⁽¹⁵⁾.

Frecuentemente, el paciente con ELA usa dispositivos de limpieza de las vías respiratorias, nebulización, aspiración y uso de dispositivos de asistencia para la tos. Cuando se usa ventilación no invasiva, la propagación de las partículas de virus SARS-CoV-2 aumenta, debido al uso de mascarillas para la ventilación, o a un mal ajuste de estas. Por ello, en esta situación es importante que se realicen modificaciones del equipo de ventilación mecánica para reducir la transmisión del virus y por tanto, la posibilidad de contagio a sus cuidadores⁽¹⁷⁾.

La salud mental

Otro de los aspectos que no debemos olvidar, es el impacto que la pandemia produce a nivel psicológico, pues a la ansiedad y el miedo que ya de por sí lleva ligado el diagnóstico de la enfermedad, se suman los relacionados con la aparición de la Covid-19. Existen varios estudios que demuestran la intensificación de la angustia emocional, la ansiedad y la depresión, cuando se añade la preocupación por contraer la infección, la soledad debida al aislamiento y la dificultad para el acceso a los recursos. Así mismo, se ha identificado un aumento de la sobrecarga en los cuidadores de estos pacientes, debido un incremento de las necesidades de estos pacientes, que se ven agravada por la pandemia y el confinamiento ⁽¹²⁾.

Existe un estudio que señala que, a pesar de que no se conoce el impacto a largo plazo de la pandemia COVID-19, se ha identificado un mayor nivel de ansiedad, angustia y sentimiento de soledad, en las familias con pacientes con ELA ⁽¹⁵⁾.

DISCUSIÓN

La pandemia del coronavirus ha obligado a la reorganización de los sistemas sanitarios en todo el mundo, creando la necesidad de introducir cambios en el planteamiento de la relación terapéutica cara a cara que se viene desarrollando hasta la fecha.

Estos cambios han repercutido directamente en el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de la enfermedad hasta el final de la vida de los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica, así como indirectamente en el cuidado informal en domicilio de estos pacientes, afectando a la sobrecarga del rol del cuidador y en la salud mental tanto del paciente como de su familia.

La ELA, a pesar de ser una enfermedad en estudio, con grandes avances en la investigación, continúa considerándose como una de las enfermedades raras. La aparición del Covid-19 también ha tenido un impacto directo en el avance de la investigación de la ELA, viendo obligados a paralizar los ensayos clínicos en multitud de ocasiones.

El continuo esfuerzo por brindar la mejor calidad de atención por parte del equipo multidisciplinar a estos pacientes, introducen una oportunidad de adaptación frente a la adversidad, apareciendo nuevos paradigmas de interacción entre el personal sanitario y el paciente y su familia que mejorarán la eficiencia de la atención.

CONCLUSIÓN

La COVID-19 puede abrir una puerta a la necesidad de introducir modificaciones en los protocolos de diagnóstico y seguimiento en los pacientes con alteraciones neuromusculares desde casa, adaptando los métodos de evaluación físicos, como las pruebas funcionales, por alternativas como cuestionarios o escalas de valoración validadas, como el uso de la escala de valoración funcional ALSFRS-R.

El diagnóstico de ELA, supone un gran impacto biopsicosocial. Generalmente, tanto el paciente como su familia conocen la progresión de la enfermedad, así como el resultado final desde el diagnóstico. Por ello, el abordaje psicológico y el acompañamiento en todo momento son importantes, hecho que se ve muy limitado en la situación actual debida a la pandemia, la limitación de las vistas presenciales y el confinamiento domiciliario.

En España, debido a la principal vía de transmisión aérea, una de las medidas que se implementó para combatir la transmisión fue el uso obligatorio de mascarillas. En los pacientes con ELA, con una limitación respiratoria de base, esto puede ser una fuente de ansiedad, y empeoramiento de su calidad de vida, pues muchos necesitan de ventilación mecánica no invasiva y oxigenoterapia. Lamentablemente, hasta la fecha no hay estudios que valoren el efecto del uso de mascarillas en estos pacientes.

No existen suficientes estudios que demuestren el impacto del tratamiento del SARS-COV2 en los pacientes diagnosticados de ELA.

A pesar de los números esfuerzos y avances en la investigación, tanto en el caso de la ELA como en la COVID-19 queda mucho por estudiar e investigar.

REFERENCIAS

1. Cassmeyer V, Long B, Phipps W. Médico-quirúrgica. 3ª. Madrid: Harcourt Brace; 1997.
2. Lemone P, Burke K. Enfermería médico-quirúrgica. Pensamiento crítico en la asistencia del paciente. Volumen I. 4ª. Madrid: Pearson Educación; 2009. 1122.
3. Pinto S, Quintarelli S, Silani V. New technologies and Amyotrophic Lateral Sclerosis – Which step forward rushed by the COVID-19 pandemic? Vol. 418, Journal of the Neurological Sciences. Elsevier B.V.; 2020.
4. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud [Internet]. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. 2016. p. 1–150. Available from: http://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf
5. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2009;4(1):1–22.
6. Bombaci A, Abbadessa G, Trojsi F, Leocani L, Bonavita S, Lavorgna L. Telemedicine for management of patients with amyotrophic lateral sclerosis through COVID-19 tail. Neurological Sciences [Internet]. 2020 Oct 6; Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s10072-020-04783-x>

7. Steinbach R, Prell T, Gaur N, Stubendorff B, Roediger A, Ilse B, et al. Triage of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients during the COVID-19 Pandemic: An Application of the D50 Model. *Journal of Clinical Medicine*. 2020 Sep 5;9(9):2873.
8. Nasuello NA, Pettinaroli R, Godi L, Savoini C, de Marchi F, Mazzini L, et al. Critical illness neuro-myopathy (CINM) and focal amyotrophy in intensive care unit (ICU) patients with SARS-CoV-2_ a case series. *Neurological Sciences*. 2020 Oct 13;1–3.
9. Rajabally YA, Goedee HS, Attarian S, Hartung HP. Management challenges for chronic dysimmune neuropathies during the COVID-19 pandemic. *Muscle and Nerve*. 2020 Jul 1;62(1):34–40.
10. Solé G, Salort-Campana E, Pereon Y, Stojkovic T, Wahbi K, Cintas P, et al. Guidance for the care of neuromuscular patients during the COVID-19 pandemic outbreak from the French Rare Health Care for Neuromuscular Diseases Network. *Revue Neurologique*. 2020 Jun 1;176(6):507–15.
11. de Marchi F, Cantello R, Ambrosini S, Mazzini L. Telemedicine and technological devices for amyotrophic lateral sclerosis in the era of COVID-19. *Neurological Sciences*. 2020; 41:1365–7.
12. Consonni M, Telesca A, Bersano E, Lauria G. Amyotrophic lateral sclerosis patients' and caregivers' distress and loneliness during COVID-19 lockdown. *Journal of Neurology* [Internet]. 2020 Jul 21 [cited 2020 Nov 2];1–4. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7372539/>
13. Andrews JA, Berry JD, Baloh RH, Carberry N, Cudkowicz ME, Dedi B, et al. Amyotrophic lateral sclerosis care and research in the United States during the COVID-19 pandemic: Challenges and opportunities. *Muscle and Nerve*. 2020 Aug 1;62(2):182–6.
14. de Almeida JPL, Pinto AC, Pereira J, Pinto S, de Carvalho M. Implementation of a wireless device for real-time telemedical assistance of home-ventilated amyotrophic lateral sclerosis patients: A feasibility study. *Telemedicine and e-Health*. 2010 Oct 1;16(8):883–8.
15. Young EI, Manta D, Sah BP, Brooks BR. Modification of non-invasive ventilation for the advanced amyotrophic lateral sclerosis patient during the COVID-19 pandemic - do it now. Vol. 414, *Journal of the Neurological Sciences*. Elsevier B.V.; 2020.
16. Andrews J. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Clinical Management and Research Update (Jinsy Andrews). 2009; Available from: <http://download.springer.com.ezproxy1.lib.asu.edu/static/pdf/930/art%253A10.1007%252Fs11910-009-0010-0.pdf?originUrl=http%3A%2F%2Flink.springer.com%2Farticle%2F10.1007%2Fs11910-009-0010-0&token2=exp=1455166184~acl=%2Fstatic%2Fpdf%2F930%2Fart%25253A10.1007>
17. de Lucía N, Pio Ausiello F, Spisto M, Manganelli F, Salvatore E, Dubbioso R. The emotional impact of COVID-19 outbreak in amyotrophic lateral sclerosis patients: evaluation of depression, anxiety and interoceptive awareness. *Neurological Sciences*. 2020;41:2339–41.

ISSN 1695-6141

© COPYRIGHT Servicio de Publicaciones - Universidad de Murcia

Enfermería y Esclerosis Lateral Amiotrófica en tiempos de Covid-19

Sara Bermudo Fuenmayor

Servicio de Tocoginecología, Hospital de Poniente (Almería, España)

Correspondencia: sarafuenmayor01@hotmail.com

¡¡Feliz 2020!! Exclamaron Anne Igartiburu y Roberto Leal tras la última campanada. Bienvenido el año de la Enfermera y la Matrona. Un buen año para la enfermería y el desarrollo del movimiento “Nursing Now”, pensaba esperanzada e ilusionada yo. Después de tres años luchando contra viento y marea por sacar mi tesis adelante, parecía que por fin se veía la luz al final del túnel.

Conocí la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), por desgracia, hace unos diez años, cuando el padre de uno de mis mejores amigos fallecía debido a esta enfermedad. Desde su diagnóstico, vi como la ELA iba consumiendo a Juan, así como a su mujer y sus hijos. Paralizó sus vidas, proyectos y sueños, por disfrutar del final de la vida de Juan, ya que, por desgracia, es una enfermedad que no tiene cura y cuyo pronóstico desde el diagnóstico no suele ir más allá de los 5-6 años.

Por aquel entonces, tuve que decidir el tema de mi trabajo Fin de Grado. Desde aquel momento supe que, como enfermera, después de haber presenciado ese abandono por parte del sistema sanitario, falta de información y de recursos, así como de todo el sufrimiento de la familia en soledad, debía intentar aportar mi granito de arena en el desierto; pero un granito que pudiese ayudar a un paciente a vivir con calidad de vida, así como a morir en paz y con dignidad.

Poco después, me especialicé en Enfermería Familiar y Comunitaria y comencé el doctorado, con mucho trabajo adelantado pues ya llevaba unos años con mi objetivo en marcha: diseñar y validar un cuestionario que nos permitiese a los sanitarios predecir un deterioro neurológico respiratorio y digestivo. Así podríamos tomar una decisión sin la necesidad de pruebas invasivas cruentas, sobre si introducir o no herramientas como la ventilación mecánica y la sonda de gastrostomía percutánea, que según la evidencia científica mejoraban el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes, si se incorporaban de forma precoz.

A pesar de tratarse de una “enfermedad rara” de evolución rápida, el 2020 comenzó con una buena muestra de pacientes que muy amablemente decidieron compartir su experiencia conmigo: 105 personas, que a pesar de lo “jodidos” que se encontraban, colaboraron conmigo agradecidos, permitiendo que el diseño de mi cuestionario fuese validado de forma satisfactoria.

Por desgracia, un virus que se hacía llamar coronavirus y que pensábamos que no iba a llegar a España porque “eso era

cosa de los italianos que no son tan responsables como nosotros”, irrumpió en toda Europa. El mundo entero se paralizó.

Nos olvidamos por completo de todo lo que no fuese “el bicho”, demorando listas de espera quirúrgica, citas de revisiones, seguimientos, sesiones de rehabilitación... y sólo se atendía lo urgente e imprescindible. Por supuesto, la investigación sanitaria, en general, también se paralizó para centrarse en la Covid-19.

Cuando elegí mi profesión como enfermera, asumí la filosofía de Virginia Henderson: “la única función de la enfermera es ayudar al individuo, sano o enfermo, en la realización de aquellas actividades que contribuyan a su salud o a su recuperación (o a una muerte tranquila), actividades que realizaría sin ayuda si tuviera la fuerza, la voluntad y el conocimiento necesarios. Así mismo, es preciso realizar estas acciones de tal forma que el individuo pueda ser independiente lo antes posible”. Por ello, no me rendí y continué trabajando en mi tesis, intentando difundir el resultado de mi investigación.

Para mi sorpresa, y después de casi 6 meses intentando publicar en revistas científicas el resultado de mi trabajo, descubrí que la Covid-19 monopolizaba el mundo científico, dejando de lado la función propia de la enfermería, la de brindar cuidados de calidad y asegurar una muerte digna y en paz.

He conseguido validar una herramienta que puede evitar el sufrimiento de muchos pacientes con ELA y la industria editorial sigue mirando para otro lado porque la Covid-19 “es lo que vende”. La respuesta a mis frustrados envíos a muchas revistas ha sido el siguiente: Nota del Editor Jefe: En el momento actual hay mucha demora de publicación y por tanto no tenemos el espacio editorial suficiente, a pesar de que tiene su interés. La revista X recibe para su publicación un número de manuscritos muy superior al que puede aceptar, por lo que nos vemos obligados a desestimar artículos que en otras condiciones podrían ser aceptados. Consideramos que este rigor selectivo redundará en un mayor nivel científico de la revista y, por ende, en un mayor atractivo para autores y lectores. (Copia y pega de una de las respuestas recibidas)

Como enfermera e investigadora, comienzo a sentirme frustrada y desilusionada, viendo como la Covid-19 también afecta a los pacientes con ELA. Nadie se pone en su piel, ya que, a pesar de tener un problema respiratorio de base, los obligamos por ejemplo a llevar mascarilla. ¿Realmente estamos pensando en su calidad de vida?, ¿alguien se molesta en

preguntarles y en trabajar con ellos para que puedan sentirse mejor?

Mientras tanto, como enfermera resiliente, seguiré aceptando esos rechazos sin rencor y continuaré dando voz a aquellos que ya no pueden.

El 2020, se ha cobrado la vida de más de 800 personas con ELA, personas a la que este sistema mal diseñado y sin recursos continúa llamando para citar a revisiones y sesiones de fisioterapia, sin saber que hace meses se fueron para no volver.

Por todo ello, hoy es un buen día para hablar sobre mi experiencia con la Covid-19 y aprovechar para agradecer a Jordi, Luis, Ana, Jorge, Juan, Irene, Borja, María... algunos de los 105 nombres que me han enseñado a mirar la vida y la muerte desde otra perspectiva. Me quedo con ellos y con las palabras que me dijo Luis en mi última visita a su casa: "Hoy soy feliz porque estoy vivo, me he comido un filete de ternera y he podido fumarme un cigarro. Mañana, ya veremos...".



Comunicación terapéutica en la Esclerosis Lateral Amiotrófica: la enfermera gestora de casos al final de la vida

Sara Bermudo Fuenmayor,¹ María del Mar Requena Mullor,² Pedro Serrano Castro,³ Pablo Quiroga Subirana,⁴ Serafín López Palmero,⁵ Tefisón Parrón Carreño⁶

Resumen Abstract

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por una evolución rápida y mortal, produciendo un gran impacto emocional tanto en el paciente, como en su familia. El papel de la enfermera Gestora de Casos en el seguimiento, evaluación y control del paciente y su familia desde el diagnóstico de ELA, y como principal referente experta en cuidados, la posiciona como referente de nexo de unión del equipo multidisciplinar y la unidad familiar. Su papel dentro del equipo interdisciplinar ayuda a mejorar la asistencia que el cuidador familiar proporciona, evitando la sobrecarga del rol de cuidador, aumentando la seguridad del paciente, y por tanto la calidad de vida de ambos, mejorando así también la comunicación e información y la satisfacción familiar. En la práctica, resulta complicado mantener una continuidad de cuidados integrales a lo largo de todo el proceso de la enfermedad, desde el diagnóstico, hasta los últimos días.

Palabras clave: Enfermería. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Relación Terapéutica. Cuidados Paliativos. Atención Primaria. Comunicación.

Therapeutic communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Case Management at the end of life

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease characterized by rapid and fatal evolution, producing a great emotional impact on both the patient and their family. The role of the Nurse Case Manager in the monitoring, evaluation, and control of the patient and their family from the diagnosis of ALS, and as the main expert reference in care, positions her as a point of reference for the union of the multidisciplinary team and the family unit. Their role within the interdisciplinary team helps to improve the assistance that the informal caregiver provides, avoiding the overload of the caregiver role, increasing patient safety, and therefore the quality of life for both, thus also improving communication and information and family satisfaction. In practice, it is difficult to maintain a continuity of comprehensive care throughout the disease process, from diagnosis to the last days. Keywords: Nursing. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Therapeutic Relationship. Palliative Care. Primary Care. Communication.

¹Servicio de Tocoginecología, Hospital de Poniente de Almería. Almería, España.

²Universidad de Almería. Almería, España.

³Servicio de Neurología, Hospital Universitario Regional de Málaga. Málaga, España.

⁴Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Torrecárdenas de Almería. Almería, España.

⁵Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Torrecárdenas de Almería. Almería, España.

⁶Delegación Territorial de igualdad, Salud y Política Social. Almería, España.

CORRESPONDENCIA:

sbf319@inlumine.ual.es (Sara Bermudo Fuenmayor)

Manuscrito recibido el 28.08.2020

Manuscrito aceptado el 24.11.2020

Index Enferm (Gran) 2021 (pre-edición): e13021

Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa de origen desconocido que afecta a las neuronas motoras, caracterizada por su evolución rápida y mortal.^{1,2} Suele aparecer en 8-10 personas por cada 100.000 habitantes (escala de 1:1000).³ Se da con mayor frecuencia en hombres y suele comenzar a una edad muy temprana (a los 47-52 años, si se tiene antecedentes y en los 58-63 otros casos), por lo que el impacto psicológico de la enfermedad, tanto en el paciente como en el entorno, es de mayor calibre ocasionando un deterioro importante en la calidad de vida. La muerte de estos pacientes se suele producir de 2 a 4 años después del comienzo de la sintomatología, generalmente como consecuencia de la insuficiencia respiratoria.⁴

Normalmente, el paciente no suele tener capacidad ni de adaptación ni de mejora, por tanto, es muy importante el cuidado no solo del enfermo, sino también de su familia, que serán los principales proveedores de cuidados, considerándolos una única unidad de trabajo, con el fin de ayudarlo a vivir hasta el fin de su vida.⁵ Por esto, con la intervención de la enfermera gestora de casos dentro del equipo interdisciplinar se asegura una mejora en la asistencia que el cuidador familiar proporciona, aumentando la seguridad del paciente, y por tanto la calidad de vida de ambos, mejorando así también la comunicación e información entre ambos y la satisfacción familiar, dado que la cuidadora no llega a la saturación excesiva.⁶

Cuando la enfermedad finalmente entra en fase terminal nos encontraremos probablemente a un paciente con una calidad de vida muy baja. A pesar de la gran afectación de múltiples sistemas, esta enfermedad no afecta a todo el organismo, conservándose las funciones cognitivas superiores, el nivel de conciencia y la capacidad intelectual hasta el final, punto muy importante que no debemos olvidar a la hora de comunicarnos con él y hacerlo partícipe de su proceso en todo momento, asegurando el trabajo conjunto con el paciente y su familia para que sepan cómo actuar, recalcando en la importancia de no centrar la carga de los cuidados en un único cuidador principal.⁷

Por todo ello, nos planteamos como objetivo conocer la función de la Enfermera Gestora de Casos en la relación terapéutica con los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica al final de la vida, así como analizar sus competencias como miembro del equipo multidisciplinar en la toma de decisiones, comunicación de malas noticias y preparación al duelo, respetando voluntades y evitando la claudicación familiar. Para ello, realizamos una revisión narrativa de la literatura disponible, realizada entre los meses enero y marzo de 2020.

Comunicación terapéutica en la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Dar el diagnóstico de ELA a los pacientes y sus familiares se convierte en todo un reto tanto para los pacientes, como para el equipo multidisciplinar. Durante toda la relación terapéutica, se debe tener en cuenta su historia clínica, el contexto socio-ambiental, lo que el paciente ya sabe de la enfermedad y lo que le gustaría saber, siempre asegurando una buena comunicación y a través del uso de habilidades específicas como son la empatía, y la honestidad, acordando cada visita en consenso con el paciente.⁸

Tras el diagnóstico es importante dejar que el paciente y su familia acepten el pronóstico, facilitando el acompañamiento en cada etapa del proceso de duelo, por su sistema de apoyo más cercano.⁹

Las enfermeras serán las responsables de reconocer las necesidades de educación del paciente y su familia sobre la muerte en las primeras etapas tras el diagnóstico, recalcando la importancia del apoyo psicológico, facilitando un acercamiento a la vida de manera positiva. La falta de empatía y la mala comunicación en la relación terapéutica enfermera-paciente pueden incidir en un aumento del tiempo de la etapa de ira, por lo se debe impedir que tanto el paciente como sus familiares se sientan abandonados y desatendidos.^{10,11}

La Enfermera Gestora de Casos en la ELA

Desde el diagnóstico, el abordaje del paciente con ELA debe llevarse a cabo mediante un trabajo dentro del equipo multidisciplinar. En la primera visita o primer contacto con el paciente y su

familia, debe prestarse especial atención en la comunicación, primera opinión solo hay una y esta será la clave para ganar la confianza y la colaboración durante todo el proceso de trabajo con el paciente y la familia. Dejar hablar al paciente, dándole tiempo a que exprese sus dudas, preocupaciones y sentimientos es muy importante para evitar que adquieran falsas creencias y para disipar miedos.^{8,12}

Desde atención primaria, la enfermera gestora de casos trabaja con los pacientes de ELA dentro del equipo multidisciplinar, en la mayoría de los casos, en el domicilio y se ocupa de actividades tales como la optimización y el confort de la Ventilación Mecánica Domiciliaria y de los tratamientos que tenga prescritos, además de ocuparse de la educación para la salud del paciente y su familia.¹² Son las enfermeras además quienes estarán en estrecha coordinación y colaboración con otros equipos de apoyo externo en la asistencia, como son el servicio de neumología hospitalaria, el equipo de fisioterapia, de rehabilitación y cuando llegue el momento el servicio de cuidados paliativos.¹³

Conforme avanza la enfermedad, continúan apareciendo síntomas como lo son la disartria y la disfagia y será entonces cuando se ponga a la familia y al paciente en contacto con un terapeuta y logopeda para que trabaje estos aspectos con ellos de forma más especializada. No solo es importante evitar la pérdida de intercambio de información, sino también lo es mantener la relación del paciente con su entorno, en especial la relación terapéutica o de ayuda que establece con los profesionales de la salud y su familia, pues serán ellos quienes se ocupen de asegurar su bienestar.¹⁴

Cuando la pérdida de movilidad y del habla es muy importante, la enfermera podrá informar de que hay sistemas electrónicos de comunicación avanzados que usan la mirada para la comunicación, puesto que la musculatura ocular no se ve afectada, así como el uso de pictogramas. En cuanto a la aparición de disfagia, hay que valorar el tipo de alimentos que tolera para explicar que, si tolera los alimentos sólidos, pero tose ante líquidos, se debería añadir espesantes a la comida para así facilitar el tránsito del bolo alimenticio, enseñar cómo deben colocar los labios de modo que no se produzcan la salida de los alimentos de la

REVISIONES

boca, ejercicios para fortalecer la lengua, y maniobras para tragar protegiendo las vías respiratorias^{11,15,16}

Cuando finalmente, la musculatura respiratoria pierde fuerza, el paciente requerirá evaluaciones más frecuentes, siendo objetivo enfermero conseguir que la unidad familiar esté familiarizada con los síntomas de declive como son la disnea de esfuerzo, dificultad para dormir por las noches, donde la función de la enfermera será tranquilizarlo mediante la escucha activa y dando respuesta a sus preocupaciones, dolor y aumento de la fatiga. La educación sanitaria del paciente y su familia en las técnicas de ventilación mecánica no invasiva es responsabilidad de la enfermera, por lo que los prepararán para el manejo del respirador, para reconocer complicaciones, signos de infección y saber qué hacer en casos de emergencia, ya que cuando el paciente está en domicilio, quien presta mayor atención y está más tiempo con el paciente es la familia y son los familiares quienes suelen preocuparse más por la dependencia a la ventilación y si esta técnica prolonga el sufrimiento. Se debe explicar a ambos detalladamente las ventajas e inconvenientes de su uso, siendo ellos quienes tengan la última palabra en cuanto a su incorporación o rechazo en el tratamiento.¹¹

Cuidados Paliativos

Para que un paciente y su familia reciban la máxima atención y calidad de vida adaptada a su situación personal durante la etapa final de su vida, será conveniente su inclusión en el programa de Cuidados Paliativos, donde serán valorados y se atenderán aspectos sociales (recursos, apoyo), psicológicos (duelo) y espirituales (creencias, y valores). La atención o cuidados paliativos, incluirán por tanto la comprensión por parte del paciente y su familia de la enfermedad, control de síntomas y recursos de adaptación a la nueva situación física, consideración de las expectativas del tratamiento, abordaje de la comunicación, voluntades anticipadas y temas relacionados con el final de la vida, intervenciones de especialistas, necesidad de equipos de soporte, orientación y apoyo, y consejo y estrategias de bienestar, así como estrategias de preparación al duelo.^{8,12}

Entre los indicadores que pueden ayudar a la enfermera a reconocer cuando es el momento adecuado de conversar sobre las Voluntades Anticipadas destacamos: que lo pida el paciente, observación de gran sufrimiento psicológico, social o espiritual, incremento considerable de la necesidad de opioides para reducir el dolor, disfagia con requerimiento de Sonda Nasogástrica o PEG, disnea u otros síntomas de fracaso respiratorio y pérdida funcional en piernas o brazos.¹² Entre las decisiones que el paciente debe tomar al final de su vida encontraremos pues, la ventilación mecánica como soporte ventilatorio y los tubos de alimentación como sonda nasogástrica o sondas PEG, así como la intervención para realizar una traqueostomía en caso que fuese necesario y el rechazo o no de las medidas extraordinarias al final de la vida y sedación paliativa si la disnea se hiciera refractaria comentadas por su médico y que la enfermera debe conocer para resolver cualquier duda que pudiese surgir. Con la persona que el paciente pasa mayor tiempo es con la enfermera, creándose un clima de confianza que no presenta con el médico y que facilitará la resolución de dudas y preocupaciones.¹³ La decisión por parte del paciente de morir en el hospital o en su hogar es muy importante y debe ser respetada, pero debemos plantearle las distintas opciones para que sea él quien tome la decisión.¹² Todo esto queda recogido en la Ley de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte de Andalucía, que dice que el ciudadano podrá rechazar o paralizar cualquier tratamiento o intervención y si tienen que ser hospitalizados tendrán derecho a una habitación individual durante su estancia, pudiendo estar acompañados de su familia hasta el final de sus días.¹⁵ Todas estas cuestiones se deben plantear en las primeras etapas de la enfermedad, debido al futuro y evolución incierta de la misma, pudiéndose modificar cuando el paciente lo desee, ya que el nivel de conciencia no se ve afectado, por lo que deben ser revisadas cada cierto tiempo puesto que el paciente puede cambiar su deseo y su opinión.¹⁰

Importancia de la Gestión de Casos en la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Hoy en día, en los países desarrolla-

dos, el envejecimiento de la población conlleva a un aumento de las enfermedades crónicas, incrementando a su vez los niveles de dependencia. La respuesta de los sistemas sanitarios, especializados en patología aguda, son insuficientes para el abordaje de los problemas de pacientes crónicos, que precisan una atención integral, continua y multidisciplinar.¹⁰

La población española es una de las más longevas del mundo, cuya esperanza de vida es de una media de 82,3 años, media que aumenta el porcentaje de patología de carácter crónico. Debido a este alto porcentaje, el Sistema Nacional de Salud en 2012 elaboró la Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad, sin embargo, estudios demuestran que, a día de hoy, estos modelos continúan sin dar una respuesta suficiente a las necesidades de los pacientes crónicos.¹²

Esta información lleva a los diferentes gestores de los sistemas sanitarios a preocuparse por la organización actual de su sistema de salud, iniciándose el desarrollo de numerosos modelos de atención a la cronicidad, coincidiendo en la importancia de fomentar la promoción del autocuidado el impulso de la gestión de casos y apostando por la atención primaria como clave para conseguir una adecuada continuidad de cuidados.^{8,12}

La elección de la figura de la enfermera como el profesional encargado de poner en marcha el modelo de gestión de cuidados radica en su perfil clínico capacitándola para resolver de manera autónoma una gran variedad de problemas que presentan estos pacientes, cobrando gran importancia su papel en la prevención o la detección precoz de las descompensaciones, la educación para la salud en el autocuidado y el rol como gestores de casos en pacientes crónicos de abordaje complejo. Además, como miembro del equipo multidisciplinar, las enfermeras son las referentes en cuidados, una de las principales necesidades en el paciente crónico, por lo que resulta la figura idónea para el abordaje multidimensional de los problemas de las personas y como nexo de unión en la comunicación con el resto de profesionales y niveles asistenciales actuando como mediadora entre estos y el paciente y su familia.^{8,12}

Con el paso de los años, la enfermería ha ido adquiriendo experiencia y formación en las nuevas competencias para la

REVISIONES

Gestión de Casos en Andalucía, y ha continuado evolucionando hacia el rol de la enfermera de práctica avanzada, desde la evidencia, y teniendo como centro de cuidados al paciente crónico con patología compleja. Por todo ello, la enfermera gestora de casos basa su labor en la práctica clínica avanzada, coordinando y gestionando de forma autónoma los cuidados complejos de pacientes con problemas crónicos de salud, fomentando el autocuidado en el paciente y familia o cuidadores, la detección de personas de alto riesgo, la promoción y prevención de la salud y enfermedades, la gestión de cuidados en el final de la vida y el trabajo multidisciplinar, apostando por la práctica profesional y el liderazgo.¹³

A pesar de que el número de estudios publicados hoy en día sobre la figura de la Enfermera Gestora de Casos aún son escasos, son muchos los que respaldan la efectividad de su actividad, demostrando una mayor calidad de vida percibida por los pacientes y sus familiares o cuidadores y en la mejora del grado de dependencia y consumo de recursos sanitarios, lo que evita de forma significativa el número de ingresos hospitalarios innecesarios. Además, la intervención de la Enfermera Gestora de Casos incrementa participación activa del paciente y sus cuidadores en los cuidados diarios. También cabe destacar la importancia de esta figura como nexo de unión del equipo multidisciplinar, evitando múltiples desplazamientos al hospital al unificar mediante las consultas de acto único todas las visitas de los diferentes miembros del equipo interdisciplinar.¹² Algunos de estos estudios han sido llevados a cabo en el Hospital de Torrecárdenas (Almería), en el Hospital Carlos Haya de Málaga o en el Complejo Hospitalario de Jaén.¹⁵

Conclusiones

La labor de las enfermeras en el paciente con ELA y su familia va desde la educación para la salud sobre temas técnicos de la enfermedad, hasta una relación terapéutica adecuada, apoyar con recursos socio-sanitarios y ayuda espiritual al final de la vida. Además, al ser la persona que más cerca del núcleo familiar se encuentra, es un pilar fundamental en la elaboración del duelo y el posterior cuidado del cuidador principal

tras el fallecimiento de su ser querido. Para el paciente lo principal es aliviar el temor que produce la incertidumbre de la muerte no muy lejana y el sufrimiento que el deterioro progresivo de la enfermedad trae consigo, mientras que para la familia lo principal es un soporte emocional y apoyo social en el cuidado de la persona, además de información y habilidades en las técnicas de cuidado para evitar la claudicación familiar desde la preparación al duelo hasta los cuidados a la familia tras la muerte del familiar.

Además, existen muchos mitos, miedos, preocupaciones y dudas por parte de la familia que en numerosas ocasiones no llegan a formular a los profesionales de la salud, ya sea porque no se da la situación por la familia o porque los profesionales no se prestan a que se dé la situación propicia. Es por ello que debemos crear un clima de confianza y cooperación con el paciente y su familia desde el primer contacto para que se refuerce la relación terapéutica. La muerte, en nuestra sociedad, sigue siendo un tema tabú y parece que mientras menos se hable del tema más se alejará. Una mayor normalización de este proceso natural de la vida ayudaría a conseguir una muerte más sana y con una menor carga negativa emocional por parte del paciente y su familia.

En la práctica clínica, la Enfermera tiene mucho camino por delante aún, resultando complicado mantener una continuidad de cuidados integrales a lo largo de todo el proceso de la enfermedad, desde el diagnóstico, hasta los últimos días, por lo que es muy importante analizar los cuidados propios de los profesionales de enfermería demostrando sus resultados, para aumentar así la producción científica para mejorar y evolucionar profesionalmente.

Bibliografía

1. Lemone P, Burke K. Enfermería médico-quirúrgica. Pensamiento crítico en la asistencia del paciente. Vol. I. 4a. Madrid: Pearson Educación; 2009. P. 1122.
2. Rubin AD, Griffin, GR, Hogikyan ND, Feldman E. A new member of the multidisciplinary ALS team: The otolaryngologist. *Informa Healthcare*. 2012; 13:229-32.
3. Cassmeyer V, Long B, Phipps W. Médico-quirúrgica. 3a. Madrid: Harcourt Brace; 1997.
4. Oreja-Guevara C, Miralles A, García-Caballero J, Noval S y cols. Diseño de una vía clínica para la atención a los pacientes con esclerosis múltiple. *Neurología*. 2010; 25(3):156-62.
5. Junta de Andalucía. Ley 2/2010, de 8 de abril, de

Derechos y Garantías de la Dignidad de la Persona en el Proceso de la Muerte. Boletín Oficial de la Junta de Andalucía número 88 de 07/05/2010: 1-112 Disponible en: <https://www.juntadeandalucia.es/boja/2010/88/boletin.88.pdf> [acceso: 15/01/2020].

6. Bossa Fernández L, Abarca de Bossa MU, Torres Sandoval ES, Ramírez Reyes G, García Rizo MJ. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Un manual para los pacientes (PALS), familiares, cuidadores (CAL) y amigos. 2014. 1-96. Disponible en: [https://www.plataformaafectadosela.org/archivo/attachments/115_MANUAL_20DE_20ELA_20EN_20ESPA_C3_91OL_Mexico_\[2\].pdf](https://www.plataformaafectadosela.org/archivo/attachments/115_MANUAL_20DE_20ELA_20EN_20ESPA_C3_91OL_Mexico_[2].pdf) [acceso: 21/01/2020].

7. Mora Pardina JS. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable. Prous Science. Barcelona: Rhône-Poulenc Rorer S.A.; 1999. 506.

8. López Vallejo M, Puente Alcaraz J. El proceso de institucionalización de la enfermera gestora de casos en España. Análisis comparativo entre los sistemas autonómicos de salud. *Enfermería Clínica* 2019; 29(2):107-18. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.enfcli.2017.09.007>.

9. Bolmsjö I, Hermerén G. Conflicts of Interest: experiences of close relatives of patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis. *Nursing Ethics*. 2003; 10(2):186-98. Doi: <https://doi.org/10.1191/0969733003ne593oa>.

10. Ushikubo M, Okamoto K. Circumstances surrounding death and nursing difficulties with end-of-life care for individuals with ALS in central Japan. *International Journal of Palliative Nursing* 2012; 18(11):554-60. Doi: <https://doi.org/10.12968/ijpn.2012.18.11.554>.

11. Radunović A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology* 2007; 6(10):913-25. Doi: [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(07\)70244-2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(07)70244-2).

12. Perteguer-Huerta I. Case management: Moving forward. *Enfermería Clínica*. 2014; 24(3):159-61. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.enfcli.2014.03.006>.

13. Calzada-Sierra D. Algunas consideraciones bioéticas en el abordaje de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología* 2001; 32:952-7.

14. Junta de Andalucía. Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica guía de actuación compartida para la atención a personas afectadas por esclerosis lateral amiotrófica en el sspa plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras de Andalucía. Consejería de Salud y Bienestar Social de Andalucía. 2012: 1-198. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/guia-asistencial-ela.pdf> [acceso: 21/01/2020].

15. Mayadev A, Weiss MD, Jane DB, Krivickas LS, Carter GT. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*. 2008; 19(3):619-31.

16. Hoffman JJ. Toward a Better Understanding of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Home Healthcare Nurse: The Journal for the Home Care and Hospice Professional* 2008; 26(6):337-42. Disponible en: <http://journals.lww.com/00004045-200806000-00003> [acceso: 23/01/2020].