



Proyecto de investigación: Nivel de conocimiento sobre los cuidados que tiene el personal de enfermería del HUC y del HUNSC sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Autor/a: Dalia González García

Tutor/a: Sara Darias Curvo

TRABAJO DE FIN DE GRADO

Grado en Enfermería. Universidad de La Laguna, Tenerife

Facultad de Ciencias de la Salud: Sección Enfermería

2017/18

- **AGRADECIMIENTOS:**

Tras varios meses de trabajo duro ha llegado el momento de dar por terminada esta etapa y este proyecto de fin de grado. Ha sido un período de aprendizaje constante y a la vez de crecimiento personal. Me gustaría agradecer a todos aquellos que me han apoyado y ayudado durante esta etapa.

Este proyecto fue realizado bajo la supervisión y la ayuda de mi tutora, Sara Darias Curvo, a quién me gustaría expresar mi más profundo agradecimiento por hacer posible la realización del mismo. Agradecerle su paciencia, tiempo y dedicación que han hecho posible la culminación de esta etapa.

Me gustaría agradecer especialmente a mi familia, quienes me han brindado la oportunidad de formarme profesionalmente, volcándose y ayudándome en mis estudios. Gracias también porque han aguantado mis momentos complejos (agobios, noches sin dormir, enfados...). He llegado hasta aquí y soy quien soy gracias a ustedes y a la educación que me han brindado

No puedo concluir sin antes agradecer a mis compañeros/as y amigos/as, que han estado a mi lado durante estos cuatro años de formación. Con lo que he compartido innumerables turnos, momentos y sobretodo aprendizaje, obteniendo la capacidad de trabajar en equipo y lo importante que es hacerlo en una profesión como la nuestra.

¡Muchísimas gracias a todos los que me han acompañado en estos cuatro años!

- **RESUMEN:**

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa, en la que se va degenerando la neurona motora, esta degeneración de la neurona motora va afectando al paciente en la movilidad (hasta llegar a la parálisis), alimentación y respiración. Siendo el fallo respiratorio la principal causa de muerte.

La etiología de esta enfermedad es desconocida actualmente, aunque se bajaran varias teorías. No tiene tratamiento curativo, existe un fármaco el riluzol que se encarga de frenar el avance de la enfermedad, permitiendo así, en algunos casos un aumento de la supervivencia.

Para que el paciente tenga un nivel óptimo de vida es muy importante que se le presten **cuidados de calidad**, el personal de **enfermería** debe conocer cómo es el manejo de estos pacientes y cuáles son sus necesidades. También deben ser capaces de transmitir y enseñar estos cuidados a los cuidadores. En estos pacientes es fundamental anticiparse a los posibles problemas que puedan ir apareciendo, por ello es importante que el paciente sea **valorado** con frecuencia. Para conocer la calidad de los cuidados de enfermería se llevará a cabo un estudio descriptivo- transversal con el objetivo de determinar el grado de conocimiento que tiene el personal de enfermería en el HUC y en el HUNSC.

La mejor manera de tratar a estos pacientes es hacerlo por equipos multidisciplinares, en el que cada uno cumple su función y trabajen en colaboración con un objetivo común, el **bienestar** del paciente.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), enfermería, cuidados.

- **ABSTRACT:**

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative illness caused by the degeneration of the motor neuron, this degeneration affects the mobility (causing paralysis), the feeding, the speech and also the breathing. The principal cause of death is the respiratory failure.

Currently, ALS etiology is unknown even though there are some theories. This illness has not curative treatment, although there is a drug called riluzole, which is used to slow down the advance of the ALS, what might mean the spread on life's expectancy.

To have a quality of life, the patient needs cares, this cares are given by different professionals, including nurses. The nurse must know the manage of this patient, their necessities, and also must know how to teach the cares to their carers-giver. In this disease is really important to anticipate to the problems that can appear with the advance of the illness, to anticipate the problems the nurse must evaluate the patient frequently. To know the quality of nursery cares and study will be made descriptive- transversal study will be made with the objective of determinate the grade of knowledge that the nurses have at HUC and at HUNSC.

The best way to treat this patient is doing it in a multidisciplinary team, in which everyone has a purpose and they work in cooperation with the same objective, the patient well-being.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), nursery, cares.

• ÍNDICE:

1.INTRODUCCIÓN:.....	1
2. MARCO TEÓRICO:.....	2
2.1 Definición e historia:	2
2.2 Causas de la ELA:	3
2.3 Signos y síntomas:	5
2.4 Epidemiología de la ELA:	6
2.5 Diagnóstico de la ELA:	6
2.6 Tratamiento de la ELA:	8
2.7 Cuidados del paciente:	12
3.OBJETIVOS:	18
3.1Objetivos generales:.....	18
3.2 Objetivos específicos:.....	18
4.METODOLOGÍA:	19
4.1 Diseño:.....	19
4.2 Población y muestra:.....	19
4.3 Criterios de inclusión y exclusión:	20
4.3.1 Criterios de inclusión:	20
4.3.2 Criterios de exclusión:.....	20
4.4 Variables:.....	20
4.4.1 Variables dependientes	20
4.4.2 Variables independientes:	20
4.5 Método de recolección de datos:	21
4.6 Análisis estadístico:	21
4.7 Aspectos éticos:.....	21
5.RESULTADOS:	22
6.CONCLUSIÓN:.....	22
7. CRONOGRAMA:.....	24
8. ANEXOS:	25
8.1 Encuesta, anexo 1:	25
8.2 Consentimiento, anexo 2:	26
9.BIBLIOGRAFÍA:.....	27

1.INTRODUCCIÓN:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), a veces llamada enfermedad de Lou Gehrig (especialmente en EEUU), es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizado por la degeneración progresiva de las neuronas motoras en distintos niveles: a nivel de la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), a nivel del tronco encefálico y de la médula espinal (neuronas motoras inferiores). Esta degeneración de las neuronas motoras lleva a la debilidad muscular que avanza hasta la parálisis. Afecta a la autonomía motora del paciente, a la comunicación oral, la deglución y respiración (normalmente el paciente muere de fallo respiratorio). El paciente que sufre esta enfermedad va perdiendo su autonomía convirtiéndose así en una persona dependiente. Por este motivo requerirá de unos cuidados básicos en su vida diaria. Por ello es probable que necesite de un cuidador para poder realizar las actividades básicas de la vida diaria y las actividades instrumentales de la vida diaria.^{1,2}

Esta enfermedad afecta a las neuronas motoras por lo que los pacientes no pierden su personalidad, inteligencia o memoria, siendo conscientes de todo lo que les va ocurriendo. La supervivencia en pacientes con ELA es bastante corta, entre 3-5 años.^{1,2,3}

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad muy común que afecta a personas de todas las razas y etnias, teniendo mayor incidencia en personas entre 40-60 años y afectando más al género masculino.²

Las causas de esta enfermedad a día de hoy se desconocen, aunque se ha demostrado que puede estar asociado a mutaciones genéticas y se investiga si existe relación con factores ambientales y/o hábitos tóxicos.²

Actualmente esta enfermedad no tiene tratamiento curativo. Existe un fármaco que no cura, pero frena su avance, prolongando el tiempo antes de que el paciente requiera de ventilación mecánica, este fármaco es el riluzol, que actúa inhibiendo la liberación de ácido glutámico^{3,4}.

Puesto que esta enfermedad no tiene tratamiento curativo, simplemente tiene tratamiento paliativo, en este proyecto abordaremos los cuidados que requiere un paciente con ELA. Cuidados que deben conocer tanto sus cuidadores en casa como el personal sanitario, especialmente el personal de enfermería.

2. MARCO TEÓRICO:

2.1 Definición e historia:

La esclerosis lateral amiotrófica fue descrita por primera vez en 1869 por el neurólogo francés Jean- Martin Charcot, quién a través de varias investigaciones sobre la anatomía normal y la patológica del sistema nervioso fue capaz de describir el cuadro clínico y patológico de la ELA. Gracias a este descubrimiento en algunos países se conoce a la ELA, como enfermedad de Charcot.⁵

La ELA ganó importancia cuando en 1939 el jugador de béisbol Lou Gehrig fue diagnosticado ELA, por ello en su honor en Estados Unidos se conoce la enfermedad como enfermedad de Lou Gehrig⁶.

Otro famoso que padecía esta enfermedad es el científico Stephen Hawking por ello, especialmente en Reino Unido, se conoce a la ELA como la enfermedad de Stephen Hawking.⁶

Esta enfermedad ganó cierta popularidad debido al “ICE BUCKET CHALLENGE”. El Ice bucket challenge consiste en una campaña publicitaria solidaria impulsada por varias personas famosas que padecen la enfermedad, con el objetivo de darla a conocer y recaudar fondos para la Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Este “challenge” se hizo viral gracias a la participación de personas reconocidas en diversos ámbitos, el reto consistía en tirarse un balde de agua fría y publicarlo en las redes sociales explicando el por qué. Además de realizar el gesto del balde, realizaban una donación solidaria a la asociación.⁷

El 21 de junio se celebra el Día Mundial de la Lucha Contra La Esclerosis Lateral Amiotrófica, este día se sale a la calle con el lema de “La vida no se recorta, La ELA existe” reivindicando más ayudas y especialmente más investigación para poder llegar a dar con la cura de esta enfermedad y para favorecer que se avance en el tratamiento.⁸

Antes de definir la esclerosis lateral amiotrófica debemos saber que etimológicamente significa: <Esclerosis> hace referencia al estado de la médula espinal, la cual se encuentra dura, <lateral> debido a que afecta a la médula espinal en un lado y <amiotrófica> se refiere al anquilosamiento de los músculos, por la falta de estímulos nerviosos.⁹

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad crónica, neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras del sistema nervioso. Las neuronas motoras son las que se encargan de transmitir los impulsos nerviosos desde el sistema nervioso central

hasta los músculos, en esta enfermedad las neuronas motoras se ven afectadas en distintos niveles: en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores o centrales), en el tronco encefálico y en la médula espinal (neuronas motoras inferiores o periféricas). Estas neuronas motoras van muriendo progresivamente produciendo así la debilidad y atrofia muscular lo que conlleva a la parálisis.⁹

Esta degeneración muscular afecta a los músculos respiratorios, por ello es el fallo respiratorio la principal causa de muerte. Puesto que solo afecta a los músculos el paciente es consciente de todo lo que le ocurre durante el proceso, sin perder la conciencia, la inteligencia y la memoria.⁹

La esperanza de vida en un paciente con ELA es de 2-5 años. Existe un pequeño porcentaje que consiguen sobrevivir aproximadamente 10 años.^{2,9}

En la actualidad existen 2 tipos de ELA:

- ELA esporádica: es la más común, aparece sin relación previa con la enfermedad.
- ELA familiar: tiene lugar en un 5% de los casos, está relacionada con la mutación de distintos genes, tales como: SOD1, TARDBP, FUS, ANG, OPTN.

Se podría hablar también de la ELA territorial debido a la elevada incidencia de ELA en algunas zonas específicas del pacífico.¹⁰

2.2 Causas de la ELA:

Las causas de la ELA a día de hoy siguen siendo desconocidas, aunque se barajan varias hipótesis, se cree que aparece debido a la combinación de varios factores. Las teorías que tratan de explicar esta enfermedad son las siguientes^{9,10}:

- **Mecanismos genéticos:** se ha asociado esta causa con ambos casos de ELA (la familiar y la esporádica), observándose una mutación frecuente en el gen C90RF72 del cromosoma 9. También se han observado mutaciones en otros genes, pero tienen lugar con menor frecuencia^{9,10}.
- **Factores ambientales:** como comentábamos anteriormente, se podría hablar de ELA territorial. Debido a esta posibilidad se estudiaron los factores ambientales, puesto que en el Pacífico se observaba una gran incidencia de ELA. Los estudios que se realizaron fueron sobre la alimentación y en ellos se observaron carencias de calcio y niveles elevados de aluminio. Un cambio en los hábitos alimentarios redujo la incidencia de ELA en esta zona^{9,10}.

- **Alteraciones del metabolismo:** ciertas hipótesis aseguran que la ELA se produce por exceso de glutamato. El glutamato es un aminoácido esencial necesario para que los impulsos nerviosos se transmitan, si se superan los niveles normales de glutamato puede provocar daños a las neuronas motoras, llegando a causar su muerte^{9,10}.
- **Hipótesis de radicales libres:** las mutaciones del gen SOD1 provocan la liberación de metabolitos tóxicos en forma de radicales libres, los cuales destruyen el oxígeno provocando daño cerebral y destruyendo la neurona motora.
- **Defectos en las mitocondrias:** las mitocondrias son las encargadas de producir la energía celular, esta producción de energía está relacionada con la producción de radicales libres^{9,10}.
- **Anomalías del sistema inmune:** la ELA podría producirse debido a que los anticuerpos, por error, atacan a los tejidos, dañando de esta manera las neuronas motoras e impidiendo la transmisión de la información^{9,10}.
- **Virus y otros agentes infecciosos:** no se conoce exactamente el posible agente causal, se estudian varios virus entre ellos: el VIH (virus de inmunodeficiencia humana), puesto que causa un síndrome similar a la ELA y también se estudian otros como el ecovirus o el virus de la poliomielitis. Además de estos virus se estudian a las bacterias responsables de la enfermedad de Lyme (causada por la picadura de garrapatas)^{9,10}.
- **Toxinas:** como el plomo, mercurio o arsénico que atacan al sistema nervioso dañado las células.^{9,10}

Las últimas hipótesis que han surgido en los últimos años es la intervención de las células gliales, astrocitos y microglías. La teoría que más se ha estudiado es aquella que sospecha de la implicación de los astrocitos como una de las causas de la enfermedad. Los astrocitos son células estrelladas con mucho citoplasma y un gran núcleo que pertenecen a la neuroglia, pueden ser astrocitos protoplasmáticos (localizados en la sustancia gris) o astrocitos fibrosos (presentes en la sustancia blanca)^{8,9,11}.

Los astrocitos junto a la microglías reaccionan ante el daño sufriendo un proceso que se conoce como gliosis reactiva o reactividad glial, esto se trata de una respuesta graduada que trata de defender al sistema nervioso¹¹.

Cuando los astrocitos tratan de hacer frente al daño, este a veces es reversible y pueden continuar realizando su función normal, en cambio otras veces este daño es irreversible por lo que la célula es incapaz de continuar realizando su función, provocando de esta manera que el daño sea permanente¹¹.

En conclusión, aún no podemos establecer una causalidad de la esclerosis lateral amiotrófica. Es un proceso de investigación abierto en el que continúan barajándose diversas hipótesis.

2.3 Signos y síntomas:

Los signos y síntomas de la ELA se presentan de diferente manera en cada paciente, dependiendo de las neuronas y la zona en la que se ven afectadas¹².

La enfermedad puede empezar por parálisis a nivel bulbar, a nivel de la neurona motora superior o a nivel de la neurona motora inferior. Dependiendo del lugar el paciente desarrollará unos síntomas u otros¹²:

- **Afectación de la neurona motora inferior:**
 - **Debilidad muscular:** es el signo más común, aparece cuando el 50% de las neuronas motoras se han perdido. Al comienzo afecta a un grupo de músculos y se va difundiendo progresivamente.
 - **Atrofia muscular:** ocurre debido a la pérdida de fibras musculares, está relacionado con el grado de debilidad.
 - **Fasciculaciones:** se tratan de contracciones espontáneas de un conjunto de fibras musculares.
 - **Calambres:** contracciones musculares involuntarias sostenidas en el tiempo, acompañadas de contracturas.
 - **Hipotonía y arreflexia:** pérdida del tono muscular.¹²
- **Afectación de la neurona motora superior:**
 - **Debilidad muscular:** no es exactamente debilidad, se manifiesta como torpeza o pérdida de destreza con la fuerza mantenida.
 - **Espasticidad:** rigidez muscular, los músculos son incapaces de relajarse.
 - **Hiperreflexia.**
 - **Reflejos patológicos.**
 - **Labilidad emocional**¹².
- **Afectación bulbar:**
 - **Disfagia:** dificultad para tragar.
 - **Sialorrea:** exceso de salivación.
 - **Disartria:** trastorno que no permite articular palabra.
 - **Alteración de la fonación.**
 - **Risa y llanto espasmódicos**¹².

La esclerosis lateral con afectación bulbar puede ser:

- **Parálisis bulbar progresiva:** es aquella en la que predomina la afectación de la neurona motora inferior, caracterizada por: problemas en la deglución y fonación. Hay que tener un buen control de la enfermedad y del paciente, pues pueden aparecer complicaciones como desnutrición o neumonías¹².
- **Parálisis pseudobulbar:** en esta predomina la afectación de las neuronas motoras superiores y está caracterizada por el llanto o risa espasmódica, en algunos casos aparece enlentecimiento de los movimientos linguales y la no elevación del paladar¹².

Toda esta sintomatología tiene lugar sin afectación de las facultades intelectuales y de los órganos de los sentidos. Al igual que no hay alteración en los músculos oculares, ni esfinterianos. La función sexual del paciente al igual que lo comentado anteriormente, tampoco se ve afectada. ¹²

2.4 Epidemiología de la ELA:

En la actualidad hay pocos estudios sobre la incidencia de la esclerosis lateral amiotrófica, a pesar de que ocupa el tercer puesto de enfermedades neurodegenerativas con mayor incidencia, tras el Alzheimer y el Parkinson².

Esta enfermedad suele presentarse entre los 40-70 años de edad en cualquier raza o etnia. Normalmente afecta más al género masculino¹⁴.

La incidencia de la ELA a nivel mundial es de 1-2 casos por cada 100.000 habitantes/año. En España la incidencia es mayor, 3-4 casos por cada 100.000 habitantes/años. En el mundo hay aproximadamente 500.000 personas afectadas por ELA. En España este valor es de 4.000 personas afectadas por ELA. En Canarias esta cifra es mucho menor y se estima que hay alrededor de 128 enfermos de ELA^{13,14}.

2.5 Diagnóstico de la ELA:

La esclerosis lateral amiotrófica, es una enfermedad cuyo diagnóstico es tedioso y complejo. El no poder realizarlo de manera anticipada (diagnóstico precoz) implica un retraso en el inicio del tratamiento, disminuyendo así la probabilidad de supervivencia y la posibilidad de mejorar de la calidad de vida¹⁵.

El diagnóstico está basado en un examen neurológico completo y en la observación de los signos y síntomas presentes en el paciente¹⁵.

Para su diagnóstico se usan los siguientes estudios:

- **Electromiograma:** mide las señales que se transmiten entre los nervios y los músculos al mismo tiempo que mide la actividad eléctrica de los músculos. Si se encuentra alguna anomalía habría que confirmar el diagnóstico con otras pruebas¹⁵.
- **Estudio genético:** es de gran utilidad en pacientes con antecedentes familiares¹⁵.
- **Velocidad de conducción de los nervios:** se usa para descartar la ELA, puesto que en enfermedades como la neuropatía periférica o en una miopatía se pueden observar anomalías en la velocidad de conducción¹⁵.
- **Resonancia magnética nuclear (RMN):** las personas con ELA presentan anomalías en las imágenes que se obtienen en la RMN¹⁵.
- **Laboratorio:** se usan para descartar otros trastornos que pueden parecerse a las enfermedades de las neuronas motoras. Se estudian los hemogramas, reactantes de fase aguda, pruebas de función renal, hepática y tiroidea, estudio de electrolitos, electroforesis de proteínas y perfil glucémico. En algunos casos también se estudia el líquido cefalorraquídeo, estudio de histopatología y de biología molecular y genética.¹⁵

Para el diagnóstico de la ELA se usan unos criterios llamados Criterios del Escorial, reconocidos en 1990 en una reunión de la Federación Mundial de Neurología y, posteriormente, en 1998 fueron revisados. Estos criterios son¹⁶:

A. Presencia de:

- Degeneración de la neurona motora inferior evidenciada por signos clínicos electrofisiológicos o neuropatológicos.
- Degeneración de la neurona motora superior evidenciada por signos y síntomas.
- Expansión progresiva de la sintomatología y afectación de otras zonas¹⁶.

B. Ausencia de:

- Signos electrofisiológicos / patológicos de enfermedades que cursen con degeneración de la neurona motora, tanto la superior como la inferior.
- Estudios de neuroimagen que evidencien otra enfermedad que explique la sintomatología¹⁶.

Según estos criterios el diagnóstico de la ELA se puede clasificar en cuatro categorías:

- **ELA definitivo.**
- **ELA clínicamente probable.**
- **ELA clínicamente probable con evidencia de laboratorio.**
- **ELA clínicamente posible.**¹⁶

2.6 Tratamiento de la ELA:

La esclerosis lateral amiotrófica no tiene tratamiento curativo, el objetivo del tratamiento es prolongar la supervivencia y tratar la sintomatología, mejorando así la calidad de vida del paciente. El fármaco que se usa en la actualidad es el riluzol, se trata de un antagonista de los receptores de N- metil- D- aspartato reduciendo la excitotoxicidad en la ELA, impidiendo así la muerte de las neuronas motoras. Es un tratamiento que simplemente prolonga la vida del paciente, pues no se han demostrado mejoras en la función motora, en las fasciculaciones ni en la función ventilatoria¹⁶.

Se recomienda el uso del riluzol desde el diagnóstico de la enfermedad con una dosis de 50mg c/12h. Antes y tras iniciar el tratamiento se realizará una analítica de control de la función hepática. Durante el primer trimestre se realizará mensualmente, en el primer año se hará cada tres meses. Finalmente se realizará de forma periódica¹⁶.

Otra de las medidas que se toman en el tratamiento de los pacientes con ELA es tratar la sintomatología que aparece con la enfermedad, contribuyendo a que el paciente tenga un nivel de vida óptimo. Estos signos y síntomas son los siguientes y se tratan de la siguiente manera¹⁷:

- **Sialorrea:** exceso de salivación, puede desembocar en estomatitis o infecciones fúngicas. Se puede solucionar con la aspiración. En algunos casos es necesario el tratamiento farmacológico usando amitriptilina, atropina sublingual, tintura de belladona (atropina + escopolamia), toxina botulínica e incluso radioterapia bajo la tiroides en dosis única¹⁷.
- **Dolor y calambres:** suele aparecer en fases avanzadas de la enfermedad y el dolor está relacionado con los calambres, la inmovilización y la deformidad articular. Por ello, es fundamental movilizar al paciente diariamente. Farmacológicamente se puede usar cualquier fármaco que trate los calambres como el sulfato de quinina, diazepam y magnesio. Para el dolor se debe iniciar el tratamiento con analgésicos menores como los AINES, combinados con relajantes musculares. No se debe olvidar la fisioterapia, que es fundamental para el paciente con ELA¹⁷.
- **Espasticidad:** en este caso el tratamiento debe ser progresivo para evitar el empeoramiento de otros síntomas. Se recomienda el baclofeno y tizanidina en conjunto con la fisioterapia¹⁷.
- **Labilidad emocional:** para el tratamiento de estos síntomas se suele utilizar amitriptilina y levodopa, junto con la intervención de un terapeuta, un psicólogo.
- **Depresión:** debido a la manera en que progresa la enfermedad, normalmente en los pacientes con ELA, aparecen signos y síntomas de depresión. Suelen aparecer

en todas las etapas, pero es más común al inicio. Para tratarlo se suele usar antidepresivos como la amitriptilina y los ISRS (inhibidores selectivos de la receptación de serotonina). La terapia también sería adecuada y se recomienda usarla tanto en el paciente como en su familia, puesto que en muchas ocasiones estos también experimentan un proceso depresivo, especialmente el cuidador principal¹⁷.

- **Alteraciones del sueño:** son muy frecuentes y producen malestar en los pacientes, cansancio y mayor debilidad. Estas alteraciones se relacionan con causas psicológicas, la postura del paciente, los dolores y la insuficiencia respiratoria. Para tratarla en muchas ocasiones se usa el tratamiento antidepresivo junto con la trazodona y en otras se usa solo trazodona. Las benzodiacepinas están contraindicadas debido al elevado efecto depresor que ejerce sobre la función respiratoria¹⁷.
- **Estreñimiento:** la inmovilidad a la que tiene que hacer frente el paciente le lleva a sufrir estreñimiento. Por ello es importante que el paciente lleve una dieta equilibrada, rica en líquidos y en residuos. Si lo precisa se usarán los laxantes¹⁷.
- **Trombosis venosa:** al igual que con el estreñimiento, la inmovilidad del paciente puede favorecer a la formación de trombos, por ello es importante prevenir esta situación. Esto se hace con medidas físicas como la fisioterapia, elevación de piernas, uso de medias comprensivas... En estos pacientes no es aconsejable el uso de heparinas ni anticoagulantes orales¹⁷.
- **Comunicación:** el paciente experimentará dificultad para comunicarse. Para favorecerla es importante que tanto sus familiares, cuidadores y personal sanitario conozcan técnicas de comunicación. Existen técnicas como plafones de comunicación (son formas de lenguaje distintas al habla, se trata de un tablero que favorece la comunicación),¹⁸ alfabéticas, ocular e incluso sistemas informáticos como el iriscom. El sistema informático iriscom que reconoce el parpadeo de los ojos y lo traduce.¹⁷

El paciente con ELA tiene que hacer frente a un fallo en la función respiratoria y también a un fallo en la función nutricional. Ello requiere de unas necesidades que son las siguientes:

Cuando comienza a fallar la función respiratoria se utiliza la ventilación mecánica no invasiva, combinada con la fisioterapia respiratoria favoreciendo a la movilización de secreciones. Para que el paciente sea capaz de movilizar las secreciones, además de la fisioterapia, se pueden usar mecanismos de tos asistida¹².

La VMNI se comienza utilizando por la noche, tratando al mismo tiempo trastornos del sueño. A medida que evoluciona aumenta la demanda de ventilación, por ello se comienza a usar durante el día. Con el avance de la enfermedad la VMNI deja de ser efectiva, por ello se comienza con ventilación mecánica invasiva. Es decir, realizando una traqueotomía. Esta técnica, además de facilitar la ventilación, nos permite la aspiración de secreciones¹².

Otro de los síntomas de la ELA es la disfagia, esto afecta a la nutrición del paciente. A medida que se va haciendo más latente el paciente comienza a tener problemas para deglutir. En un principio se plantea un cambio de dieta, usando espesantes, dando pequeños bolos alimenticios a una velocidad moderada, que permita al paciente deglutirla mejor, y que realice las comidas incorporado para evitar la broncoaspiración¹².

Una vez el paciente comienza a tener más problemas con la deglución, viéndose la alimentación y nutrición del paciente afectado, es el momento de plantearse una gastrostomía percutánea (PEG). El uso de la sonda nasogástrica (SNG) no está recomendado durante largos periodos de tiempo. Además, su manejo es más tedioso y resulta antiestético¹².

El paciente con ELA en muchos casos también tiene que hacer frente a un proceso depresivo, por ello es importante que el paciente tenga apoyo durante el proceso de la enfermedad y especialmente en el momento del diagnóstico. Este proceso en muchas ocasiones es experimentado por el cuidador, por ello se debe apoyar tanto al enfermo como a su cuidador principal y si fuera preciso a sus familiares, derivándolos al especialista. El proceso depresivo y el avance de la enfermedad hacen que el paciente piense en la eutanasia. ¹².

La eutanasia en España sigue sin estar reconocida en el Código Penal, en el artículo 143 cita lo siguiente:

- 1. "El que introduzca al suicidio de otro será castigado con la pena de prisión de cuatro a ocho años.*
- 2. Se impondrá la pena de prisión de dos a cinco años al que coopere con actos necesarios al suicidio de una persona.*
- 3. Será castigado con la pena de prisión de seis a diez años si la cooperación llegara hasta el punto de ejecutar la muerte.*
- 4. El que causare o cooperare activamente con actos necesarios y directos a la muerte de otro, por la petición expresa, seria e inequívoca de éste, en el caso de que la*

*víctima sufriera una enfermedad grave que conduciría necesariamente a su muerte, o que produjera graves padecimientos permanentes y difíciles de soportar, será castigado con la pena inferior en uno o dos grados a las señaladas en los números 2 y 3 de este artículo”.*¹⁹

Por lo que en España el paciente no puede recurrir a este método, si puede recibir cuidados paliativos para poder hacer frente al dolor y especialmente para tener una muerte digna, lo cual es un derecho de todo ciudadano.

El mejor método para tratar al paciente con ELA es tratar todos los aspectos que se verán afectados. El método más adecuado es realizarlo a través de equipos multidisciplinares, en los que se combina la labor hospitalaria con atención primaria, basando su trabajo en el bienestar del paciente y favoreciendo a la continuidad de cuidados. Forman parte de este equipo:²⁰

- Neurólogos.
- Neumólogos.
- Nutricionista.
- Fisioterapeuta.
- Psicólogo.
- Trabajador social.
- Unidad de atención a la familia (equipo de atención primaria, médico y enfermero).
- El personal de enfermería (juega un papel importante el enfermero gestor de casos, enfermero de enlace).²⁰

El Hospital Universitario Nuestra Señora De Candelaria es el único en la isla de Tenerife que cuenta con un equipo multidisciplinar para el tratamiento de los pacientes con ELA. Este equipo está ubicado en la cuarta planta del Hospital del Tórax y en él el enfermero juega un papel fundamental, puesto que además de gestionar las citas y consultas para que los desplazamientos de los pacientes sean efectivos, se encargan de llevar un seguimiento telefónico con los pacientes de lunes a viernes. Pueden hacer uso de este servicio para resolver las dudas o en caso de urgencia para favorecer que la gestión sea más rápida detectando los problemas potenciales y de esta manera tratándolos con la mayor brevedad.²¹

2.7 Cuidados del paciente:

El método más adecuado para el seguimiento y tratamiento es en equipos multidisciplinarios en el que los profesionales de enfermería juegan un papel fundamental, pues son el nexo de unión del paciente con el sistema sanitario. Del personal de enfermería destacamos el rol del enfermero gestor de casos (enfermero de enlace).

El enfermero de enlace se define según la American Nurses Credentialing Center (ACNN) como "proceso de colaboración sistemático y dinámico para proveer y coordinar servicios sanitarios a una población determinada. Es decir, un proceso participativo para facilitar opciones y servicios que cubran las necesidades del paciente, al mismo tiempo que reduce la fragmentación y duplicación de servicios, mejorando la calidad y costo-efectividad de los resultados clínicos". La labor del enfermero de enlace está dirigida a pacientes con alta complejidad clínica y aquellos que requieren de cuidados de alta intensidad, como lo son los pacientes con ELA. El papel del enfermero de enlace también favorece a la continuidad de los cuidados del paciente.²²

El enfermero de enlace cumple una función muy importante, además de lo ya citado, se encarga de la formación de los cuidadores transmitiendo cómo deben proporcionar unos cuidados de calidad, al igual que los enseña también los da cuando es requerido. Deben anticiparse a las necesidades del paciente llevando a cabo el seguimiento del paciente²³. Esto lo realiza mediante la valoración integral y personalizada de manera holística, valorando los aspectos biológicos, psicológicos, sociales y espirituales. Al mismo tiempo se valora al cuidador de manera individual para poder detectar una posible sobrecarga.

Para realizar las valoraciones del paciente el enfermero puede hacer uso de varias herramientas. Puede realizar una valoración basándose en los 11 patrones funcionales de Marjory Gordon y usar otras herramientas como escalas. Una de las escalas que se usa para medir el progreso de la enfermedad es la ALSFRS-R, escala de valoración funcional para la ELA, esta escala se suele valorar cada 3 meses y en los casos de progresión lenta se pueden espaciar cada 6 meses. Además, valora las actividades básicas de la vida diaria y también las instrumentales. Esta escala nos sirve de ayuda para ver cómo va progresando la enfermedad²⁴.

Un paciente con ELA necesitará los cuidados de un paciente encamado, precisará cuidados destinados al aseo, esto es importante para mantener un estado de la piel óptimo, mientras el paciente pueda es recomendable que lo realice por su cuenta, fomentando así su autonomía. Cuando el grado de dependencia sea mayor se deben proporcionar estos

cuidados al paciente, esto lo hará su cuidador principal. Cuando se realiza el aseo es importante secar bien y durante el aseo se aprovecha para ver el estado de la piel, se recomienda mantener la piel hidratada para evitar la aparición de lesiones. Para evitar la aparición de lesiones se debe proporcionar al paciente cambios posturales, recomendarle el uso de un colchón anti-escaras, que lleve una buena alimentación y que esté bien hidratado. La incontinencia fecal y urinaria supone una exposición a la humedad que puede favorecer a la aparición de úlceras por presión, por ello es importante controlar estos aspectos con cambios de pañal constantes y que se mantenga seco.

En esta valoración es fundamental valorar la respiración del paciente, el personal de enfermería tiene que ser capaz de anticiparse a los problemas que puedan aparecer. Se lleva a cabo para prever las posibles complicaciones que aparecen. Para ello hay que prestar atención a cierta sintomatología como:

- Disnea.
- Taquipnea y falta de aire, suspiros frecuentes.
- Dificultad en la fonación.
- Uso de los músculos accesorios.
- Insomnio y pesadillas, el sueño no es reparador.
- Ronquidos y pausas respiratorias mientras duerme.
- Cefalea, dolor cervical y muscular.
- Aparición de edemas.
- Cianosis.¹²

Estos son algunos de los síntomas que nos hacen pensar que el paciente está teniendo problemas al respirar, debemos estar atentos a ellos, tanto los cuidadores como los enfermeros.

El paciente con ELA, a medida que va avanzando la enfermedad, necesitará ayuda para la eliminación de secreciones, en estos casos la fisioterapia juega un papel importante en la movilización de secreciones. Para el manejo de las secreciones debemos saber que el paciente debe tener una dieta equilibrada con grandes ingestas hídricas y además es fundamental los cambios posturales. También se puede usar la percusión (pequeños golpes en la pared torácica que favorecen a la movilización de las secreciones debido a las vibraciones que provocan)¹².

En estos pacientes, al igual que en asmáticos y personas mayores, es recomendable la administración de la vacuna antigripal. El personal de enfermería debe intervenir para que el paciente esté correctamente vacunado y así prevenir posibles enfermedades respiratorias¹².

A medida que va progresando la enfermedad, la función respiratoria del paciente se va viendo afectada. Haciendo que el paciente pueda necesitar la ventilación mecánica, que puede ser no invasiva o invasiva. En ambas ventilaciones es importante que el paciente se encuentre semi-incorporado para favorecer la ventilación y mantener humidificada la piel, puesto que la ventilación reseca las mucosas¹².

En la ventilación mecánica no invasiva, se debe enseñar al paciente y a su cuidador sobre el uso de la misma y como se maneja para que sean capaces de usarlos en casa. Deben conocer los problemas que podrían aparecer debido a la VMNI que son:

- Úlceras cutáneas.
- Sequedad de mucosas.
- Distensión gástrica debido al aire.
- Sensación de disconfort. Se intensifica especialmente en pacientes que usan la mascarilla facial. Suelen referir agobios y esto suele afectar al sueño del paciente, cuando la VMNI está pautada por la noche.
- Oxigenación deficiente.
- El cuidador y enfermero deben asegurarse de que las fugas del ventilador sean las mínimas¹².

En el caso de la ventilación mecánica invasiva se debe prestar atención a la tos, disnea, cefaleas y cansancio. Lo más importante es el manejo de la traqueotomía el personal de enfermería debe conocer su manejo. El estoma se debe limpiar diariamente con clorhexidina 0,5% o SF 0,9%, manteniéndolo limpio y valorando si existen signos de infección. No se deben dejar restos de humedad al realizar la limpieza del estoma, puesto que podrían favorecer la maceración y la infección. Se debe cambiar la cánula interna con regularidad y limpiarla para evitar obstrucciones por mocos. Es recomendable realizarlo una vez al día. El cambio de cánula total lo pautará el neumólogo o el otorrinolaringólogo que realizará el cambio con la colaboración del enfermero quien debe tener conocimientos sobre el manejo de las traqueotomías^{12,25}. Siendo esto fundamental para poder atender a un paciente con ELA.

Otro de los aspectos importantes que debemos valorar en el paciente con ELA es la alimentación. Es importante que el paciente lleve una dieta equilibrada, manteniendo un buen estado nutricional y estando bien hidratado. Debemos prestar atención a los signos de alarma, que nos hacen saber que algo está fallando en la alimentación, estos signos son:

- Pérdida de peso, deshidratación, estrés, cansancio.
- Sialorrea que provoca babeo y en algunos casos atragantamientos en el paciente.
- Disfagia. Es una de los problemas más frecuentes y al que debemos prestar especial atención pues podría provocar una broncoaspiración en el paciente, que podría causar una neumonía o infección respiratoria²⁶.

Desde el diagnóstico de la ELA el paciente debe ser sometido a revisiones constantes para asegurarnos de que no haya signos de disfagia. La sintomatología que nos podría hacer creer que hay disfagia es^{12,26}:

- Tos o malestar durante las comidas.
- Babeo frecuente.
- El paciente retiene alimentos en la boca, le cuesta tragarlos, tiene que intentar tragar el alimento varias veces. En ocasiones el alimento sale por la nariz cuando consigue tragarlo.^{12,26}

Los enfermeros deben ser capaces de identificar los factores de riesgo, los signos y realizar una observación de la ingesta, tanto de sólidos como de líquidos. También deben realizar el seguimiento de peso del paciente y dar recomendaciones al cuidador y al paciente para evitar problemas como la broncoaspiración. Las recomendaciones más importantes son:

- Triturar los alimentos, uso de espesantes, evitar grumos. No mezclar las texturas, evitar la sopa, puesto que tiene textura sólida y líquida.
- Que realice las comidas incorporado, despacio y con pequeños bocados. Tras la comida que se mantenga incorporado para facilitar la digestión y se debe comprobar que no queden restos alimenticios en la boca. También es importante que mantenga una buena higiene bucal, puesto que la falta de higiene favorece a la aparición de infecciones.¹²

Cuando se detecte algún signo o síntoma de disfagia lo adecuado es derivar al paciente al especialista para valorar el grado de disfagia y valorar la nutrición enteral¹².

La alimentación enteral se puede realizar por sonda nasogástrica (SNG) o gastrostomía percutánea (PEG). El equipo de nutrición se encargará de la pauta de nutrición y recomendará el preparado más adecuado para el paciente, en función de sus necesidades¹².

La alimentación por SNG es previa a la colocación de la PEG. Se usa en hospitalización y es colocada por el personal de enfermería, que debe saber cómo se coloca y los cuidados que precisa. Antes de administrar la nutrición se debe comprobar que está bien colocada, es decir que está en el estómago. Es por ello que el paciente no suele usar este método de alimentación en su domicilio. ¹²

Una vez se le ha colocado al paciente la PEG este requerirá de unos cuidados, al principio se debe vigilar el estoma y limpiar con clorhexidina 0,5%, valorando al mismo tiempo si existen signos de infección. Una vez está cicatrizada el manejo es más sencillo y el paciente necesitará mantener una buena limpieza de la zona y tenerla bien sujeta para evitar que se salga. Los cambios de sonda los suele realizar el especialista y se hacen cada 3-6 meses¹².

Es importante que tras cada comida se limpie la sonda con agua. Con esta acción además de limpiar la sonda también estamos hidratando al paciente. El paciente y su cuidador deben seguir la pauta de alimentación que les ha proporcionado el especialista y observando cómo la tolera el paciente, para valorar, en caso de que sea mal tolerada un posible cambio en la nutrición. A la hora de administrar la alimentación es recomendable que el paciente se encuentre incorporado y que permanezca en esta posición una vez haya finalizado. A pesar de que ya no se alimente por la boca se debe continuar realizando la higiene bucal para evitar posibles infecciones¹².

Además de esto, el paciente tiene que hacer frente a un cambio drástico en su vida, un cambio que puede ocurrir de una manera más rápida o más lenta, en función de la evolución de la enfermedad. Por esta razón debemos tratar al paciente como un ser holístico y valorando también cómo se encuentra en el aspecto psicológico. Puesto que en muchos casos aparece la depresión, ansiedad, el temor a la muerte... En algunos casos es recomendable que el paciente acuda a un especialista, esto se debe tener en cuenta mientras valoramos al paciente, para poder hacer frente a este problema lo antes posible.

En conclusión, además de los cuidados que reciben los pacientes con ELA, que normalmente son llevados a cabo por sus cuidadores, (quienes deben ser entrenados por

el personal sanitario). El paciente con ELA y su cuidador será valorado continuamente para poder observar así la aparición de posibles complicaciones y poder tratarlas a tiempo, antes de que el daño sea mayor o irreversible. Por lo que, el personal de enfermería además de conocer los cuidados que precisan deben ser capaces de transmitirlos y de realizar una valoración de calidad.

3.OBJETIVOS:

3.1Objetivos generales:

- Identificar las necesidades de cuidado en los pacientes con ELA.

3.2 Objetivos específicos:

- Conocer la información sobre la esclerosis lateral amiotrófica que tiene el personal de enfermería.
- Determinar el conocimiento sobre los cuidados de los pacientes con ELA que tiene el personal de enfermería.

4.METODOLOGÍA:

4.1 Diseño:

Se llevará a cabo un estudio descriptivo-transversal para determinar el conocimiento que tiene el profesional de enfermería. Se realizará durante dos meses, en el mes de octubre y noviembre de 2018. Se llevará a cabo en el Hospital Universitario de Canarias (HUC) y en el Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria (HUNSC).

4.2 Población y muestra:

El universo poblacional lo constituyen el personal de enfermería que trabaja en el HUC y en el HUNSC.

- En el HUC trabajan 770 profesionales en el área de enfermería.
- En el HUNSC trabajan 1200 profesionales en el área de enfermería.
- Juntos constituyen un total de: 1970.

A partir de la información anterior obtendremos la muestra para nuestra investigación. La cual calcularemos a partir de la siguiente fórmula:

$$n = \frac{N \cdot Z^2 \cdot p \cdot q}{(N - 1) \cdot d^2 + Z^2 \cdot p \cdot q}$$

Donde:

- N= Tamaño de la población (1970).
- Z= 1,96 (puesto que el nivel de confianza es del 95%).
- p= probabilidad de ocurrencia (en este caso 5% = 0,5).
- q= 1-p (por lo tanto, es: 1-0,5= 0,5).
- d= error máximo de estimación (en este caso un 5%= 0,05).
- Por lo que la n sería:

$$n = \frac{1970 \cdot 1,96^2 \cdot 0,5 \cdot 0,5}{1969 \cdot 0,05^2 + 1,96^2 \cdot 0,5 \cdot 0,5} = 322$$

Para la selección de los sujetos de la muestra se realizará un muestreo aleatorio.

4.3 Criterios de inclusión y exclusión:

4.3.1 Criterios de inclusión:

- La encuesta se pasará a todo el personal de **enfermería** del Hospital Universitario de Canarias y del Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Sin tener en cuenta el área en el que trabajan.

4.3.2 Criterios de exclusión:

- Aquellos que no ejerzan la profesión de enfermería.
- Serán excluidos aquellos que no ofrezcan el consentimiento informado para participar en el estudio.

4.4 Variables:

Mediante la encuesta valoraremos varios aspectos, que clasificamos en:

4.4.1 Variables dependientes:

- La información recibida durante su formación acerca de la ELA.
- Si ha tratado a pacientes con ELA.
- El nivel de conocimientos que tienen sobre los cuidados que precisan estos pacientes, que puede ser: nada, poco, suficiente o bastante.
- Si estaría dispuesto a recibir formación sobre los cuidados que precisan los pacientes.
- Si conoce la existencia de un equipo multidisciplinar para el tratamiento de la ELA. La mejor manera para el tratamiento de la ELA es aquella que se realiza desde un equipo multidisciplinar.
- Nombrar las dos complicaciones más importantes que aparecen en el paciente con ELA y que los profesionales de enfermería deben detectar a tiempo.

4.4.2 Variables independientes:

- Sexo: variable cualitativa nominal, puede ser varón o mujer.
- Edad: variable cuantitativa discreta sin valores intermedios.
- Profesión.

4.5 Método de recolección de datos:

El método que se utilizará para llevar a cabo la recolección de datos para este proyecto, será un cuestionario *ad hoc* (anexo I) de carácter anónimo y voluntario. En dicho cuestionario se formularán varias preguntas, las cuales nos indicarán el grado de conocimiento que posee el personal de enfermería sobre los cuidados en la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Esta encuesta está formada por nueve preguntas abiertas y cerradas. Primero conoceremos el sexo, edad y profesión del personal entrevistado y a continuación se realizarán cinco preguntas cerradas y una pregunta abierta. Se trata de una encuesta realizada específicamente para este trabajo. Para la validación de la misma se ha enviado a un grupo de quince personas, algunos relacionados con el sistema sanitario y otros no, la única corrección que se ha realizado tras enviarles la encuesta, es la siguiente:

- En el primer apartado respecto al sexo, anteriormente estaba V (varón) y H (hembra) algo que suele llevar a confusión. Por lo que, se ha cambiado por V (varón) y M (mujer)

El resto han reconocido que la encuesta es clara y sencilla para responder. Además de esto también es legible y comprensible.

Esta encuesta se llevará a cabo en el Hospital Universitario de Canarias y en el Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, en distintas unidades y servicios.

4.6 Análisis estadístico:

Para analizar los resultados se usará el programa estadístico SPSS. Usaremos la última versión de este, la versión 25.0 para Windows.

4.7 Aspectos éticos:

Se pedirá la autorización de la población, la cual se obtendrá mediante un consentimiento informado (Anexo II). Los datos serán tratados con total confidencialidad de acuerdo con el reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del consejo de 27 de abril de 2016 relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos y por el que se deroga la Directiva 95/46/CE (Reglamento general de protección de datos), así nos aseguramos que sea un estudio éticamente correcto. Una vez concluido el estudio, los participantes serán informados de los resultados²⁷.

5.RESULTADOS:

Del siguiente estudio los resultados que se esperan obtener es que la población investigada posea un nivel de conocimientos bajo, debido a la falta de información y formación que tiene la población sobre la ELA. Partiendo desde la base de la formación, durante el grado de enfermería no se habla de esta enfermedad ni de los cuidados que requieren estos pacientes. En la vida profesional suelen tener más conocimientos sobre la enfermedad aquellos que trabajan en las áreas de neurología y neumología, puesto que son las áreas que más tratan a estos pacientes. El nivel de conocimiento puede que sea mayor en el HUNSC debido a que dicha institución cuenta con equipo que se encarga del tratamiento y seguimiento de pacientes con ELA, la unidad de ELA.

Por lo que, debido a que esta enfermedad es una gran desconocida los resultados esperados son los anteriormente citados. Se espera ver que, a pesar de no tener formación ni conocimientos suficientes, sí que estarían dispuestos a recibir formación sobre el manejo de estos pacientes. Para el tratamiento de la ELA, la asociación española de ELA (adEla) tiene a la disposición de los profesionales y pacientes varios programas. Uno de ellos es el programa: “Cuidados básicos de enfermería a pacientes con ELA”, el cual abarca aspectos relacionados con la nutrición, la ventilación, la higiene y la prevención de UPP. También cuenta con otros programas dirigidos a otros equipos sanitarios, como “fisioterapia aplicada a los pacientes con ELA”. La fundación Luzón está tratando de desarrollar otros programas y guías clínicas sobre el manejo de estos pacientes.^{28,29}

6.CONCLUSIÓN:

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que está incluida en el grupo de las denominadas enfermedades raras. Las enfermedades raras son aquellas cuya incidencia es muy baja en la población. Se denomina como enfermedad rara cuando afecta a menos de 5 de cada 10.000 habitantes³⁰.

Los conocimientos sobre esta enfermedad son escasos debido a que la etiología es desconocida, la no existencia de tratamiento curativo y lo difícil que resulta su diagnóstico, podemos concluir diciendo que la esclerosis lateral amiotrófica es una gran desconocida. Esto implica un retraso en el diagnóstico y en su correspondiente tratamiento. Esta enfermedad requiere de unos cuidados y una valoración continua, lo que nos ayuda a prever las posibles complicaciones que se presentan a lo largo de la enfermedad^{31,32}.

Según la bibliografía consultada, las personas con esclerosis lateral amiotrófica y sus cuidadores manifiestan que la falta de información y las ayudas (económicas y sociales) que reciben sobre la enfermedad y su manejo es insuficiente³².

La función del personal de enfermería es aportar cuidados de calidad y transmitirlos, para que cuidadores y pacientes puedan tener un buen nivel de vida.

7. CRONOGRAMA:

	Diciembre	Enero	Febrero	Marzo	Abril	Mayo	Junio
<u>Inicio del TFG:</u> - Elegir y acotar tema. - Buscar y organizar información.							
<u>Desarrollo del TFG:</u> - Redacción índice y título. - Definir objetivos. - Redactar marco teórico. - Redactar marco metodológico. - Desarrollo y ejecución. - Análisis y resultados.							
	Octubre- noviembre 2018						
	Octubre- noviembre 2018						
<u>Redacción del TFG:</u>							
<u>Evaluación pre-defensa:</u> - Revisión y corrección.							
<u>Preparación y defensa:</u>							

8. ANEXOS:

8.1 Encuesta, anexo 1:

Mi nombre es Dalia González García, soy estudiante de 4º de enfermería y estoy realizando mi Trabajo de Fin de Grado sobre los cuidados que requieren los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), desde el punto de vista sanitario.

Con el siguiente cuestionario se quiere valorar el conocimiento que se tiene sobre los cuidados de estos pacientes. Agradecería que dedicaras un poco de tu tiempo para responderlo con la mayor sinceridad posible.

Conteste a todas las preguntas con un **X** y **desarrolle** aquellas que así lo requieren.

1. **Sexo: V(varón)__ M(mujer) __**
2. **Edad: _____**
3. **Profesión: _____**
4. **¿Recibió información sobre la esclerosis lateral amiotrófica durante tu formación?**
 - Si**
 - No**
5. **¿Ha tratado pacientes con ELA?**
 - Si**
 - No**
6. **¿Cuánto conoce de los cuidados que precisan estos pacientes?**
 - Nada**
 - Poco**
 - Suficiente**
 - Bastante**
7. **¿Le gustaría recibir más formación sobre el manejo de estos pacientes?**
 - Si**
 - No**
8. **¿Existe en su centro de trabajo un equipo multidisciplinar para el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica?**
 - Si**
 - No**
9. **Nombre las dos complicaciones que considere más importante en un paciente con ELA y que debemos ser capaces de prevenir.**
 - _____
 - _____

Muchas gracias.

8.2 Consentimiento, anexo 2:



CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA LA ENCUESTA

Consentimiento informado para estudio sobre el nivel de conocimientos que posee el personal de enfermería sobre la esclerosis lateral amiotrófica. De acuerdo con el reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del consejo de 27 de abril de 2016 relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos y por el que se deroga la Directiva 95/46/CE (Reglamento general de protección de datos), este estudio y la realización de la encuesta asociada al mismo, se realizará de manera única y exclusivamente anónima y voluntaria. De antemano se agradecerá su colaboración.

Doña (nombre).....(apellidos).....
mayor de edad, con DNI:

MANIFIESTO: Que he sido informada por D. Dalia González García sobre los detalles del estudio, comprendo y estoy satisfecha con la información recibida sobre el mismo, contestándome a todas las preguntas que he considerado convenientes que se me fuesen aclaradas. En consecuencia, doy mi consentimiento, para la realización del estudio y las preguntas que procedan sobre el tema anteriormente informado. Por ello, autorizo a D. Dalia González García, para llevar a cabo el cuestionario en relación al tema a tratar.

Firmado:

En Santa Cruz de Tenerife a ___ de _____ de 201__

9. BIBLIOGRAFÍA:

1. Asociación Española de ELA [Sede web]. Madrid: Asociación Española de ELA; [Consultado el 26 de diciembre de 2017]. La enfermedad; [Aproximadamente 3 pantallas]. Disponible en: <https://adelaweb.org/la-ela/la-enfermedad/>
2. National Institute of neurological Disorders and stroke [Sede Web]. Maryland: National Institute of neurological Disorders and stroke; 2017 [Consultado el 26 de diciembre de 2017]. Esclerosis Lateral Amiotrófica; [Aproximadamente 9 pantallas]. Disponible en: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotrofica.htm#causa
3. Granados Gurrola AD. Causas, efectos y diagnóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Elsevier [revista en internet] 2017 [Consultado el 28 de diciembre 2017]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/corp/generacioneselsevier/causas-efectos-diagnostico-la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela/>
4. Vademecum [Sede Web]. Madrid: Vademecum; 2016 [consultado el 28 de diciembre de 2017]. Riluzol [Aproximadamente 1 pantalla]. Disponible en: <https://www.vademecum.es/principios-activos-riluzol-n07xx02>
5. Asociación Aragonesa de ELA [Sede Web] Zaragoza: Asociación Aragonesa de ELA; [actualizado en 2017: consultado el 10 de enero 2018] ¿Qué es la ELA? [Aproximadamente 4 pantallas]. Disponible en: <http://www.araela.org/que-es-la-ela/>
6. Gonçalves D´Ottaviano F, Linhares Filho TA, Tavares de Andrade HM, Lopes Alves PC, Guimarães Rocha MS, Fiberoptic endoscopy evaluation of swallowing in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Braz J Otorhinolaryngol. 2013 [Consultado el 10 enero de 2018] 79 (3): 349-353. Disponible en: http://www.scielo.br/pdf/bjorl/v79n3/en_v79n3a14.pdf
7. La Nación. ¿Qué es el Ice Bucket Challenge? La Nación [Internet]. 20 agosto 2014. [Consultado el 10 de enero 2018]. Disponible en: <https://www.lanacion.com.ar/1720276-que-es-el-ice-bucket-challenge>
8. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares [Sede Web] Barcelona: Plataforma de afectados de ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) [Consultado el 10 de enero de 2018]. El 21 de junio es el día mundial de la Esclerosis Lateral amiotrófica – ELA-; [Aproximadamente 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.asem-esp.org/index.php/noticias/895-21-de-junio-dia-mundial-de-la-ela>

9. Lewis P, Rowland MD, Neil A, Shneider MD, Ph D. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med [Revista en Internet]. 2001[Consultado el 15 de enero 2018] 344; 1688-1700. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2656493/>
10. Madrigal Muñoz A. La Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. 2004 [consultado el 15 de enero 2018]; 1-70. Disponible en: <http://sid.usal.es/idocs/F8/FDO7213/ELA.pdf>
11. Castro D, Díaz E, Lombardo I, Cassina P, Martínez- Palma L. Participación de los astrocitos y del transportador de glutamato EAAT2/GLT1 en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. AnFaMed [Revista en internet]. 2017 [Consultado el 16 de enero 2018]; 4(1): 62-74. Disponible en: <http://anfamed.edu.uy/index.php/rev/article/view/285/129>
12. Gotor Pérez P, Martínez Martín ML, Parrilla Novo P. Manual de cuidados para personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Asociación Española de ELA [internet] 2004 [Consultado el 16 de enero 2018]. 1-62. Disponible en: https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf
13. La Opinión. En canarias hay 128 enfermos de ELA. La Opinión de Tenerife [Internet] 20-06-2017; Sociedad [Consultado el 18 de enero 2018]. Disponible en: <http://www.laopinion.es/sociedad/2017/06/20/canarias-hay-128-enfermos-ela/786316.html>
14. Orient- López F, Terré- Buliart R, Guevara- Espinosa D, Bernabeu- Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol [Revista Internet] 2006 [Consultado el 18 de enero 2018] 43: 549-555. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/ela_1.pdf
15. Zapata- Zapata CH, Franco Dáger E, Solano- Atehortúa JM, Ahunca Velásquez LF. Esclerosis Lateral Amiotrófica: actualización. Iatreia [Revista en Internet]. 2016 [Consultado el 19 de enero 2018]; 29(2): 194-205. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/1805/180544647008.pdf>
16. González Díaz N, Escobar Ramos E, Escamilla Chávez C. Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. Rev Mex MEd Fis Rehab [Revista en Internet] 2003 [Consultado el 19 de enero 2018]; 15: 44-54. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/fisica/mf-2003/mf032f.pdf>

17. Barrera Chacón J, Boceta Osuna J, Benítez Moya J, Caballero Eraso C, Camino León R, Díaz Borrego P et al. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Consejería de Salud [Internet] 2017 [Consultado el 20 de enero 2018]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/GUIA-ASISTENCIAL-ELA-revisi%C3%B3n-2017.pdf>
18. Espacio logopédico [Sede Web] Rodríguez Boggia DO. 2015 [Consultado el 20 de enero de 2018] Plafones de comunicación para personas con parálisis cerebral; [Aproximadamente 3 pantallas]. Disponible en: <https://www.espaciologopedico.com/revista/articulo/120/plafones-de-comunicacion-para-personas-con-paralisis-cerebral.html>
19. Ley Orgánica 10/1995, de 23 de noviembre, del Código Penal. Boletín Oficial del Estado, Núm 281, (21 de noviembre de 1995). [Consultado el 17 de febrero 2018]. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-1995-25444&tn=1&p=20150428#a143>
20. Güel MR, Antón A, Rojas- García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol [Revista en Internet] 2013 [Consultado el 15 de febrero de 2018]; 49(12). Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/es/atencion-integral-pacientes-con-esclerosis/articulo/S0300289613000562/>
21. Asociación Española de ELA [Sede web]. Madrid: Asociación Española de ELA; [Consultada el 10 de marzo de 2018]. Otras noticias [aproximadamente 1 pantalla]. Disponible en: <https://adelaweb.org/el-hospital-de-la-candelaria-de-tenerife-atiende-a-31-pacientes-con-ela/>
22. Romero G. La gestión de casos en enfermería, una gran desconocida Consejo general de colegios oficiales de enfermería de España [Internet] 2018 [consultado el 10 de Marzo 2018]. Disponible en: <http://www.consejogeneralenfermeria.org/index.php/sala-de-prensa/noticias/item/1939-la-gesti%C3%B3n-de-casos-en-enfermer%C3%ADa-una-gran-desconocida>
23. ELA Andalucía [Sede Web]. Andalucía: ELA Andalucía; 19 de septiembre 2017 [consultados el 11 de marzo 2018]. ¿Ángel de la Guarda o Enfermero Gestor? [Aproximadamente 3 pantallas]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/enfermera-gestora-de-casos/>

24. Campos Salas T, Rodríguez- Santos F, Esteban J, Cordero Vézquez P, Mora Pardina JS, Cano Carmona A. Adaptación Española de la Escala revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R). Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA) [Internet]: 2010 [Consultado el 11 de marzo de 2018]; 1-12. Disponible en: <http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/adaptacion-espanola-de-la-escala-revisada-de-valoracion-funcional-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofi/>
25. Pardal- Refoyo JL, Muñoz- Navarro C. Guía para pacientes portadores de cánula. Rev Soc Otorrinolaringol [Revista en Internet]. 2013 [Consultado el 15 de marzo de 2018]; 4(4): 19-47. Disponible en: https://gredos.usal.es/jspui/bitstream/10366/124495/1/revistaorl2013_supl4_traqueotomiapacientes.pdf
26. Cámpora H, Falduti A. Evaluación y tratamiento de las alteraciones de la deglución. Rev. Amer. Med. Respiratoria [Revista en Internet] 2012 [Consultado el 16 de marzo de 2018]; 12(3): 98-107. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-236X2012000300004
27. Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del consejo de 27 de abril de 2016 relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos y por el que se deroga la Directiva 95/46/CE (Reglamento general de protección de datos). Diario Oficial de la Unión Europea, Núm 119, (4 de mayo 2016) [Consultado el 15 de abril de 2018]. Disponible en: https://www.boe.es/diario_boe/txt.php?id=DOUE-L-2016-80807
28. Asociación Española de ELA [Sede web]. Madrid: Asociación Española de ELA; 2017 [Consultada el 15 de abril de 2018]. Formación [Aproximadamente 1 pantalla]. Disponible en: <https://adelaweb.org/te-ayudamos/formacion/>
29. Fundación Luzón Unidos Contra el ELA [Sede Web]. Madrid: Fundación Luzón; 2017 [Consultada el 15 de abril de 2018]. Andalucía desarrolla los primeros programas de asistencia a pacientes de ELA; [Aproximadamente 4 pantallas]. Disponible en: <https://ffluzon.org/andalucia-desarrolla-los-primeros-programas-asistencia-pacientes-ela/>

30. Federación Española De Enfermedades Raras [Sede Web]. Madrid: Federación Española de Enfermedades Raras [Consultado el 15 de abril de 2018]. Sobre las enfermedades raras; [Aproximadamente 1 pantalla]. Disponible en: <https://www.enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras>
31. Asociación Española de ELA [Sede web]. Madrid: Asociación Española de ELA; [Consultado el 15 de abril de 2018] Investigación [Aproximadamente 8 pantallas] Disponible en: <https://adelaweb.org/la-ela/investigacion/>
32. Médicos y pacientes.com [Sede Web]. Madrid: Organización médica colegial de España. 2018 [Consultado el 15 de abril de 2018]. Esclerosis lateral amiotrófica, una gran desconocida; [Aproximadamente 4 pantallas]. Disponible en: <http://www.medicosypacientes.com/articulo/esclerosis-lateral-amiotr%C3%B3fica-una-gran-desconocida>