



UNIVERSIDAD DE JAÉN
Facultad de Ciencias de la Salud

Trabajo Fin de Grado

La enfermería se moja: cuíd-ELA

Alumno/a: M^a Teresa Ruiz López

Tutor/a: Dña. Pilar Peña Amaro

Dpto.: Enfermería

Jaén, 9 de junio de 2015



UNIVERSIDAD DE JAÉN
Facultad de Ciencias de la Salud

Trabajo Fin de Grado

**LA ENFERMERÍA SE MOJA:
CUÍD-ELA
NURSING GETS INVOLVED
WITH ALS**

Alumno/a: M^a Teresa Ruiz López

Tutor/a: Dña. Pilar Peña Amaro

Dpto.: Enfermería

Jaén, 9 de junio de 2015

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

Esclerosis lateral amiotrófica (ELA).....	5
Amyotrophic lateral sclerosis (ALS).....	5
PublicMedline (PubMed).....	6
Esclerosis lateral amiotrófica esporádica (ELAs).....	12
Esclerosis lateral amiotrófica familiar (ELAf).....	12
Ácido desoxirribonucleico (ADN).....	13
Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).....	14
Proteína superóxido dismutasa (SOD).....	15
Proteína de unión a vitamina A (VAPB).....	16
Electromiograma (EMG).....	19
Líquido cefalorraquídeo (LCR).....	19
Tirotropina (TSH).....	19
Parathormona (PTH).....	19
Creatina fosfoquinasa (CPK).....	19
Sistema de bipresión positiva (BiPAP).....	24

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Clasificación diagnóstica de la ELA.....	18
Tabla 2. Diagnóstico diferencial de ELA.....	20

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. RESUMEN Y ABSTRACT.....	5
2. INTRODUCCIÓN.....	5
2.1.Objetivos.....	6
3. JUSTIFICACIÓN Y MARCO TEÓRICO.....	6
3.1.Áreas funcionales cerebrales.....	11
3.2.Epidemiología.....	12
3.3.Clasificación.....	12
3.4.Etiología.....	12
3.5.Clínica y manifestaciones.....	16
3.6.Diagnóstico.....	17
3.7.Secuelas y complicaciones.....	21
3.8.Tratamientos.....	21
3.9.Rol de enfermería en el proceso.....	15
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	27
5. RESULTADOS.....	27
6. DISCUSIÓN.....	27
7. CONCLUSIONES.....	29
7.1.Líneas de investigación futuras.....	29
8. BIBLIOGRAFÍA.....	30
8.1.Para el marco teórico.....	30
8.2.Para el manual.....	32
9. ANEXOS.....	33

LA ENFERMERÍA SE “MOJA”: CUÍD-ELA

NURSING GETS INVOLVED WITH ALS

1. RESUMEN:

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad degenerativa, progresiva e incapacitante, que compromete las neuronas motoras de la médula espinal, tronco encefálico y corteza motora. Su incidencia actual en la población europea es de 2,16/100.000, con una prevalencia de 4-6/100.000 habitantes y año. Es más frecuente en hombres adultos y tiene una supervivencia de promedio de tres años. El objetivo de este trabajo es proporcionar ayuda al paciente y al cuidador, por lo que se ha elaborado un manual de cuidados.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), Enfermedad Neuromotora, Enfermedad de Lou Gehrig, Cuidados, Cuidador, Enfermería.

ABSTRACT:

Amyotrophic Lateral Sclerosis is a degenerative, progressive, disabling disease engaging the motor neurons in the spinal cord, brain stem and motor cortex. Its current incidence on the European population is 2,16/100.000, with a prevalence of 4-6/100.000 inhabitants per year. The disease appears more frequently in adult men and has a three-year average survival. The aim of this work is to provide support to patients and caretakers, so a care manual has been developed.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), Motor Neuron Disease, Lou Gehrig's Disease, Health caring, Caretaker, Nursing.

2. INTRODUCCIÓN:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de Lou Gehrig en los Estados Unidos o como enfermedad neuromotora en Inglaterra¹, es una enfermedad degenerativa, progresiva e incapacitante, que afecta a las neuronas motoras localizadas en la médula espinal, tronco encefálico y corteza motora, que controlan el movimiento de los músculos voluntarios ^{1,2,3}.

La palabra amiotrófica significa “sin nutrición muscular” y se refiere a la pérdida de las señales que los nervios envían a los músculos; lateral es “al lado”, donde se ubica el daño en la médula espinal y esclerosis se refiere al “endurecimiento” de ésta¹.

Hemos realizado una búsqueda bibliográfica utilizando como palabras clave “esclerosis lateral amiotrófica”, “lateral amyotrophic sclerosis”, “ELA” y “ALS” en: PublicMedline (PubMed), Cuiden Plus, Cochrane, Enfispo, Lilacs y Google Académico.

2.1. Objetivos:

Objetivo general:

- Proporcionar ayuda a la persona diagnosticada de ELA y al cuidador en esta enfermedad.

Objetivos específicos:

- Desarrollar un manual de cuidados para personas con ELA y sus cuidadores.

3. JUSTIFICACIÓN Y MARCO TEÓRICO:

Enfermería cuenta con un conjunto de conocimientos o teorías que mediante la relación de conceptos nos proporcionan una visión de los hechos que rodean a la persona. Son los que estructuran el pensamiento y la práctica enfermera.

Dentro de ellos se encuentra la teoría de la incertidumbre de Merle Mishel⁷, que describe el fenómeno experimentado por personas con enfermedades graves y crónicas, y por sus familiares.

La teoría fraguó con su propia experiencia, al ser testigo de la batalla que libró su padre contra el cáncer. Durante su enfermedad, éste comenzó a prestar atención a ciertos hechos que se antojaban insignificantes para las personas que le rodeaban. Su respuesta a por qué se fijaba en estos hechos fue que, cuando esas actividades se llevaban a cabo, él podía entender qué le estaba pasando. Mishel creyó que era el modo que tenía su padre de controlar la situación y encontrar sentido a lo que le sucedía.

Así, en su tesis doctoral⁵, Mishel se centró en el desarrollo y evaluación de la escala de la ambigüedad percibida frente a la enfermedad (Perceived ambiguity in Illness Scale), posteriormente conocida como la escala de Mishel de la “incertidumbre” frente a la enfermedad (Mishel Uncertainty in Illness Scale). Esta escala permite describir y explicar las reacciones psicológicas de las personas que sufren de incertidumbre frente a un estado de enfermedad. La escala original⁶ se ha usado como base para otras tres escalas:

1. Una versión comunitaria para enfermos crónicos que no están hospitalizados o que reciben atención médica de forma activa.
2. Una medición de la percepción de la incertidumbre que tienen los padres con respecto a la experiencia vivida por la enfermedad de sus hijos.
3. Una medición de la incertidumbre que sufren las parejas u otros familiares cuando un miembro de la familia se halla gravemente enfermo.

Cuando Mishel comenzó a investigar acerca de la incertidumbre, este concepto aún no se había usado en el contexto de la salud y de la enfermedad. Su teoría sobre la incertidumbre frente a la enfermedad⁷ se basaba en modelos ya existentes de procesamiento de información⁸ y en el estudio de la personalidad⁹, que identificaban la incertidumbre como un estado cognitivo resultante de impulsos o señales que no son suficientes para formar un esquema cognitivo o una representación interna de una situación. Mishel atribuye el marco subyacente del estrés, la valoración, el afrontamiento y la adaptación de su teoría al trabajo de Lazarus y de Folkman¹⁰ en 1984. Lo que sí es exclusivo de Mishel es la aplicación de este marco de incertidumbre¹¹ como factor estresante en el contexto de la enfermedad, lo que hace que este marco nos resulte valioso a las enfermeras.

Su teoría⁷ permitía obtener una representación del modo en que una enfermedad crónica provoca el desequilibrio, y del modo en que las personas pueden incorporar, en última instancia, un estado de continua incertidumbre para así encontrar un nuevo sentido a la enfermedad. Mishel analizó otros elementos del modelo, como los papeles mediadores de la evaluación de la situación y el intento de sobrellevarla, al comienzo de su programa de investigación.

Mishel y Braden¹² llegaron a la conclusión de que el apoyo social tenía un efecto directo sobre la incertidumbre, puesto que reducía la complejidad percibida; pero también tenía un efecto indirecto, por su influencia en la predictibilidad de la tipología de los síntomas.

En 1990, Mishel conceptualizó de nuevo su teoría¹⁴ para adaptar las reacciones frente a la incertidumbre con respecto al concepto de tiempo en personas con enfermedades crónicas. Se amplió la teoría original para aportar la idea de que puede que no haya una solución contra la incertidumbre, pero el individuo tiene que aceptarla como parte de la realidad en que vive. En este contexto, la incertidumbre se interpreta como una oportunidad y origina un nuevo punto de vista regido por la probabilidad. Con el fin de adoptar este nuevo modo de ver la vida, el paciente debe confiar en los recursos sociales y en el personal sanitario, los cuales también

deben optar por la creencia en la probabilidad. Si la incertidumbre se acepta como una parte más de la vida, puede convertirse en una fuerza positiva que ofrezca oportunidades para alcanzar el buen estado de ánimo de los enfermos¹³.

Los elementos conceptuales⁷ del modelo son:

1. La incertidumbre es la capacidad de determinar el significado de los hechos que guardan relación con la enfermedad. Aparece cuando la persona no es capaz de otorgar valores definidos a los hechos o no es capaz de predecir con precisión qué resultados se obtendrán.
2. El esquema cognitivo es la interpretación subjetiva del individuo con respecto a su enfermedad, tratamiento y/o hospitalización.
3. El marco de los estímulos es la forma, composición y estructura de los estímulos que se perciben.
 - 3.1. La tipología de los síntomas es el grado en que estos se presentan con la consistencia como para ser percibidos como un modelo o configuración.
 - 3.2. La familiaridad de los hechos es el nivel en que una situación se antoja habitual y repetitiva, o en el que las claves son reconocibles.
 - 3.3. La coherencia de los hechos es la relación existente entre lo esperado y lo experimentado.
4. Las fuentes de la estructura son los recursos existentes para atender a la persona en la interpretación del marco de estímulos.
 - 4.1. La autoridad con credibilidad es la confianza que se tiene en el personal sanitario que le atiende.
 - 4.2. El apoyo social influye en el nivel de incertidumbre cuando se ayuda en la interpretación del significado de los hechos.
5. Las capacidades cognitivas son las habilidades de la persona para procesar la información y reflejar las capacidades innatas y las respuestas a la situación.
6. La autovaloración de la incertidumbre se manifiesta por dos procesos definidos:
 - 6.1. La inferencia es la evaluación de ésta utilizando el recuerdo de experiencias relacionadas.
 - 6.2. La ilusión es el conjunto de creencias que nacen de ella.

7. El afrontamiento consiste en cualquier actividad que el paciente puede poner en marcha (tanto cognitiva como conductual) con el fin de enfrentarse a una determinada situación, que puede cursar con diversas perspectivas:

- 7.1. La adaptación es el comportamiento biopsicosocial mostrado dentro de la variedad de comportamientos comunes de la persona, definido de manera individual.
- 7.2. La nueva perspectiva de la vida consiste en la reformulación de un nuevo sentido del orden de las cosas, que resulta de la integración de una continua incertidumbre en la estructura de un individuo, en la que es aceptada como si se tratase de un ritmo natural de la vida.
- 7.3. El pensamiento probabilístico es la creencia en un mundo condicional, en el que se dejan de lado el deseo de un estado de continua certeza y la previsibilidad.

Los principales supuestos^{7, 15} son:

- 1. La incertidumbre es un estado cognitivo que representa la inadecuación del esquema cognitivo existente, cuya función es la de ayudar a la interpretación de los hechos surgidos a raíz de la enfermedad.
- 2. Se trata de una experiencia intrínseca que se valora de una u otra forma.
- 3. La adaptación representa la continuidad de la conducta biopsicosocial normal del individuo y constituye el deseado resultado de los esfuerzos de afrontamiento, bien para reducir el nivel de incertidumbre (vista como peligro) o bien para verla como una oportunidad.
- 4. La relación entre los casos de enfermedad, la incertidumbre, la valoración, los sistemas de afrontamiento y la adaptación es lineal y unidireccional, y va desde las situaciones de incertidumbre hasta la adaptación.

La teoría del caos⁴ contribuyó con tres postulados que sustituyen la parte lineal de los resultados del modelo (estrés-sistema de afrontamiento-adaptación):

- 1. Las personas, como sistemas biopsicosociales que son, normalmente se hallan lejos de un estado de equilibrio.
- 2. Las fluctuaciones significativas en los sistemas alejados del estado de equilibrio aumentan la receptividad del sistema para que cambie.
- 3. Las fluctuaciones producen la reestructuración, que se repite en todos los niveles del sistema.

En cuanto a las afirmaciones teóricas⁷, Mishel afirmó lo siguiente:

- La incertidumbre surge en el momento en que la persona no puede estructurar o categorizar adecuadamente los casos de enfermedad debido a la falta de claves suficientes.
- Puede presentarse bajo las formas de ambigüedad, complejidad, falta de información, información nada consistente e imprevisibilidad.
- Cuando la tipología de los síntomas, la familiaridad y la coherencia de las circunstancias (marco de los estímulos) aumentan, el grado de incertidumbre disminuye.
- Las fuentes de la estructura (autoridad con credibilidad, apoyo social y educación) provocan una disminución al fomentar la interpretación de los hechos y fortalecer el marco de los estímulos.
- La incertidumbre valorada como:
 - A) Un peligro, provoca una serie de esfuerzos de afrontamiento, dirigidos a reducirla y a controlar la excitación emocional que genera.
 - B) Una oportunidad, provoca una serie de esfuerzos de afrontamiento dirigidos a mantenerla.
- La influencia que tiene en las consecuencias psicológicas se ve mediada por la eficacia de los esfuerzos de afrontamiento dirigidos a disminuirla si es valorada como peligro o mantenerla si es valorada como una oportunidad.
- Cuando se valora como un peligro que no puede reducirse, se pueden emplear las estrategias de afrontamiento para controlar las respuestas emocionales.
- Cuanto más tiempo dure ésta en el contexto de la enfermedad, más inestable será el modo de funcionamiento del individuo aceptado previamente.
- Al hallarse bajo las condiciones de sufrirla, el individuo tendría que desarrollar una perspectiva de vida nueva regida por la probabilidad, en la que sería aceptada como parte natural de la vida.
- El proceso de integrar el continuo estado de incertidumbre en la nueva manera de ver la vida puede detenerse o prolongarse por las fuentes de la estructura que no comparten el pensamiento probabilístico.
- Una exposición prolongada a la que es valorada como peligro, puede llevar a pensamientos molestos, a la anulación y a trastornos emocionales.

3.1. Áreas funcionales cerebrales¹⁶:

La corteza cerebral es una capa de neuronas fina y rugosa que cubre los hemisferios cerebrales. Contiene las llamadas áreas funcionales del cerebro que nos permiten ejercer múltiples funciones como ver, oír, emocionarnos, pensar, movernos, etc.

Su estructura es compleja y para su estudio, el cerebro ha sido dividido en grandes zonas denominadas lóbulos cerebrales. Estos son: frontal, temporal, parietal y occipital.

- El lóbulo frontal se encuentra en la parte anterior del cerebro, que tiene en su parte más anterior la corteza pre-frontal, que realiza las denominadas funciones ejecutivas o cognitivas superiores como apreciar las consecuencias de nuestras acciones, elaborar pensamientos, planificación de acciones y aquellas funciones cerebrales superiores que nos permiten controlar nuestra conducta. Es la parte del cerebro más evolucionada. Más atrás, tenemos el área pre-motora que planifica nuestros movimientos y, detrás de ésta se encuentra el área motora primaria que inicia los movimientos motores. Cercana a ella está el área de Broca, que articula el lenguaje (movimientos motores para hablar). Pensamos, planificamos, actuamos en forma de conductas motoras y hablamos por intervención del lóbulo frontal.
- El lóbulo parietal se sitúa detrás del frontal y contiene la corteza somato-sensorial primaria recibe la información de nuestros sentidos (el tacto, el dolor, la temperatura, etc.). En su parte posterior hay áreas dedicadas a interpretar lo sentido y lo visto. En el lóbulo parietal del hemisferio izquierdo tenemos áreas dedicadas a la comprensión de la lectura y la escritura. El lóbulo parietal interpreta sensaciones y comprende lectura y escritura.
- El lóbulo occipital es el más posterior y está dedicado enteramente a la visión.
- El lóbulo temporal contiene la corteza auditiva primaria que capta los sonidos. En el izquierdo, está el área de Wernicke que se dedica a la comprensión del lenguaje. También hay un área temporal dedicada a la habilidad de reconocer a las personas. Lo que escuchamos y comprendemos del lenguaje y el reconocimiento de personas se procesa aquí. La corteza entorrinal y el hipocampo son dos áreas dedicadas a la memoria y al aprendizaje.

3.2. Epidemiología de la ELA:

Su incidencia en la población europea es de 2,16/100.000 habitantes y año, y su prevalencia de 4-6 enfermos/100.000 habitantes. Es más frecuente en varones que en mujeres (3,0 frente a 2,4). La edad de inicio es tardía, comenzando alrededor de los 60 años. Es probablemente una de las más graves de las enfermedades degenerativas y, aunque su incidencia es baja, la media de supervivencia es de 3 años^{3, 17}.

3.3. Clasificación¹⁷:

- ELA esporádica (ELAs) (90-95%): relacionada con la alteración de genes asociados al sistema ubiquitinaproteasoma, toxicidad oxidativa, transcripción y diferenciación neuronal e inflamación. Riesgo 1:600-800.
- ELA familiar (ELAf) (5-10%): relacionada con mutaciones cromosómicas. Riesgo 1:10.000.

3.4. Etiología:

La causa de la ELA es desconocida, y se habla de distintas causas subyacentes^{1, 17} como responsables de la enfermedad:

3.4.1. Radicales libres:

Los radicales libres son moléculas que portan cargas eléctricas que los hacen inestables y responsables de daño a las estructuras celulares. Son una parte normal de la vida celular y las células pueden neutralizar generalmente a la mayoría de ellos y mantener su número bajo control. Pero en la ELA, los radicales libres se acumulan hasta alcanzar niveles tóxicos y dañan las células, mediante un proceso de ataque denominado estrés oxidante.

3.4.2. Exceso de glutamato:

El glutamato es una sustancia química común en el sistema nervioso que las neuronas utilizan para enviarse señales de unas a otras. Pero el glutamato tiene que estar presente en la cantidad correcta para funcionar, ya que su disminución induce una carencia de señales, y su incremento induce la muerte de las células nerviosas que reciben la señal.

Se apunta hacia un exceso de glutamato en el sistema nervioso, que puede ser debido al transporte inadecuado de glutamato lejos de las células nerviosas después de haber terminado su función de envío de señales.

Un defecto podría deberse también al exceso de producción o liberación de glutamato por las células transmisoras o a defectos en los receptores de las células receptoras.

3.4.3. Acumulación de neurofilamentos:

Las proteínas conocidas como neurofilamentos ayudan a las células nerviosas a mantener su forma. En las neuronas motoras afectadas por la ELA, estos neurofilamentos se acumulan cerca del cuerpo de la célula en vez de bajar por el axón. Esto puede ocasionar una interrupción del tráfico celular, impidiendo el transporte de los nutrientes y otras sustancias vitales por el axón.

3.4.4. Defectos de las mitocondrias:

Las mitocondrias producen energía en las células, sobre todo en las neuronas motoras. Tienen su propio material genético: ácido desoxirribonucleico (ADN). Se parece al ADN que se organiza en cromosomas en el núcleo de la célula, pero el mitocondrial se organiza de forma diferente, formando paquetes de anillos microscópicos de material genético que carece de las protecciones contra daños que poseen los cromosomas del núcleo.

Por este motivo, y debido a que los procesos que se realizan en su interior producen radicales libres peligrosos, el ADN mitocondrial está siempre en peligro de sufrir daños.

3.4.5. Suicidio de células:

La mayoría de las células poseen un programa de “suicidio” conocido como muerte celular programada o apoptosis. En la ELA y otras enfermedades degenerativas es posible que el programa de muerte celular se active de forma inadecuada.

3.4.6. Anomalías del sistema inmune:

Muchas enfermedades que afectan al sistema nervioso son autoinmunes por naturaleza, es decir, el sistema inmune ataca a sus propios tejidos. Las microglías, células del sistema inmunológico encontradas en el sistema nervioso, parecen tener un papel en la ELA; sin embargo, ninguno de los tratamientos usados para otras enfermedades autoinmunes ha funcionado.

3.4.7. Anomalías de moléculas de adhesión:

Se han identificado diferencias entre personas con y sin ELA en varios genes para moléculas de adhesión, las proteínas que mantienen las células en su sitio.

3.4.8. Virus y otros agentes infecciosos:

Se cree que los virus pueden desempeñar un papel en la ELA y en otras enfermedades que implican la degeneración de las células nerviosas, pero hasta ahora, no hay pruebas de un detonante viral.

El virus de inmunodeficiencia humana (VIH) puede ocasionar un síndrome parecido a la ELA que mejora con el tratamiento con fármacos antivirales pero es causa infrecuente de ésta. La conexión apoya la idea de que otros virus podrían causar daño a las neuronas motoras, como el ecovirus, aunque no se ha encontrado asociación.

Podrían implicarse otros microorganismos en la ELA, como la *borrelia burgdoferi* (enfermedad de Lyme) transmitida por garrapatas infectadas.

Los priones, proteínas que pueden actuar como virus, cambian la forma de otras proteínas, convirtiéndolas de moléculas benéficas a moléculas altamente tóxicas. Los priones parecen preferir el sistema nervioso, por lo que se les estudia en cuanto a un probable papel en la ELA.

3.4.9. Toxinas:

Se ha relacionado con la exposición a metales pesados (mercurio, arsénico y plomo). Los obreros de fábricas son una población susceptible.

Se ha comprobado que la intoxicación por plomo provoca un síndrome de motoneurona superior e inferior reversible.

El contacto prolongado con químicos agrícolas, tales como pesticidas, puede ser detonante en algunos casos. Por este motivo, podría existir una posible relación con agricultores. La semilla cicadácea podría ser también detonante.

3.4.10. Lesiones causadas por descarga eléctrica:

Algunas personas han desarrollado esta enfermedad después de sufrir lesiones causadas por descarga eléctrica.

3.4.11. Hábitos:

En mujeres, el tabaquismo multiplica el riesgo por 1,7 y la delgadez extrema por 2,2.

Los deportes de competición multiplican el riesgo por 1,7, aunque no se ha encontrado asociación en el incremento del riesgo con la práctica de estos.

3.4.12. Susceptibilidad genética:

Además de los genes que pueden inducir directamente la ELA, existen factores genéticos de riesgo o “factores de susceptibilidad” que pueden influir en que alguna persona desarrolle ELA en presencia de una segunda o tercera circunstancia (por ejemplo, la presencia de demencia o parkinsonismo en parientes de primer grado).

3.4.13. Genes:

El gen SOD1 del cromosoma 21 que codifica para la proteína superóxido dismutasa (SOD), al experimentar mutaciones ocasiona ELA. Las mutaciones en este gen son la causa del 10 al 20 por ciento de los casos familiares de ELA y, tal vez, del 1 al 3 por ciento de los casos sin antecedentes familiares; conllevan a ELA heredada en un patrón autosomal dominante, lo que significa que la mutación reside en un autosoma y que se requiere una mutación en solo uno de los dos genes SOD1 de una persona para ocasionar la enfermedad.

Otros genes que, cuando son defectuosos, pueden llevar a causar ELA han sido observados en los cromosomas 2, 9, 14, 15, 18, 20 y el cromosoma X, pero no todos estos genes han sido específicamente identificados

El gen del cromosoma 2 codifica para la proteína alsina. Cuando un niño hereda de ambos padres un defecto en este gen (patrón recesivo), podría desarrollar una forma de ELA de inicio en la niñez.

Un gen del cromosoma 9 que codifica para la proteína senataxina, cuando ha mutado, puede causar ELA de inicio en la juventud, que puede heredarse de un solo padre (patrón dominante).

Las mutaciones en un gen de los cromosomas 20 o 14, para la proteína de unión a vitamina A (VAPB) o angiogenina respectivamente, causan ELA de inicio en la edad adulta que se hereda con patrón dominante.

3.5. Clínica y manifestaciones:

Los signos y síntomas¹⁷ que aparecen son los siguientes:

A) Signos de motoneurona inferior:

1. Debilidad muscular y atrofia: es asimétrica y la afectación inicial suele ocurrir en la musculatura intrínseca de la mano y en la flexión dorsal del pie, pudiendo comenzar por cualquiera de ellas.
2. La atrofia y las fasciculaciones de la lengua, asociadas a voz nasal y habla confusa, son características de la forma de presentación conocida como parálisis bulbar progresiva. En la parálisis bulbar progresiva aparecen problemas de fonación, masticación y deglución. Las fasciculaciones pueden aparecer incluso meses antes de la aparición de la atrofia y la debilidad.
3. Calambres de inicio, generalmente en las piernas y por la noche.

B) Signos de motoneurona superior:

1. Espasticidad, rigidez y espasmos flexores. El signo de Babinski positivo se presenta sólo en la mitad de los casos de ELA, incluso en las fases más avanzadas de la enfermedad. Además, se observa clonus y signo de Hoffmann.
2. Cuando existe afectación de motoneurona superior puede aparecer labilidad emocional por parálisis pseudobulbar, así como elevación del paladar blando y exaltación de reflejo maseterino, reflejo de hociqueo exagerado y bostezo muy forzado.

La sensibilidad es normal, pero puede aparecer dolor en fases tardías de la enfermedad. No existen alteraciones cognitivas, aunque en algunos casos en que se asocia a parkinsonismo y demencia aparecen manifestaciones clínicas de localización frontotemporal.

En las fases tardías de la enfermedad aparecen alteraciones respiratorias que suelen indicar que el proceso es terminal.

3.6. Diagnóstico:

El diagnóstico de la ELA es clínico, ya que no existen marcadores específicos que lo confirmen. En 1994, en la conferencia de la Federación Mundial de Neurología, en El Escorial (Madrid), se consensuaron los criterios diagnósticos de la ELA. La enfermedad se clasifica como definitiva, probable, posible y sospechosa, en función de la afectación de motoneurona superior, inferior, ambas y las localizaciones de afectación (bulbar, cervical, torácica y lumbar). Los criterios de El Escorial se revisan periódicamente, como se hizo en Airlie House (Virginia) en 1998, por Brooks et al. en 2000 y posteriormente, modificado por Kato en 2003. Los criterios¹⁷ son los siguientes (véase Tabla 1):

- ELA clínicamente definitiva: signos de motoneurona superior e inferior en región bulbar y, al menos, en otras 2 regiones medulares, o signos de motoneurona superior e inferior en 3 regiones medulares.
- ELA clínicamente probable: signos de motoneurona superior e inferior en, al menos, 2 regiones, y algunos signos de motoneurona superior obligatoriamente por encima de los de motoneurona inferior.
- ELA clínicamente probable sustentada por el laboratorio: signos de motoneurona superior e inferior en una sola región o los signos de motoneurona superior están presentes en una región y los de motoneurona inferior, definidos electromiográficamente, están presentes en al menos 2 miembros. Se han debido excluir otras posibles causas con laboratorio y neuroimagen.
- ELA clínicamente posible: signos de motoneurona superior e inferior en una sola región, o signos de motoneurona superior únicamente en 2 o más regiones, o los signos de motoneurona inferior están por encima de los de motoneurona superior.
- ELA clínicamente sospechosa: es un síndrome puro de motoneurona inferior en 2 o más regiones.

CLASIFICACIÓN	CRITERIOS
DEFINITIVA	Signos motoneurona sup.+inf. en región lumbar y ≥ 2 regiones medulares
	Signos motoneurona sup.+inf. en 3 regiones medulares
PROBABLE	Signos motoneurona sup.>inf. en 2 regiones
PROBABLE SUSTENTADA POR LABORATORIO	Signos motoneurona sup.+inf. en 1 región
	Signos motoneurona sup. en 1 región + inf. En ≥ 2 miembros (EMG)
POSIBLE	Signos motoneurona sup.+inf. en 1 región
	Signos motoneurona sup. ≥ 2 regiones
	Signos motoneurona sup. > inf.
SOSPECHOSA	Signos motoneurona inf. ≥ 2 regiones

Tabla 1. Clasificación diagnóstica de la ELA.

La ELA se anuncia generalmente con una debilidad persistente o espasmos en un brazo o pierna, ocasionando dificultad para utilizar el miembro afectado, o en los músculos que controlan el habla o la deglución, que conlleva dificultades con estas funciones. Es frecuente que las personas ignoren dichos problemas durante algún tiempo (tal vez durante meses) en esta etapa o que consulten a un médico que pueda mostrarse relativamente despreocupado. Sin embargo, la enfermedad no se detiene ahí. Generalmente se extiende de una parte del cuerpo a otra, casi siempre a partes adyacentes entre sí, de manera que eventualmente, el problema no puede ignorarse más o tratarse mediante ejercicio o un bastón. Suele ser en este momento en el que se comienza el diagnóstico¹.

El diagnóstico de ELA requiere de ausencia de signos sensitivos, trastornos esfinterianos, trastornos visuales, disfunción autonómica, enfermedad de Parkinson, demencia tipo Alzheimer y otros síndromes que mimetizan la ELA¹⁷.

Los puntos de partida de un análisis neurológico son los antecedentes médicos y familiares y un examen médico minucioso. La persona se someterá a pruebas sencillas del funcionamiento de músculos y nervios.

En caso de que no se haya descartado la ELA hasta ese momento, el paso siguiente es generalmente un electromiograma (EMG). Es el único examen complementario con valor equivalente a la clínica. Esta prueba mide las señales que corren entre los nervios y músculos y la actividad eléctrica en los músculos para ver si existe un patrón congruente con la ELA. Se debe realizar para confirmar la afectación de la motoneurona inferior. Para confirmar la ELA se necesita encontrar denervación como mínimo en 2 músculos de diferentes raíces e inervación periférica en 2 o más regiones (bulbar cervical, torácica o lumbosacra). Se descarta ELA si aparece reducción de la amplitud de potenciales sensitivos, bloqueos de conducción focales y disminución importante de velocidades de conducción.

Los estudios adicionales pueden incluir imágenes de la médula espinal y del cerebro, generalmente mediante la exploración de imágenes por resonancia magnética. Los estudios de imagen, buscan signos de afectación de la corteza motora y de las vías corticoespinales que van del cerebro a la médula. La resonancia magnética medular puede mostrar en T1 áreas hiperintensas en las columnas anterolaterales, y en T2 hiperintensidad del tracto corticoespinal intracraneal.

Algunas veces se realiza una punción lumbar para estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR). No suele aportar datos para la confirmación del diagnóstico ni para el pronóstico, pero se podría encontrar pleocitosis y hasta bandas oligoclonales¹.

El laboratorio sirve de ayuda para el diagnóstico diferencial con otras patologías que se asemejan a la ELA. Hemograma y bioquímica que se deben acompañar con estudios reumatológicos, tirotropina (TSH), parathormona (PTH), calcio total y calcio iónico, plomo por absorción atómica, CPK, ácido fólico, vitamina B12, proteinograma, VIH, sífilis, etc.

La biopsia muscular se realiza rara vez para el diagnóstico diferencial si existe sospecha, por ejemplo, de miopatía mitocondrial.

Con excepción de un estudio genético que puede revelar el origen de la enfermedad en un porcentaje pequeño de los casos, el diagnóstico de la ELA es un procedimiento de “descarte”, lo que significa que se diagnostica después de eliminar todas las demás posibilidades mediante estudios específicos mediante diagnóstico diferencial¹⁷ (véase Tabla 2).

Causas infecciosas
Polineuropatía por VIH Sífilis Síndrome postpolio
Causas endocrinológicas, hematológicas y reumatológicas
Hipertiroidismo Hiperparatiroidismo Linfomas Neuropatía periférica por gammapatía monoclonal Polimiositis Mielopatía cervical espondilítica Neuropatía por atrapamiento del plexo braquial
Causas tóxicas
Plomo
Enfermedades neurológicas
Fasciculaciones benignas Amiotrofia focal benigna Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica Miopatía por cuerpos de inclusión Enfermedad de Kennedy Enfermedad de Machado-Josep/SCA-3 Miopatías mitocondriales Esclerosis múltiple Atrofias multisistémicas Miastenia gravis Degeneración combinada subaguda

Tabla 2. Diagnóstico diferencial de ELA. Fuente: Márquez Daniel F, Silva Blas Y, Arpa Gutiérrez FJ, González Orodea JI, Arpa Fernández FA. Esclerosis lateral amiotrófica: clínica y tratamiento. En: Suñer Soler R (Ed.). Tratado de enfermería neurológica: la persona, la enfermedad y los cuidados. 3ªed. Madrid: Elsevier España; 2013 (p.94).

3.7. Secuelas y complicaciones:

Los problemas más frecuentes¹⁸ son:

- Sialorrea
- Caídas
- Dolor de las articulaciones
- Inmovilidad
- Inflamación de piernas y pies
- Calambres musculares
- Pérdida de fuerza
- Relaciones sexuales insatisfactorias

Las complicaciones potenciales³ que se pueden dar son:

- Riesgo de fallecimiento por desconexión accidental del ventilador relacionado con el patrón respiratorio ineficaz.
- Riesgo de asfixia por depresión de los reflejos nauseosos y tusígenos relacionado con el riesgo de aspiración.
- Contracturas, malformaciones y úlceras por presión relacionadas con la inmovilidad.

3.8. Tratamientos:

Es posible que el primer paso en el tratamiento sea la información al paciente, siempre tras haber sido confirmado el diagnóstico de ELA. La información variará en función de las características individuales de cada paciente y teniendo en cuenta que es un proceso y no un acto único. Es importante dar la información en un lugar tranquilo, sin interrupciones y en presencia de un familiar, salvo deseo expreso del paciente. Los 3 objetivos¹⁷ que deben guiar el proceso informativo son:

1. No negar información si el paciente la requiere.
2. No imponer al paciente información si no la desea.
3. Evaluar y responder a las reacciones del paciente ante la información dada.

En la función informativa juegan un papel fundamental las asociaciones de enfermos de ELA, por lo que resulta necesario notificar su existencia.

Existen tres formas de tratamiento^{17, 18, 20}: farmacológico, no farmacológico y quirúrgico.

3.8.1. Tratamiento farmacológico:

Se han utilizado múltiples fármacos para intentar mejorar o curar la ELA. Todos han fracasado a excepción del riluzole (Rilutek®). Entre ellos se encuentran antivirales, corticoides, interferón, inmunosupresores, vitaminas antioxidantes, gabapentina, factores de crecimiento, etc.

- Riluzole:

Es un fármaco¹⁹ que prolonga la supervivencia pero no es tratamiento curativo, ya que la valoración con escalas funcionales no demostró diferencias significativas en la comparación con el placebo. Según la ficha técnica del producto no hay evidencia de que riluzole ejerza ningún efecto terapéutico sobre la función motora, función pulmonar, fasciculaciones, fuerza muscular y síntomas motores. Tampoco se ha demostrado que sea efectivo en las últimas etapas de la enfermedad. La dosis usual es de 100 mg/día en 2 dosis, y tiene un perfil de tolerabilidad muy bueno, siendo los efectos adversos más frecuentes los relacionados con el aparato digestivo. Además puede producir elevación de las enzimas hepáticas, por lo que se debe monitorizar la función hepática mensualmente al inicio del tratamiento y más adelante de forma trimestral.

Al no existir un tratamiento curativo, y aunque se investigan muchas nuevas sustancias con el fin de enlentecer la progresión y aumentar la supervivencia, el tratamiento de sostén, el tratamiento sintomático y los cuidados de enfermería son fundamentales en la ELA.

Cuidados de la vía respiratoria:

Se debe cuidar la boca, evitando la sialorrea y la mucosidad viscosa, con aspiradores portátiles inicialmente y con ayuda farmacológica más adelante:

- Sialorrea: glicopirrolato, hioscina transcutánea, benzotropina (Cogentin®, antiparkinsoniano anticolinérgico de acción débil y de uso “compasivo” en España), atropina, hexifenidilo, amitriptilina (Tryptizol®).
- Viscosidad mucosa: propranolol (Sumial®), metoprolol (Seloken® y Lopresor®).

Se deben tratar las posibles descompensaciones agudas debidas a infecciones o neumotórax. Puede existir disnea intermitente o continua, variando el tratamiento en función de la que presente el paciente de ELA:

- Intermitente: loracepam sublingual, opioides inhalados, midazolam intravenoso.
- Continua: morfina oral, transdérmica, subcutánea cada 4-6 horas o intravenosa continua.

Tratamiento del dolor en fases finales de la evolución:

Se utilizan desde antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos convencionales hasta opiáceos. Actualmente se están utilizando también fármacos antidepresivos por el efecto beneficioso con respecto al dolor y al estado anímico (venlafaxina y mirtazapina).

3.8.2. Tratamiento no farmacológico:

Ejercicio y terapia física:

El ejercicio no fortalecerá los músculos que se han debilitado pero puede minimizar la rigidez de articulaciones y músculos. La terapia física, por su parte, ayuda a mantener la fuerza muscular y a disminuir el dolor.

Dispositivos de ayuda:

Ayudan a prolongar el tiempo que las personas pueden funcionar independientemente.

Habla y comunicación:

Los ejercicios de fonación ayudan a aumentar el nivel de claridad con el que habla el paciente y, posteriormente, se puede considerar el uso de dispositivos alternos de comunicación.

Apoyo nutricional:

Es fundamental para evitar la atrofia precoz de la musculatura. Se pueden realizar modificaciones en la textura de los alimentos para facilitar la deglución, así como una reeducación deglutoria por parte de rehabilitación.

Suele ser necesaria la colocación de sonda de alimentación, pues la evolución de los pacientes en los que se coloca es más favorable. Debe colocarse antes de que se produzca una pérdida de peso marcada (peor pronóstico cuando la pérdida de peso es mayor del 10%) y una insuficiencia respiratoria (caída de la capacidad vital forzada por debajo del 65%). La colocación de la sonda es un procedimiento sencillo, de fácil mantenimiento y de buena aceptación por parte de los pacientes. En fases más avanzadas se puede considerar la

gastrostomía percutánea si hay atragantamiento con comida o líquidos, se emplea más de una hora con cada comida, se pierde peso rápidamente o se está deshidratando. La decisión es del paciente, en todo caso.

Mantenimiento de la función respiratoria:

En la ELA, se debilitan el diafragma y los músculos intercostales y, a medida que estos músculos se debilitan, el acto de respirar se vuelve consciente y requiere de mucha energía. Existen dos formas de ayudar a pacientes a que reciban suficiente oxígeno en su torrente sanguíneo: el oxígeno suplementario con gafas nasales o mascarilla y la ventilación (no invasiva o BiPAP e invasiva o traqueostomía).

Terapia de contacto y masaje:

Ayudan a relajar al paciente psicológicamente y a la relajación muscular. Además, estas terapias ayudan a aumentar el calor del cuerpo, que se encuentra disminuido por diferentes causas: inactividad muscular, circulación disminuida en miembros inferiores y superiores, y decremento de la masa muscular. El masaje mejora la circulación considerablemente.

Cuidados de la piel y cambios posturales:

Son importantes para evitar úlceras por presión. La piel llega a ser extremadamente frágil cuando hay problemas de respiración o de nutrición. Además, la ELA cambia las características bioquímicas del colágeno y de la elastina. Los vasos sanguíneos en la dermis exhiben irregularidades y depósitos de proteína. Se hace imprescindible la hidratación y la realización de cambios posturales para alternar las zonas de presión.

Apoyo psicológico:

El contacto con grupos de apoyo y asociaciones de pacientes con ELA mejora el afrontamiento del paciente y de las personas que le rodean. También puede resultar útil la ayuda por parte de psicología.

3.8.3. Tratamiento quirúrgico:

Consiste en un trasplante de epiplón, que es una capa membranosa doble de tejido graso que recubre la cavidad abdominal, sobre la decusación piramidal, debido a una corriente de pensamiento que establece que la ELA es causada por isquemia progresiva en el territorio intraparenquimatoso de las arterias espinales antero-ventrales y/o en la arteria espinal anterior.

En 2009, se realizó un estudio²⁰ en el que 13 pacientes se sometieron a este procedimiento quirúrgico. En general, los pacientes mostraron mejoría neurológica, en diversos grados, desde el primer día de la operación. El cambio fue evidente en el sistema motor (movimiento y tono) en las extremidades inferiores y/o superiores. Así mismo, se observó mejoría en los signos bulbares, pero menos evidente que las motoras. La mejoría neurológica, no obstante, fue mejor durante los primeros días y semanas que en los meses siguientes. La mejoría de la función respiratoria fue observada alrededor de las 48 horas siguientes a la intervención, mientras los pacientes recibían aporte de oxígeno suplementario.

3.9. Rol de enfermería en el proceso:

En el proceso de adaptación a la enfermedad se han diferenciado diferentes fases²¹, con diferente impacto sobre la vida del que la padece y de las personas que le rodean.

1ª) Etapa del inicio de la enfermedad: experiencia de los síntomas

Aparece incertidumbre como temor a lo desconocido y falta de comprensión de la enfermedad.

2ª) Toma de conciencia: evaluación de la incertidumbre

La persona comienza a familiarizarse con sus síntomas y piensa en las repercusiones que va tener su enfermedad, es decir, piensa sobre todo en el futuro. Conociendo que su enfermedad es crónica, toma conciencia de los cambios y reflexiona sobre sus limitaciones y capacidades. En esta etapa se evalúa la incertidumbre, mediante la inferencia y la ilusión; la persona puede valorar la incertidumbre como un peligro o una oportunidad, entrando en la siguiente etapa.

3ª) Reflexión y análisis: gestión de la incertidumbre

Al experimentar las manifestaciones físicas y sociales de la enfermedad, la persona puede experimentar también las limitaciones derivadas de la misma, pero también las capacidades que le permitirán continuar o iniciar hábitos agradables. Podría decirse que se instaura un periodo de desequilibrio, de formación de nuevos valores y creencias ante la enfermedad.

4ª) Readaptación: personal, social y familiar

Antes de la aparición de la enfermedad, la persona estaba adaptada, disponía de las habilidades y recursos necesarios para dar respuesta a las exigencias planteadas por él mismo y por su entorno familiar y social. La presencia de una enfermedad crónica implica que quien la padece tiene que poner en marcha nuevos recursos y habilidades para adaptarse a su nuevo estado.

Los profesionales sanitarios son considerados un elemento más que influye en la persona según la teoría de Mishel⁷. Son considerados especialistas y fuente de información por el paciente y sus familiares. Esta información fiable que se aporta es la principal herramienta para manejar la incertidumbre en los pacientes²².

Si la enfermera conoce la causa de la incertidumbre, puede planificar la información que debe proporcionar al paciente y ayudarle a controlarla o reducirla¹².

En pacientes crónicos, la necesidad de información cambia con el tiempo, disminuyendo normalmente, a menos que, como sucede en nuestro caso al tratarse de una enfermedad progresiva, se produzcan cambios en el estado de la enfermedad²³.

Además del apoyo social de los profesionales sanitarios, también el que es proporcionado por la familia, amigos y personas con vivencias semejantes, disminuye la incertidumbre²⁴.

Sin embargo, los familiares también pueden experimentar incertidumbre y afectar ésta a su habilidad para apoyar al paciente. Cuando es el cuidador principal el que la experimenta, repercute negativamente en su estabilidad psicológica y, a su vez, en la recuperación del enfermo²⁵.

Por lo tanto, tenemos que prestar atención al apoyo de pacientes, familiares y/o cuidadores, porque el apoyo social mejora la calidad de vida del paciente, y las familias y/o cuidadores bien informados, experimentan menos ansiedad, afrontan mejor la toma de decisiones y su apoyo al paciente resulta más beneficioso²⁶.

4. MATERIAL Y MÉTODOS:

Ante la necesidad de proporcionar cuidados a las personas con ELA por la situación que viven, proporcionar información y apoyo al cuidador informal, que es la figura esencial que va a proporcionar los cuidados de forma continua en el ambiente domiciliario, y reducir la incertidumbre, hemos elaborado un manual.

El manual “CuídELA” cuenta con portada, breve introducción a la enfermedad, resumen de contenidos y, a continuación, hacemos un recorrido por todas y cada una de las necesidades básicas de las personas: respiración, alimentación, eliminación, higiene y arreglo personal, movilidad, sueño y descanso, comunicación, aspectos psicológicos y creencias, ocio y sexualidad, explicando los cambios que pueden producirse como consecuencia de la enfermedad y dando pautas para cuidar, en todos estos aspectos, de la mejor manera posible. Se comentan también dos posibles complicaciones que se pueden dar en estas personas y se dan unas recomendaciones para evitarlas. Para terminar, el manual cuenta con un decálogo de cuidados orientado al cuidador.

5. RESULTADOS:

Hemos realizado el manual de cuidados para cuidadores de enfermos con ELA “CuídELA” para proporcionar información y apoyo a estas personas. Puede consultarse en el apartado de Anexos.

6. DISCUSIÓN:

Según Merle Mishel⁷, si aumenta el nivel de conocimiento que el paciente, la familia y el cuidador tienen sobre la enfermedad y sus cuidados, disminuye la incertidumbre. Por lo tanto, si disponen de mayor información, contarán con más herramientas para afrontar la enfermedad.

Otro aspecto que queremos hacer notar es que el paciente con ELA, aun en estadio avanzado, no pierde capacidad intelectual¹⁷, por lo tanto, la incertidumbre sigue existiendo y resulta necesario disminuir, además de la suya, la de las personas que le rodean.

La entrega de información se convierte así en la principal herramienta utilizada para ayudar a las personas a disminuir la incertidumbre²². Por esto, resulta importante que la información que proporcionamos sea adecuada, personalizada y adaptada al nivel cultural de la persona, porque puede ayudar a desarrollar el sentido de la experiencia de la enfermedad y convertirse en la estructura para el marco de los estímulos²⁷.

Otro de los componentes de las fuentes de la estructura es el apoyo social que se recibe⁷. Como éste ayuda a la persona a interpretar los hechos, provoca que el grado de incertidumbre disminuya.

El papel de la enfermería influye en la persona que ve como cambian sus esquemas mentales, apareciendo preocupaciones por otros temas como la muerte, el sufrimiento, etc. La teoría de Mishel⁷ ayuda a determinar qué factores influyen en la incertidumbre y, como uno de los factores es el nivel educativo, los/as enfermeros/as debemos ser conscientes de las necesidades de formación que tienen pacientes y cuidadores, adecuando siempre el contenido a su nivel educativo, reduciendo así la incertidumbre ante la enfermedad, mediante información y apoyo, y consiguiendo un mejor afrontamiento.

Del mismo modo, teniendo en cuenta que la progresión de la enfermedad va a provocar cambios considerables que pueden aumentar el nivel de incertidumbre, creemos que los/as enfermeros/as, desde una perspectiva holística, debemos centrar nuestro apoyo en pacientes y cuidadores para reducirlo y ayudar a preservar la esperanza cuando sienten que su estado de salud se está deteriorando.

Por último, nos disponemos a explicar el porqué de un manual y el porqué de que esté orientado a cuidadores:

- Para cuidadores, porque al tratarse de una enfermedad progresiva e incapacitante en la que una de las manifestaciones más importantes es la pérdida de la movilidad, llegará un momento en el que la persona no pueda cuidar de sí misma como consecuencia de la enfermedad. Además, la ELA es una enfermedad que no sólo afecta a la persona diagnosticada, sino que también va a producir cambios en las vidas de las personas que la rodean.

- Un manual, porque es la forma más fácil de difundir información al mayor número de personas, aunque esto puede hacer que deje de ser personalizada para ser general. Hemos de destacar en esta parte que el manual se elabora como respuesta a una necesidad común y que se trata de un “plus” de información. Se entregará en mano proporcionando una vía de comunicación. No podemos olvidar que cada persona vive la enfermedad de una manera y tampoco se puede generalizar la experiencia.

7. CONCLUSIONES:

Como conclusión, el manual elaborado aporta información, aunque su validez y utilidad a la hora de disminuir la incertidumbre no han podido ser evaluadas por escasez de tiempo.

7.1. Líneas de investigación futuras:

- Elaborar una encuesta para evaluar el nivel de conocimientos relativos a esta enfermedad.
- Entregar la encuesta para su realización antes de proporcionar el manual con el objetivo de medir la incertidumbre, y volverla a realizar después de haberlo leído, para evaluar en qué medida nuestro manual disminuye la incertidumbre y es útil.

8. BIBLIOGRAFIA

A) PARA EL MARCO TEÓRICO

1. Asociación de la Distrofia Muscular. Hechos sobre la esclerosis lateral amiotrófica. MDA [revista en Internet] 2010 abril [acceso 3 de enero de 2015]. Disponible en: <https://espanol.mda.org>.
2. Glass RM. Esclerosis lateral amiotrófica. The Journal of the American Medical Association [revista en Internet] 2007 julio [acceso 3 de enero de 2015]; 298 (2). Disponible en: <https://jama.jamanetwork.com/on11/16/2014>.
3. Parrilla Novo MP. Esclerosis lateral amiotrófica: cuidados de enfermería. En: Suñer Soler R (Ed.). Tratado de enfermería neurológica: la persona, la enfermedad y los cuidados. 3ªed. Madrid: Elsevier España; 2013 (p.97-102).
4. Bailey DE, Stewart J. Uncertainty in illness. En: Tomey AM, Alligood MR (Eds.). Nursing Theorists and their work. 7ªed. Barcelona: St. Louis Mosby; 2011 (p.599-617).
5. Mishel MH. Uncertainty in illness scales manual. University of North Carolina 1997.
6. Mishel MH. The measurement of uncertainty in illness. Nursing Research 1981; 30 (5): 258-263.
7. Mishel MH. The theory of uncertainty in illness. The Journal of Nursing Scholarship 1988; 20 (4): 225-232.
8. Warbuton DM. Physiological aspects of information processing and stress. En: Hamilton V, Warbuton DM (Eds.). Human stress and cognition: an information processing approach. New York: John Wiley & Sons; 1979 (p.33-65).
9. Budner S. Intolerance of ambiguity as a personality variable. Journal of Personality 1962; 30: 29-50.
10. Lazarus RS, Folkman S. Stress, appraisal and coping. New York: Springer Publishing; 1984.
11. Bailey DE, Mishel MH, Belyea M, Stewart JL, Mohler J. Uncertainty intervention for watchful waiting in prostate cancer. Cancer Nursing 2004; 27(5): 339-346.
12. Mishel MH, Braden CJ. Finding meaning: antecedents of uncertainty in illness. Nursing Research 1988; 37: 98-127.
13. Gelatt HB. Positive Uncertainty: A New Decision-Making Framework for Counseling. The Journal of Counseling Psychology 1989; 36 (2): 252-256.

14. Mishel MH. Reconceptualization of the uncertainty in illness theory. *The Journal of Nursing Scholarship* 1990; 22: 256-262.
15. Mishel MH, Clayton MF. Uncertainty in Illness Theory. En: Smith MJ, Liehr P. *Middle Range Theory for Nursing*. New York: Spring Publications; 2003 (p. 25-56).
16. Delgado P. El cerebro y sus áreas funcionales. *Bitácora Médica* [revista en Internet] 2014; [acceso 28 de abril de 2015]. Disponible en: <https://bitacoramedica.com/el-cerebro-y-sus-areas-funcionales/>.
17. Márquez Daniel F, Silva Blas Y, Arpa Gutiérrez FJ, González Orodea JI, Arpa Fernández FA. Esclerosis lateral amiotrófica: clínica y tratamiento. En: Suñer Soler R (Ed.). *Tratado de enfermería neurológica: la persona, la enfermedad y los cuidados*. 3ªed. Madrid: Elsevier España; 2013 (p.89-95).
18. Bossa Fernández L, Abarca de Bossa ME, Torres Sandoval ES, Ramírez Reyes G, García Rizo MJ et al. Esclerosis lateral amiotrófica: un manual para pacientes, familiares, cuidadores y amigos. *Infomed* [revista en Internet] 2013; [acceso 12 de febrero de 2015] Disponible en: <http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/ela.pdf>
19. Miller RG, Mitchell JD, Lyon M, Moore DH. Riluzol para la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)/enfermedad de la motoneurona (EMN) (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
20. Rafael H, David JO, Vilca AS, Aservi JL, Sánchez MP et al. Esclerosis lateral amiotrófica: experiencia quirúrgica en 13 pacientes. *Acta Med Per* 30 (2); 2013 (p. 79-85).
21. Magaz A. Efectos Psicológicos: diferencias en los tratamientos médicos sustitutivos. Tesis doctorales. Bilbao. Universidad Deusto; 2003.
22. Gil KM, Mishel MH, Belyea M, Germino B, Porter LS et al. Benefits of the uncertainty management intervention for African American and Caucasian older breast cancer survivors: 20-month outcomes. *Int J Behav Med*. 2006; 13 (4): 94-286.
23. Detprapon M, Sirapo-ngam Y, Mishel MH, Sitthimongkol Y, Vorapongsathorn T. Testing of Uncertainty in Illness Theory to predict quality of life among Thais with head and neck cancer. *Thai J Nurs Res* 2009; 13 (1): 1–15.
24. White RE, Frasure-Smith, N. Uncertainty and psychologic stress after coronary angioplasty and coronary bypass surgery. *Heart & Lung* 1995; 24(1): 19-27.

25. Mishel MH, Murdaugh CL. Family adjustment to heart transplantation: Redesigning the dream. *Nursing Research* 1987; 36: 332-336.
26. Germino BB, Mishel MH, Belyea M, Harris L, Ware A, Mohler J. Uncertainty in Prostate Cancer, Ethnic and Family Patterns. *Cancer Practice* 1998; 6, (2): 102-113.
27. Torres Ortega CM. Adaptación transcultural de la escala de incertidumbre de M.Mishel, en personas con insuficiencia renal crónica en tratamiento con hemodiálisis [tesis doctoral]. Jaén: Universidad de Jaén; 2013.

B) PARA EL MANUAL

- Asociación de la Distrofia Muscular. Hechos sobre la esclerosis lateral amiotrófica. MDA [revista en Internet] 2010 abril [acceso 3 de enero de 2015]. Disponible en: <https://espanol.mda.org>.
- Glass RM. Esclerosis lateral amiotrófica. *The Journal of the American Medical Association* [revista en Internet] 2007 julio [acceso 3 de enero de 2015]; 298 (2). Disponible en: <https://jama.jamanetwork.com/on11/16/2014>.
- Parrilla Novo MP. Esclerosis lateral amiotrófica: cuidados de enfermería. En: Suñer Soler R (Ed.). *Tratado de enfermería neurológica: la persona, la enfermedad y los cuidados*. 3ªed. Madrid: Elsevier España; 2013 (p.97-102).
- Márquez Daniel F, Silva Blas Y, Arpa Gutiérrez FJ, González Orodea JI, Arpa Fernández FA. Esclerosis lateral amiotrófica: clínica y tratamiento. En: Suñer Soler R (Ed.). *Tratado de enfermería neurológica: la persona, la enfermedad y los cuidados*. 3ªed. Madrid: Elsevier España; 2013 (p.89-95).
- Bossa Fernández L, Abarca de Bossa ME, Torres Sandoval ES, Ramírez Reyes G, García Rizo MJ et al. Esclerosis lateral amiotrófica: un manual para pacientes, familiares, cuidadores y amigos. *Infomed* [revista en Internet] 2013; [acceso 12 de febrero de 2015] Disponible en: <http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/ela.pdf>
- Ripol Muñoz ME. La tarea de cuidar: higiene postural, movilización y transferencias [monografía en Internet]. Gobierno de Aragón: Departamento de Servicios Sociales y Familia; 2011 [acceso 20 de enero de 2015] Disponible en: <http://www.aragon.es/estaticos/GobiernoAragon/Departamentos/ServiciosSocialesFa>

[milia/Documentos/DEPENDENCIA/02_La%20tarea%20de%20cuidar_Higiene%20p
ostural.pdf](#)

- Plataforma afectados de ELA [sede Web]. Burgos: GoogleSite; 2011 [acceso 20 de enero de 2015] Fisioterapia; [aproximadamente 3 pantallas]. Disponible en: <https://sites.google.com/site/plataformadeafectadosela/home/fisioterapia/terapias>
- Plataforma afectados de ELA [sede Web]. Burgos: GoogleSite; 2011 [acceso 20 de enero de 2015] Manuales, presentaciones y archivos; [aproximadamente 3 pantallas]. Disponible en: <https://sites.google.com/site/vicortega2/home/manuales/araela/fisio>
- Sánchez Gómez E. Cuidados domiciliarios de pacientes con traqueostomía. Barcelona: Esteve Teijin Healthcare, S.L.; 2011 [acceso 20 de enero de 2015] Disponible en: http://www.esteveteijin.com/filesupload/contenido_subapartado/17_39_materiales-de-descarga-y-consulta-online_cuidados-domiciliarios-de-pacientes-con-traqueostomia_contenido_subapartado.pdf
- Gobierno de Aragón. Manual de apoyo para cuidadores no profesionales. Castilla-La Mancha: Cermi; 2011 [acceso 20 de enero de 2015] Disponible en: http://sid.usal.es/ids/F8/FDO26097/guia_cuidadores_clm.pdf
- Morilla Herrera JC. Guía de Atención a pacientes con incontinencia urinaria. Granada: Asociación Andaluza de Enfermería Comunitaria (ASANEC) 3ª ed.; 2007 [acceso 23 de febrero de 2015] Disponible en: http://www.asanec.es/bibliografias/GUIA%20IU%20PDF%20REVISADA%2021_11_2007ZIP.pdf
- Grupo de Trabajo de Enfermería de la SEHAD. Guía del cuidador. Bilbao: Sociedad Española de Hospitalización a Domicilio (SEHAD); 2014 [acceso 20 de enero de 2015] Disponible en: http://www.sergas.es/Docs/EGSPC/folletos/guia_cuidador_HADO.pdf

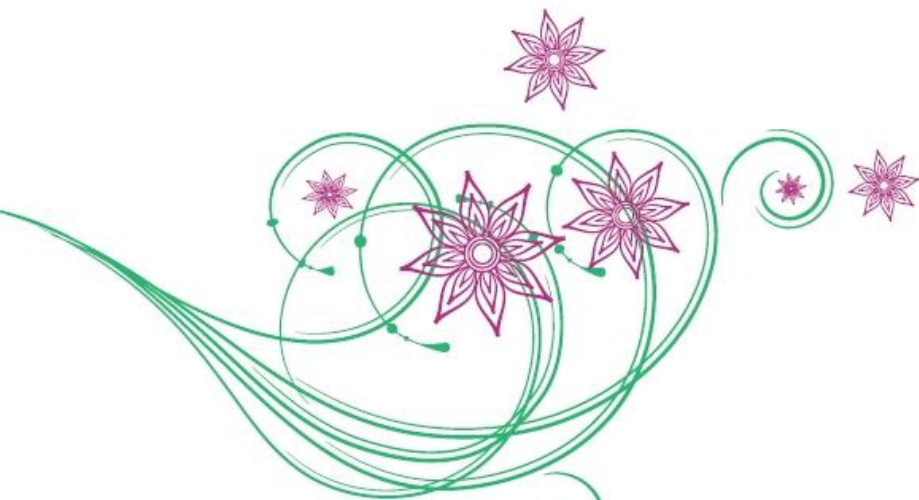
9. ANEXOS:

9.1. CuíDELA en la ELA. Un manual para cuidadores.



CuídELA en la ELA

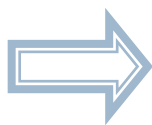
UN MANUAL PARA CUIDADORES



¿Qué es la ELA?

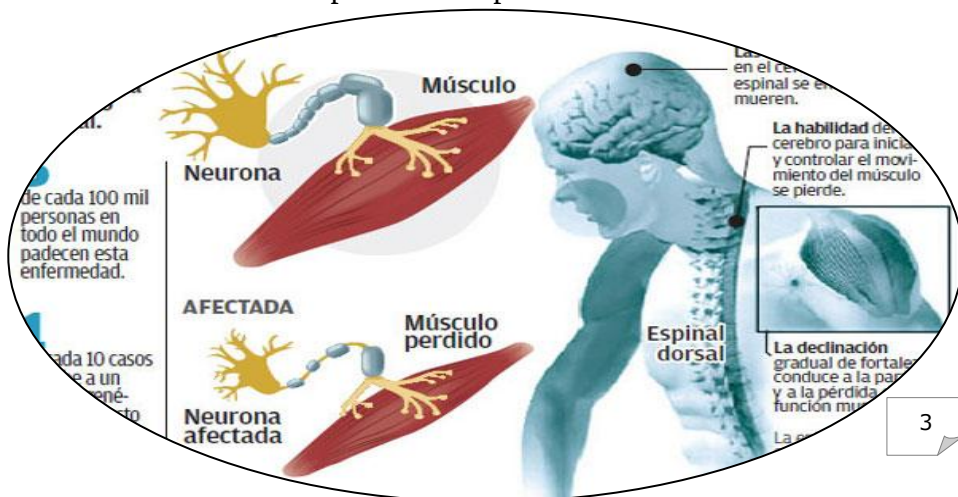
La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de Lou Gehrig, implica la pérdida progresiva de las neuronas motoras (un tipo de célula nerviosa que controla los movimientos de los músculos), que se encuentran en el cerebro y la médula espinal. La ELA es una enfermedad progresiva (va de menos a más) e incapacitante.

El desarrollo varía considerablemente en cada persona. Normalmente, es el siguiente: ***dificultad para caminar*** que resulta en el uso de bastón, seguido por andador y luego, por silla de ruedas. Como las piernas, también los ***brazos y las manos se van debilitando***. Las personas ***pierden la habilidad para escribir, teclear y alimentarse***. Mientras que los músculos de las extremidades se debilitan, se comienzan a presentar las ***dificultades para hablar y deglutir***. Esto puede llevar al uso de un sistema especial de comunicación y de un tubo para alimentación, para obtener una nutrición adecuada. Típicamente, la persona con ELA tiene un ***decremento gradual en la capacidad pulmonar por el debilitamiento de los músculos del pecho y del diafragma***. Cuando la capacidad pulmonar baja más de la mitad, resulta necesario el uso de un respirador para mantenerse con vida. El progreso puede ser variante y oscilar entre 6 meses y varios años.



MANIFESTACIONES:

- Atrofia. Los músculos se debilitan y la persona pierde capacidad para moverse.
- Fasciculaciones o espasmos. Son contracciones involuntarias de los músculos que resultan en movimientos repentinos y bruscos.
- Debilidad en los reflejos.
- Flacidez. Se reduce el tono muscular, se pierde masa muscular y, con ello, fuerza.
- Disfagia. Dificultad para tragar.
- Disartria. Dificultad para articular palabras de forma ordenada.
- Disfonía. Dificultad para hablar.
- Disnea. Dificultad para respirar, sensación de ahogo.
- Disminución en la habilidad de controlar las emociones.
- Espasticidad. Rigidez muscular.
- Dolor.
- Calambres. Especialmente por la noche.



INTRODUCCIÓN

A veces, el diagnóstico de ELA llega de manera repentina y ves como la situación empeora poco a poco, teniendo que ayudar a la persona diagnosticada cada vez más, ya que lo necesita.

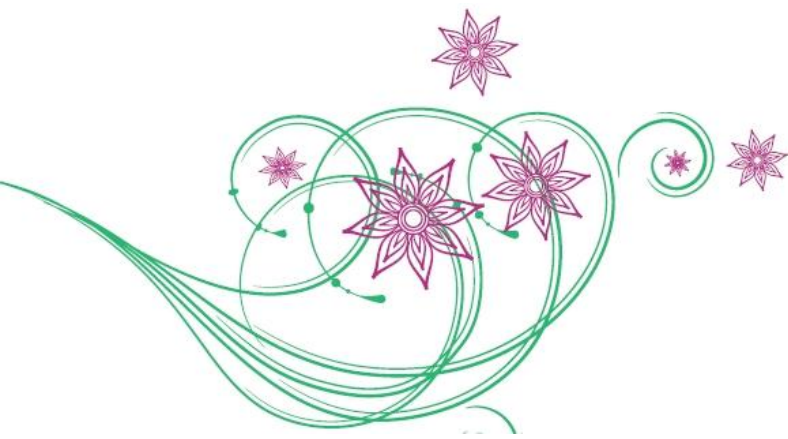
Esto va a suponerte un esfuerzo adicional, que se ve añadido a tus ya quehaceres diarios. Ten cuidado, porque este esfuerzo continuado en el tiempo puede poner en riesgo tu salud, complicándose así más la situación. Por eso cuíDELA, pero cuídate también a ti. No olvides que eres muy necesario/a para él/ella, y te necesita.

Este cuadernillo nace ante la necesidad de darte apoyo a ti y a las personas como tú, que pueden verse en tu misma situación, intentando ayudarte a realizar las actividades básicas de vuestra vida diaria.

Pretendemos con él, proporcionarte conocimientos básicos sobre esta enfermedad que, llevados a cabo en el día a día, te permitan optimizar tus esfuerzos mientras estas cuidando con calidad.



Para ello, hacemos un recorrido por todas y cada una de las necesidades básicas de las personas: respiración, alimentación, eliminación, higiene y arreglo, movilidad, sueño y descanso, comunicación, aspectos psicológicos y creencias, ocio y sexualidad; explicándote los cambios que pueden producirse y dándote pautas para cuidar, en todos estos aspectos, de la mejor manera posible. A continuación, vamos a comentar dos posibles complicaciones (el riesgo de caídas y de úlceras por presión), y te vamos a dar unas recomendaciones para tratar de evitarlas.



1. RESPIRACIÓN

Conforme la enfermedad se va desarrollando, los músculos que intervienen en la respiración se debilitan y la respiración se hace más difícil.

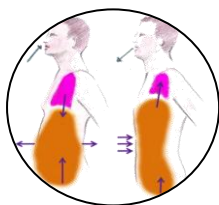
¿Qué puedes hacer?

- Mantén su cabeza en una posición elevada. Si se encuentra tumbado en la cama, eleva el cabecero de la cama unos 40°, puedes ayudarte de la almohada o de cojines.
- Permanece atento a la aparición de los siguientes signos de que hay problemas en la respiración: tos, ruidos, ahogo (disnea), dolor de cabeza por la mañana (cefalea matutina), fiebre (hipertermia), exceso de somnolencia, etc. Comunícaselo a tu médico o enfermera.
- Es importante ejercitar los músculos que intervienen en la respiración, para ello proponle realizar los siguientes ejercicios:

Ejercicio 1. Respirar y coger aire por la boca, retenerlo mientras se cuenta hasta cinco y soltarlo por la boca.

Ejercicio 2. Respirar y coger aire por la nariz, retenerlo mientras se cuenta hasta cinco y soltarlo por la nariz.

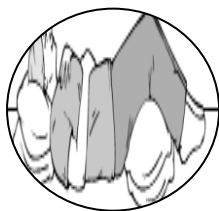




Ejercicio 3. Estirado, situar las palmas de las manos completamente relajadas sobre la barriga. Coger aire con tranquilidad por la nariz, hinchando la barriga (donde se encuentran las manos). Mantener el aire dentro uno o dos segundos y soltar el aire lentamente por la boca con los labios apretados como si se estuviera silbando, intentando soltar todo el aire. Este tipo de respiración se llama respiración diafragmática, y la utilizaremos en otro ejercicio más adelante.



Ejercicio 4. Sentado o tumbado, situar las manos en el pecho. Coger aire tranquilamente por la nariz para que se hinche el pecho (donde están puestas las manos). Mantener el aire dentro uno o dos segundos. Soltar el aire por la boca lentamente, con los labios apretados, hasta que no quede nada de aire, notando como el pecho se deshinchía.

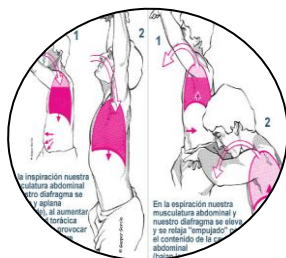


Ejercicio 5. Es una combinación de los ejercicios 3 y 4. Respirar y coger aire por la nariz notando como primero se hincha la barriga y, luego, el pecho. Retener el aire dentro uno o dos segundos. Soltar el aire por la boca lentamente, con los labios apretados, notando como se desinfla primero la barriga y luego, el pecho.

Ejercicio 6. Respirar y coger aire por la nariz mientras se cuenta hasta tres y soltarlo en un segundo.

Ejercicio 7. Respirar y coger aire por la nariz durante un segundo y soltarlo mientras se cuenta hasta tres.

Ejercicio 8. Respirar y coger aire por la nariz y expulsarlo por la boca lentamente contando, como mínimo, hasta diez. Se puede ampliar el tiempo según la capacidad de la persona.



Ejercicio 9. Sentado, con la espalda recta y las piernas ligeramente separadas, se pone la mano derecha sobre la rodilla izquierda y la mano izquierda sobre la rodilla derecha, se coge aire por la nariz y, al mismo tiempo, se suben los brazos formando una "V" con ellos. Se suelta el aire por la boca con los labios apretados como si se estuviera silbando y se bajan lentamente los brazos hasta volver a poner las manos cruzadas sobre las rodillas.

Ejercicio 10. Sentado, con la espalda recta y las piernas ligeramente separadas, se pone la mano derecha sobre el hombro derecho doblando el codo. Mientras se suelta el aire, se baja el cuerpo hasta apoyar el codo sobre la rodilla izquierda. Al coger aire por la nariz, subir el codo hacia arriba y hacia atrás. Repetir varias veces con el mismo brazo, descansar y hacer el mismo ejercicio con el brazo izquierdo.

Estos ejercicios se deben realizar diariamente. Cada persona mantendrá su ritmo y realizará descansos para no cansarse.

- Debido a la debilidad de los músculos, la tos en estas personas apenas se produce, por lo tanto, también debes ayudarlo a facilitar la expulsión de la mucosidad: colócalo tumbado, con la cabeza por debajo del nivel de los pies (más baja) y dale golpecitos en el pecho, en la espalda y en los costados (si se le está administrando heparina puede no ser muy recomendable esta maniobra, consúltalo con tu enfermera); humidifica el ambiente hirviendo agua o colocando un humidificador; también puedes proponerle realizar el siguiente ejercicio para toser de manera eficaz y controlada:

1. Respirar lenta y profundamente mientras se está sentado tan recto como sea posible.
2. Utilizar la respiración diafragmática (ejercicio 3) descrita anteriormente.
3. Retener el aire durante 3-5 segundos y soltarlo lentamente por la boca.
4. Coger aire por segunda vez, retenerlo y toser con fuerza desde el pecho (no desde la garganta). Toser dos veces de forma corta y forzada.

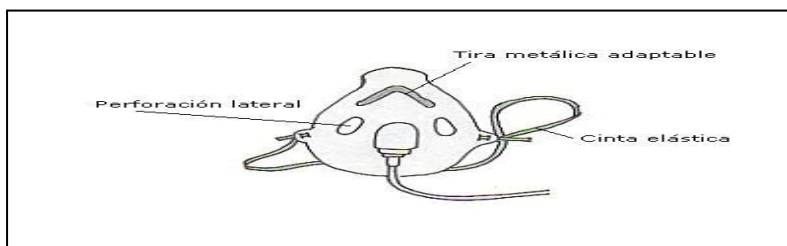
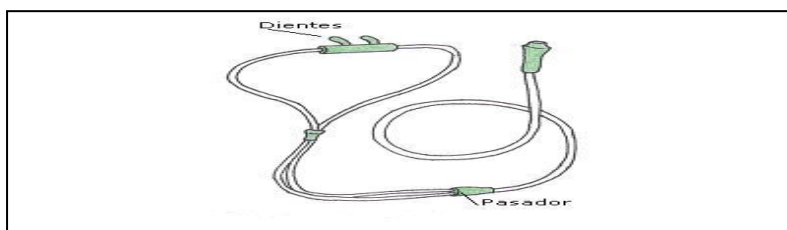
RECOMENDACIONES:

- Descansar después de cada sesión (15-30 min.)
- Toser de forma controlada de 3 a 4 veces al día, media hora antes de las comidas y al acostarse.
- Higiene de boca tras cada sesión. Muy importante ya que la estimulación de la tos se suele asociar con mal sabor de boca.

- Si estas medidas no resultan eficaces, recuerda que tu médico puede recetar medicación mucolítica, pero no olvides que un exceso de medicación no interesa, recurre a ello sólo cuando sea estrictamente necesario.
- No olvides evitar, en la medida de lo posible, las infecciones pulmonares. Para ello, te recomiendo que consultes a tu enfermera por si fuera aconsejable la vacunación de la gripe y del meningococo C.
- Evita la presencia de humo en el ambiente.



Conforme avanza la enfermedad, puede que sea necesaria más ayuda para respirar y, por tanto, habrá que valorar la necesidad de otros dispositivos (métodos de soporte ventilatorio) que van desde la mascarilla nasal o bucal, que se utiliza para un aporte de oxígeno menor y, por tanto, en fases tempranas, hasta la traqueostomía, que consiste en una incisión en el cuello que se comunica con la tráquea y permite la entrada directa de aire y se realiza cuando resulta necesario más aporte de oxígeno, es decir, en fases más tardías.

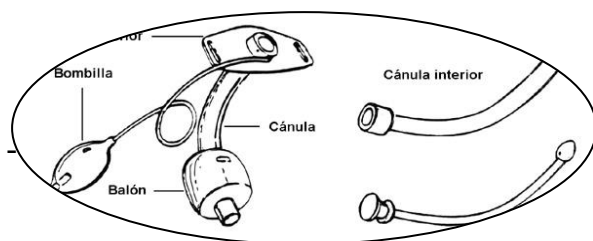


- Si utiliza mascarilla, evita que se produzcan heridas en la piel por el roce de la mascarilla con ésta. Para ello, puedes colocar apósitos en las zonas de la piel que rocen con la mascarilla.
- No te preocupes por el manejo de dispositivos de ventilación. Tu enfermera os enseñará a manejar el equipo y, si tiene traqueostomía, os enseñará a limpiar, cambiar y sujetar la cánula. Recuerda que al principio puede que sea capaz de manejarse él sólo, pero más adelante será necesaria tu ayuda.

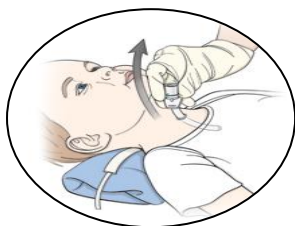
Vamos a recordar los cuidados más básicos de una traqueostomía. Si quieres podemos proporcionarte un vídeo para que no solo los conozcas, sino que los veas.

¿Cómo cambiar la cánula de la traqueostomía?

- Prepara en una mesa el material que vas a necesitar: cánula externa, cánula interna, babero, cinta de sujeción, apósito, suero fisiológico y gasas.



- Prepara las cánulas: introduce la cánula interna en la externa y baja el dispositivo de sujeción para evitar que se salga la cánula interna; introduce las cánulas (una dentro de otra) en el orificio del babero dejando la parte plástica de éste delante (facilitará la limpieza de la mucosidad que salga por el orificio); pasa la cinta de sujeción a través de las ranuras de la placa de la cánula externa.
- La persona debe colocarse con la cabeza levantada hacia arriba para facilitar la maniobra.



- Retira la cánula con un ligero movimiento de muñeca hacia atrás, sujetando con la punta de los dedos de ambas manos la placa de la cánula.
- Al retirar la cánula puede que tosa y expulse mocos por el orificio. Limpia la zona con suero fisiológico y gasas. Sécala.
- Introduce la nueva cánula en el orificio sujetando con la punta de los dedos de ambas manos la placa de la cánula y realizando un ligero movimiento de muñeca de atrás hacia delante. Trata de realizarlo en el menor tiempo posible, aunque sin forzar la entrada. Puedes utilizar lubricante en spray para facilitar la entrada de la cánula.
- Al introducir la cánula puede que tosa, no te preocupes.
- Coloca un apósito alrededor del orificio para evitar lesiones en la piel.
- Anuda la cinta de sujeción alrededor del cuello, dejándola suelta y sin apretar.

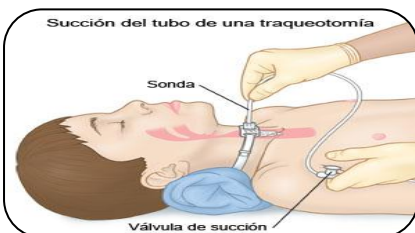
¿Cómo limpiar la cánula de la traqueostomía?

- Separa la cánula externa de la cánula interna.
- Límpialas con escobilla, agua y jabón suave.
- Una vez limpia de secreciones deposítalas durante 30 minutos en líquido antiséptico. Después, enjuágalas bien y acláralas con suero fisiológico. Sécalas con una gasa.
- Guárdalas en su caja cerrada para su reutilización.

Como hemos dicho anteriormente, a través del orificio es frecuente que salga mucosidad, sobretodo en el momento de toser. Si dispones de un aspirador de secreciones puedes eliminar el exceso de mucosidad. Consulta con tu enfermera si no dispones de ninguno.

¿Cómo aspirar secreciones a través de una traqueostomía?

- Llena previamente con dos centímetros de agua el contenedor del aspirador para que las secreciones se puedan retirar mejor del vaso del aspirador.
- Conéctalo a la red eléctrica.
- Coloca la sonda de aspiración en el tubo del aspirador y enciéndelo.
- Coloca a la persona semisentada, si es posible. En caso de no serlo, eleva el cabecero de la cama unos 40°.
- Lávate las manos y ponte guantes.
- Retira la cánula interna y deja únicamente la externa.



- Introduce la sonda en el orificio de la cánula externa y aspira las secreciones en la entrada y cuerpo de la cánula. Para aspirar debes sujetar la sonda y colocar tu dedo pulgar en el dispositivo que encuentras en su extremo (cerca del lugar de conexión de ésta con el tubo del aspirador).
- Posteriormente, introduce la sonda hasta la parte más interna sin aspirar (introduce como máximo 1 cm. más de la longitud de la cánula), y comienza a aspirar de abajo hacia arriba, con movimientos suaves de ligera rotación, intentado extraer todas las secreciones.
- Una vez conseguido, desecha la sonda. En cada aspiración hay que usar una sonda nueva.
- Al terminar de aspirar, introduce de nuevo la cánula interna en la externa.

¿Cómo limpiar el aspirador?

- Llena un vaso de agua.
- Limpia primero los tubos aspirando el agua limpia del vaso.
- Retira el contenedor del aspirador y desecha el contenido.
- Lava con agua y jabón.
- Deja secar al aire.
- Vuelve a dejarlo montado para su próxima utilización.

No olvides consultar a tu enfermera si tienes alguna duda.

2. ALIMENTACIÓN

Puede que en la persona se produzca un aumento de la saliva (sialorrea), de la mucosidad y dificultad para tragar saliva o alimentos a lo largo de su enfermedad, por lo tanto, existe la posibilidad de que se produzcan, como consecuencia, problemas de malnutrición y atragantamientos.

¿Qué puedes hacer?

— Proporcióname una alimentación equilibrada y variada:

- Los alimentos deben estar a temperatura adecuada (ni muy calientes ni muy fríos) y tener buen sabor (es importante que la comida “guste”).
- Asegura la ingesta de proteínas de origen animal y vegetal (1-1.1g/kg/día). Se encuentra en carnes, pescado, huevos, leche y legumbres.
- Los hidratos de carbono son una buena fuente de energía en la alimentación, pero evita los azúcares simples (bollería industrial y dulces de repostería). Se encuentran en el pan, la pasta, los cereales, las patatas...
- Evita el exceso de grasas animales y opta por el aceite de oliva, la soja y el pescado.
- Las vitaminas y los minerales se encuentran en hortalizas, frutas y verduras frescas (además estos alimentos evitan el estreñimiento).

- Consulta con el médico la cantidad de calorías que debe ingerir.
 - Es importante una toma adecuada de líquidos (1.5-2L, si no presenta ninguna enfermedad renal que lo impida) en forma de agua, zumos, infusiones, sopas, gelatinas...
- Dale comidas poco abundantes y frecuentes, sólidas y de igual textura (trata de no mezclar líquidos y sólidos. Por ejemplo, el caldo con fideos o tropezones, la carne picada con caldo, la fruta en conserva con jugo o los copos de cereales con leche). Proporciona alimentos que no se deshagan en partes dentro de la boca, como el plátano, el puré de patatas espeso, los flanes, etc.
- Si presenta problemas para tragar líquidos conviene que optes por las gelatinas (las puedes encontrar de diferentes sabores). También hay productos especiales que se añaden a los líquidos para obtener texturas más espesas, son los espesantes. Éstos se pueden añadir a los alimentos líquidos y semisólidos, tanto en frío como en caliente, y aportan todos los nutrientes necesarios. Los puedes encontrar en la farmacia y los hay con sabor neutro o con diferentes sabores, y de dos tipos de textura:
- Normal: consistente pero resbalosa (como las natillas)
 - Espesa: pastosa (como un flan o pudín)

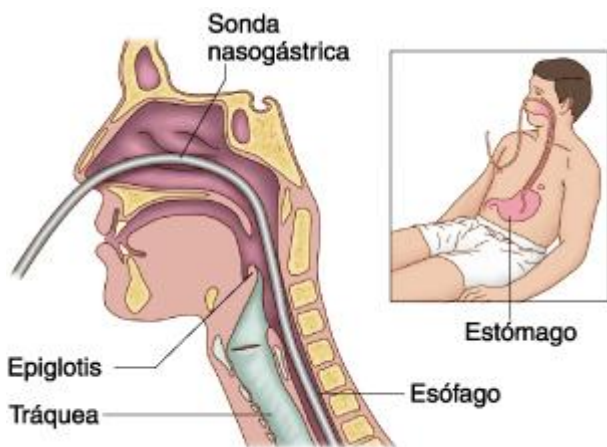
- Colócalo sentado con la espalda recta mientras come, para facilitar que trague la comida bien. Evita que permanezca tumbado. Si come en la cama, eleva la cabecera y coloca almohadas detrás de la persona para conseguir la flexión de 90° de la cadera. Intenta que permanezca en esta posición de 15-30 minutos, antes y después de las comidas, para disminuir el riesgo de atragantamiento.
- Utiliza vajillas de material irrompible (plástico) para evitar lesiones y accidentes.
- Cuenta con que existen productos de apoyo que facilitan el mantenimiento de la autonomía para la preparación de alimentos (cortadores, trituradores, loncheadores...), para servir los alimentos (jarras), y para comer y beber (cubiertos adaptados, tazas con dos asas y ligeramente inclinadas, platos inclinados y con reborde...). Puedes encontrarlos en las ortopedias y parafarmacias.
- Mantén el entorno tranquilo y relajado durante y después de las comidas.
- Cuida su higiene bucal.
- Retira dentaduras postizas y/o prótesis dentales (si tuviera) que dificulten la masticación y el tragar.

- Si aprecias que tiene mucha saliva en la boca, puedes aspirarle el exceso con un dispositivo aspirador de secreciones (su uso está anteriormente explicado).

Conforme avanza la enfermedad, estos problemas mencionados anteriormente se pueden hacer muy importantes por su peligrosidad (malnutrición por restricción e incapacidad para comer determinadas cosas y atragantamiento por debilidad de los músculos y aumento de la saliva) y, por tanto, puede que la persona requiera de otro tipo de nutrición, que puede ser por sonda nasogástrica, en fases tempranas; o por gastrostomía percutánea, en fases tardías.

¿Qué es una sonda nasogástrica?

Es la introducción de una sonda por la nariz hasta el estómago. Se puede usar para dar alimentos y/o medicamentos cuando no pueden o no deben ser ingeridos por vía oral.



Cuidados de la sonda nasogástrica:

- Realiza lavados de la sonda con agua tibia. Utiliza para ello una jeringa.
- Comprueba la posición de la sonda mirando que la marca exterior se encuentra en el mismo sitio.
- Cambia la posición de la sonda diariamente para evitar heridas o llagas en la nariz. Con un movimiento lento giratorio, haz que la sonda gire, retirándola o introduciéndola 1 cm.
- Cambia diariamente el esparadrapo que sujeta la sonda a la nariz con cuidado de no sacar ni meterla más de 1 cm. Limpia la nariz con agua y jabón y sécala bien. Coloca un esparadrapo nuevo (coge una tira de unos 10 cm y córtala por el centro, a lo largo, hasta la mitad; el extremo no dividido lo fijas a la nariz y los otros se enrollan alrededor de la sonda).
- Es importante que mantengas la boca limpia para evitar infecciones. Al no comer por la boca y no masticar, puede producirse sequedad, llagas e infecciones de boca y encías. Para evitarlo, realízale un buen cuidado de la boca (cepillado de dientes y aplicación de vaselina o cacao en los labios).
- La sonda se suele cambiar cada mes o cada tres meses (según cómo sea ésta), consulta al médico o a la enfermera para que te indique cuando es conveniente cambiarla. No te agobies, que el cambio de sonda lo hacemos nosotros.

Recomendaciones para la alimentación por sonda nasogástrica:

- Lávate siempre las manos antes de empezar.
- Si la persona toma dieta por túrmix o batidora, la consistencia debe ser semilíquida, sin grumos que puedan obstruir la sonda.
- Comprueba que la comida está a temperatura ambiente. La comida muy caliente podría producir quemaduras en el estómago, y líquidos muy fríos podrían causar un síncope.
- Además de las cuatro comidas (desayuno, comida, merienda y cena) se deben dar dos tomas suplementarias algo más ligeras a media mañana y medianoche.
- Si la dieta que toma es una preparación comercial (preparada de farmacia, botes o polvos), comprueba siempre la fecha de caducidad, adminístrala a temperatura ambiente y, una vez abierta, guárdala en la nevera un máximo de 24 horas.
- Colócalo en posición adecuada: sentado o semisentado. Si está en cama, incorpóralo con almohadas durante la comida y, al menos, 1 hora después déjalo en esa posición.
- Antes de introducir nada por la sonda, comprueba que no se ha movido y que está bien fijada.
- Con una jeringa de 50cc, extrae contenido del estómago, midiendo su cantidad. Si el contenido que extraes es mayor de 100cc (más de 2 jeringas), espera una hora antes de volver a dar la comida.



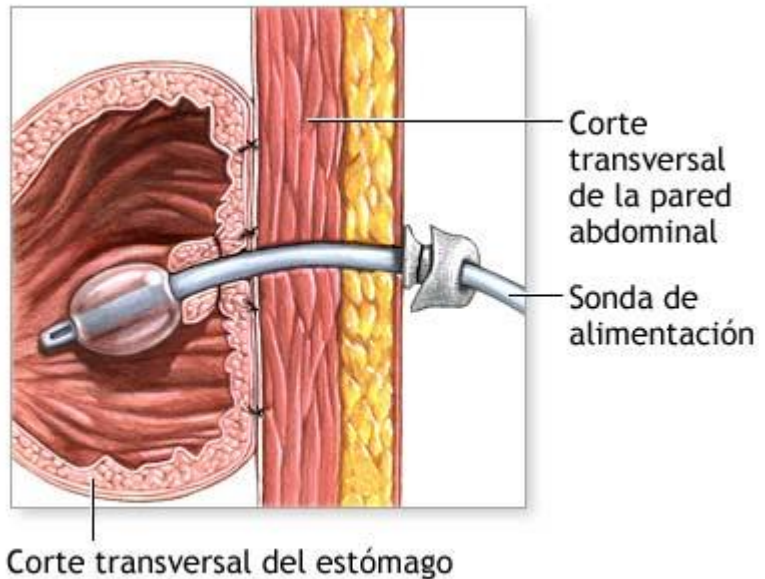
- Administra la alimentación de forma lenta (15-20 min) y suave, sin forzar la jeringa, así posiblemente evitarás que se produzcan vómitos y atragantamientos.
- Es importante que tapes la sonda mientras cargas la jeringa con comida, para evitar que el estómago se infle con gases. Trata de no introducir aire en el estómago con la jeringa.
- Si vas a administrar medicamentos, debes deshacerlos en agua tibia, machacando las pastillas y abriendo las cápsulas. Debes dar cada medicamento por separado. Utiliza una jeringa más pequeña (10cc)
- Al terminar de dar la comida o los medicamentos, llena una jeringa con agua tibia e introdúcela por la sonda.
- Cierra el tapón de la sonda al terminar.
- No te olvides de limpiar la jeringa cuando acabes.
- Debes dejar reposar a la persona unos 30 minutos en la misma posición.

Avisa a tu médico o enfermera en las siguientes situaciones:

- Si la sonda se salió de la nariz o se ha movido.
- Ante náuseas, vómitos o problemas respiratorios (tos, sofoco o color azulado de la piel) al administrar la alimentación.
- Si diarrea persistente.
- Obstrucción de la sonda. Si es así, intenta desatascarla con agua tibia (la coca-cola también funciona bien en estos casos), pero sin forzar, si no se soluciona, avísanos.

¿Qué es una gastrostomía percutánea?

Es una abertura permanente que comunica el estómago con la pared abdominal, en la que se coloca una sonda que permite la alimentación enteral artificial a largo plazo. Se utiliza para mantener cubiertas las necesidades nutricionales cuando la dificultad para masticar y tragar impide la ingestión por boca.



ADAM.

Cuidados en la gastrostomía:

- Lávate las manos siempre antes de manipular la sonda.
- Lava diariamente el orificio con agua y jabón o solución desinfectante. Mantén siempre seca la zona.
- Cambia diariamente el apósito de sujeción.
- Comprueba diariamente el estado de la piel del orificio. Informa al médico o la enfermera si percibes irritación o inflamación de la zona.
- Vigila si hay pérdida de alimento o jugo digestivo por el orificio donde está la sonda.
- Cambia la posición de la sonda girando en un sentido y en otro para evitar que se produzcan heridas o se adhiera a la piel.
- Comprueba la posición de la sonda (antes de cada toma y cada 4-6 h), para ello observa la graduación en cm de la sonda.
- Cierra el tapón de la sonda cuando la estés utilizando.
- Comprueba el volumen de agua del balón cada 2 semanas. Aspira el contenido del balón, comprueba que es el correcto e hínchalo de nuevo.
- La sonda se cambia cada 6-12 meses. Consulta a tu médico o enfermera para que te diga cuándo es conveniente.

Recomendaciones para la administración de alimentación por gastrostomía:

- Comprueba si quedan residuos gástricos de la toma anterior. Si el volumen aspirado es igual o superior al 30% del alimento administrado, deséchalo y espera una hora antes de dar una nueva toma.
- Mantén a la persona incorporada 30-45° mientras administras la alimentación y hasta una hora después de acabar.
- Limpia el sistema de infusión con agua y jabón.
- Si lo que vas a administrar es medicación, ten en cuenta que los jarabes, ampollas y medicamentos líquidos no efervescentes se utilizan directamente, mientras que los comprimidos hay que triturarlos y diluirlos en agua (ten cuidado con los comprimidos “retard”, ya que no puedes triturarlos).
- Ten en cuenta dos aspectos muy importantes: no mezcles nunca la alimentación con la medicación ni mezcles medicación incompatible entre sí (contacta con tu enfermera si tienes alguna duda).
- Al finalizar cualquier toma, tanto de alimentación como de medicación, limpia la sonda con agua entre 5-20 ml, según la edad (consulta a tu enfermera para que te especifique la cantidad exacta a pasar).

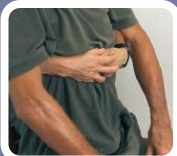
Avisa a tu médico o enfermera en las siguientes situaciones:

- Obstrucción de la sonda.
- Sangrado por el orificio o pérdida de contenido gástrico por el éste o a lo largo del recorrido de la sonda.
- Salida de la sonda.
- Lesión, irritación o inflamación de la piel que rodea el orificio.
- Diarrea persistente, náuseas, vómitos, dolor abdominal o estreñimiento.

Anteriormente, hemos dicho que otra de las complicaciones que se puede dar en estas personas es el atragantamiento por debilidad de los músculos y aumento de la saliva. En el caso de que este se produzca, realiza la maniobra de Heimlich:



Mantente tranquilo, sin dejar de vigilar y ayudar. Tranquilízalo y ánimalo a toser. Ayúdalo a inclinarse hacia delante y después dale unos golpes entre los omóplatos.



Colócate detrás, rodéalo por debajo de sus brazos y coloca tu puño debajo de su esternón. Realiza 5 compresiones fuertes hacia arriba y atrás. Repite la maniobra hasta que cese el atragantamiento o pierda el conocimiento.



Si está inconsciente, colócalo boca arriba en el suelo y coloca tus manos por debajo de su esternón presionando hacia arriba con la fuerza de tu cuerpo.

- Colócalo de lado y repite la maniobra anterior.
- Avisa al servicio de urgencias: 061.
- Asegúrate de que la persona se ha recuperado y puede respirar con normalidad. Acompáñala hasta que se encuentre tranquila.

3. ELIMINACIÓN

Debido a la debilidad de los músculos y a la situación de inmovilidad en la que pueden encontrarse, ten en cuenta que en estas personas se pueden presentar dos tipos de problemas relacionados con la eliminación:

- a) Dificultad en la defecación (estreñimiento e impactaciones fecales).
- b) Incontinencias urinarias.

¿Qué puedes hacer?

a) EN EL ESTREÑIMIENTO:

- Lleva un control de la evacuación.
- Auméntale la toma de fibra (legumbres, pan integral, cereales, frutas y verduras).
- Auméntale la toma de líquidos (1.5-2L, si no tiene ninguna enfermedad renal que lo impida, consulta para ello con el médico o la enfermera).
- Aumenta la realización de ejercicio físico (paseos), en la medida en que la enfermedad se lo permita. Si sufre inmovilidad, puedes ayudarlo realizándole gimnasia pasiva.
- Facilita el acceso al baño. No lo retrases nunca, responde rápido cuando exprese necesidad de ir al baño.

- Llévalo al baño todos los días a la misma hora (establece un horario) y déjalo allí unos minutos manteniendo un entorno tranquilo, aunque no exprese necesidad.
- Si ves que lleva muchos días sin evacuar, informa al médico, que puede recetarle medicamentos laxantes y/o enemas, pero nunca los administres sin indicación médica. Intenta evitar con las medidas anteriores que se de esta situación. Consulta a tu enfermera si fuera necesaria su administración.

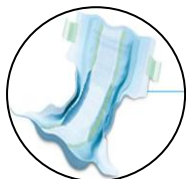
b) EN LA INCONTINENCIA:

- Facilita el acceso al baño (buena iluminación, sin obstáculos). Acompáñalo si resulta necesario.
- Disminuye su toma de líquidos a partir de las 7 de la tarde.
- Reduce su consumo de café, té, refrescos de cola, alcohol y zumos de pomelo, ya que aumentan las micciones.
- Si es posible, fomenta que la persona utilice el retrete para orinar; si está en cama y mantiene el control de esfínteres, colócale una cuña (mujeres) o una botella (hombres) cerca; y si por sí solo es incapaz de usar estos dispositivos, ayúdale tú.
- Asocia las horas de micción a otros eventos del día (comidas, siesta, acostarse, etc), creando un hábito.
- Alaba a la persona si está seca y no se orina encima, es un refuerzo positivo muy importante para conseguir beneficios.

- Utiliza el vaciamiento programado: es una técnica que consiste en planear las micciones cada 2-3 horas, según la persona (consulta a tu enfermera para que te ayude a programar el tiempo), siguiendo la rutina diaria de la persona, de tal forma que te anticipes a las micciones no deseadas. Si tras 4-7 semanas no consigues lograr la continencia por períodos superiores a 2 horas, prueba con otras medidas:



- Colectores peneanos. Es un capuchón similar a un preservativo que tiene en su extremo una conexión para una bolsa. Se coloca la base del colector sobre el glande y se desenrolla suave y uniformemente cubriendo el pene. Luego se conecta la bolsa.



- Absorbentes. Favorecen el desarrollo de una vida normal a quien tenga capacidad de andar y facilitan los cuidados si la persona está encamada. Existen varios tipos:

Clasificación según	Tipos	Cantidad de orina (ml)
Capacidad de absorción	Día	600-900
	Noche	900-1200
	Supernoche	>1200
Forma	Rectangular (compresa)	
	Anatómico (compresa)	
	Anatómico elástico (pañal)	

***Existen varias tallas**

CONSULTA A TU ENFERMERA PARA QUE TE ASESORE SOBRE EL MÁS INDICADO.

¿Cómo colocar el pañal en la cama?



- Con la persona boca arriba, despegas los elásticos del pañal puesto y retira la parte de la tripa hacia abajo.

- Colócala de lado.

- Retira el pañal doblándolo sobre sí mismo hacia la espalda. Una vez retirado el pañal sucio realiza el aseo genital.



- Pon el pañal limpio en la cama con la parte posterior a la altura de la cintura.

- Dobra la zona de los elásticos que queda pegada a la cama sobre sí misma.

- Gírale y colócale boca arriba.



- Asegúrate de que el pañal no quede doblado y no le provoque roces ni irritaciones.

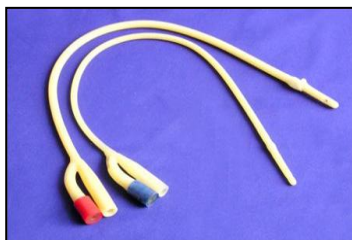
- Quita el pañal sucio y estira el lateral del limpio.

- Mete el pañal entre las piernas ajustándolo.

- Pega los adhesivos en la zona de la cintura.



Si ninguna de estas medidas resulta eficaz o la persona empeora considerablemente (irritación de la piel y/o heridas por la humedad que puede provocar el uso del pañal), consulta a tu enfermera por si considera necesario el sondaje vesical. Consiste en una sonda conectada a una bolsa que se introduce por la uretra y va a la vejiga.



Cuidados del sondaje vesical:

- Cambia la bolsa o vacíala cuando esté llena o como mínimo cada 8 horas. Trata de no tocar la conexión de la bolsa a la sonda ya que aumenta el riesgo de infección.
- Realiza la higiene genital, al menos dos veces al día, para evitar infecciones.
- Limpia la sonda con un antiséptico.
- Mantén la bolsa siempre por debajo de la vejiga.
- Vigila que no se doble la sonda.
- Comprueba que la sonda quede bien sujeta a la pierna (si anda) o a la cama.
- Permanece atento a cualquier signo de infección urinaria: orina con sedimento (posos o arenillas), hematuria (sangre), cambio del color de la orina, fiebre y otras molestias. Consulta a tu médico ante cualquiera de estos signos.

4. HIGIENE Y ARREGLO PERSONAL

La persona con ELA puede presentar dificultad para la higiene y el arreglo personal como consecuencia de la pérdida de movilidad. En fases tempranas de la enfermedad, debes reforzar su autonomía dejándola que realice todas las actividades por sí misma. Conforme avance la enfermedad y la pérdida de movilidad se haga más visible, préstale tu ayuda y recuerda hacerlo sólo si es necesario. En fases avanzadas, puede que la persona sea incapaz de moverse por sí sola y es entonces cuando deberás de realizarle tú el aseo y arreglarla.

¿Qué puedes hacer?

- El aseo es una actividad muy personal. Prepara la habitación buscando la intimidad y garantizando la seguridad de la persona.
- Es aconsejable disponer de barandilla y suelo antideslizante para evitar caídas.
- Existen dispositivos de apoyo que puedes encontrar en ortopedias y que ayudan a la hora de realizar la higiene (sillas de ducha, asientos de bañera giratorios y de tipo tabla,...)
- Recomienda a la persona que se vista sentada, y que empiece a vestirse por el lado que tenga más débil (en personas diestras, normalmente es el izquierdo).
- Estimula que use ropa normal y no abuse del pijama.
- Deja preparadas las prendas en orden de colocación y al alcance de la mano.
- Si la persona está en silla de ruedas, existe ropa especial para ello en las ortopedias.

- Utiliza cierres con velcro en lugar de botones o cordones (existen cordones especiales en espiral y elásticos que no necesitan que los anudes, están disponibles en ortopedias).
- Puede ayudarse de un calzador para ponerse los zapatos. También existen calzadores de calcetines.
- Hay productos de apoyo para facilitar el vestido: abotonadores, pinzas para coger las prendas, ganchos,...

¿Cómo realizar el aseo completo en la cama?



- Retírale la ropa procurando no dejarlo completamente desnudo. Puedes taparlo con una toalla.
- El proceso consiste en enjabonar una zona, aclarar y secar. Déjala tapada y pasa a la siguiente.
- Con la persona boca arriba, empieza por la cara, cuello y hombros; continúa con manos, brazos y axilas; luego pecho y abdomen; y, por último, piernas y pies.

- Colócala de lado y sigue con la espalda y las nalgas.
- Vuelve a colocarle boca arriba y termina con la zona genital. Echa agua templada con una jarra desde el pubis hacia el ano y enjabona. Aclara y seca sin frotar. En la mujer habrá que insistir en los labios mayores y menores (siempre de delante hacia atrás); en el hombre habrá que hacerlo en los pliegues inguinales y escroto, retirar el prepucio para limpiar el glande y terminar con el ano.
- Es conveniente que hidrates la piel después del aseo. Utiliza cualquier crema hidratante y masajea a la vez.

¿Cómo lavar el pelo en la cama?

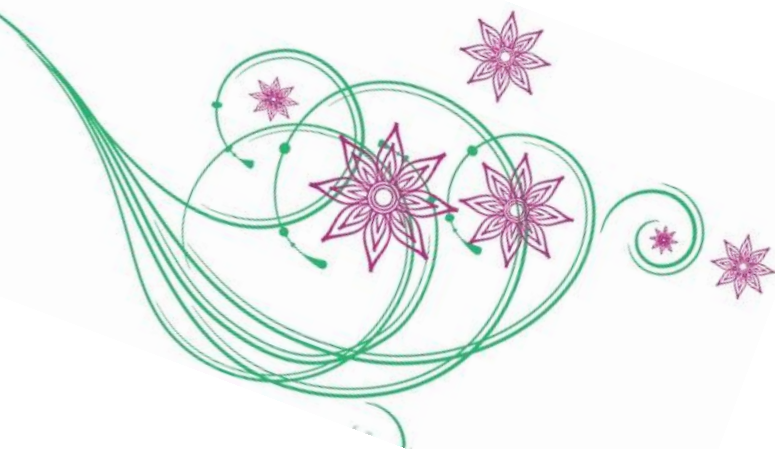


- Protege la parte superior de la cama con un hule cuyo extremo introducirás en una palangana para recoger el agua.
- Coloca a la persona boca arriba próxima al borde de la cama con la cabeza y el cuello sobre el hule.
- Enrolla una toalla y colócala alrededor del cuello.

- Moja el cabello con agua caliente.
- Aplica una pequeña cantidad de champú masajeando con la punta de los dedos.
- Aclara muy bien.
- Tapa el cabello con una toalla.
- Péinalo y seca el cabello con el secador.

* Existen también productos para hacer la limpieza del cabello en seco. Puedes encontrarlos en parafarmacias.

* Hay productos de apoyo que facilitan el lavado como lava cabezas portátiles e incluso hinchables. Puedes encontrarlos en ortopedias.



Cuidados de boca, ojos y oídos:

Boca:



a) En personas autónomas: pueden realizar su cepillado de dientes normal.



b) En personas dependientes: moja gasas en un antiséptico bucal y pásalas por la boca, seca los labios y aplica vaselina o cacao para hidratarlos.

c) Si es portador de dentadura, retírala con una gasa y cepíllala.

Ojos:



- Humedece una gasa con suero y pásala de la parte externa del ojo hacia el lagrimal.

- Separa los párpados y echa suero desde el lagrimal.

- Seca sin frotar y nunca presiones el ojo.

Oídos:



- Límpialos diariamente, evitando la introducción de bastoncillos de algodón en el conducto auditivo (utilízalos sólo para la limpieza de la oreja por fuera). Puedes utilizar sprays que venden en las farmacias.

Cuidados de manos y pies:



- Prepara palanganas con agua caliente, jabón y toallas.
- Acompaña a la persona hasta el baño si es posible, sino puedes hacerlo en la cama.
- Introduce manos o pies en el agua durante unos minutos.
- Seca poniendo mucho cuidado en secar bien las zonas entre los dedos. Debes cuidar los pies especialmente, ya que pueden aparecer heridas con facilidad).
- Corta las uñas dándole la forma correcta (curva en las manos y rectas en los pies). Revisa las uñas como mínimo una vez a la semana.
- Aplica crema hidratante en manos y pies masajeando hasta que se absorba.

¿Cómo facilitar el vestido?

Si la persona es capaz de vestirse sola, aconséjale que siga los siguientes pasos.

Parte superior:



- En posición sentada, la persona debe colocar la prenda sobre las piernas e inclinar la cabeza hacia las rodillas, introducir el miembro más débil y echar la prenda detrás de la espalda.



- Buscar con el otro brazo la otra manga e introducirlo en ella.



- Recolocar la prenda y abrochar. Si tiene botones, empezar por el último. Se puede usar un abotonador para ayudarse.

Parte inferior:



- Cruzar una pierna sobre la otra (la más débil).
- Meter la pernera hasta la rodilla.
- Descruzar y colocar la prenda en la otra pierna.
- Ponerse de pie, subirla y abrocharla.

Llegará un momento en el que la persona con ELA no pueda realizar por sí sola esta tarea y es entonces cuando tu tendrás que vestirlo. Aprovecha el momento de estar en la cama para ello, ya que te resultará más fácil que hacerlo si está sentado en una silla.

Parte superior:

- Pasa la prenda primero por un brazo.
- A continuación, pasa la prenda por la cabeza y termina pasándola por el otro brazo.
- Estira la ropa de forma que no queden arrugas.

Parte inferior:

- Mete un pie por el pantalón y sube este hasta la rodilla y, a continuación, haz lo mismo con el otro.
- Para subir la prenda, sube primero una pierna y luego la otra.
- Para acabar de ajustar el pantalón a la cintura, se gira a la persona con cuidado y se sube la prenda por ese lado, a continuación, se gira al otro lado y se acaba de subir.
- Vuelve a estirarle las piernas.

5. MOVILIDAD

La ELA va a provocar en la persona debilidad de los músculos (atrofia) y movimientos bruscos y repentinos (fasciculaciones o espasmos) y, por tanto, se va a hacer difícil la movilidad.

¿Qué puedes hacer?

- Mantener y potenciar las actividades que puede realizar.
- Promover la marcha (independiente, supervisada por ti o con ayuda parcial).
- Una de las manifestaciones más destacables de esta enfermedad es la pérdida de la movilidad, pero no te preocupes excesivamente, hay muchos dispositivos que os van a ayudar a afrontar esta pérdida: bastones, muletas, andadores, sillas de ruedas, grúas hidráulicas y/o eléctricas, collarines cervicales, camas eléctricas, etc.
- Fomentar que esté levantado el máximo tiempo posible y que, si precisa silla de ruedas, utilice la manual mientras pueda.

- Hay que dejar que el enfermo realice ejercicios para evitar la debilidad muscular y, por consiguiente, la pérdida de movilidad, por sí solo mientras pueda. Conforme avance la enfermedad puede que requiera de ayuda para realizarlos y, llegará un momento en el que la pérdida de la movilidad se haga tan evidente que no pueda realizarlos y tendrás que realizárselos tú de forma pasiva. A continuación, se presentan una serie de ejercicios pasivos que puedes realizarle. Puedes proponerle realice los mismos por sí mismo si la enfermedad se lo permite.

Ejercicios de miembros inferiores

Ejercicio 1. Flexión de la cadera y de la rodilla

Lleva la rodilla hasta el pecho al mismo tiempo que acercas el talón hacia el glúteo, intentando llevar la punta del pie hacia arriba. Evita que la rodilla gire y vaya hacia dentro o hacia fuera.



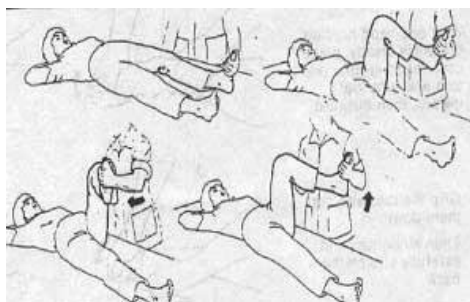
Ejercicio 2. Rotación de la cadera con la rodilla doblada

Eleva la pierna y coloca la cadera y la rodilla en un ángulo de 90°. Manteniendo esta posición, mueve el pie hacia dentro y hacia fuera, llegando hasta el límite de movimiento sin que aparezca dolor.



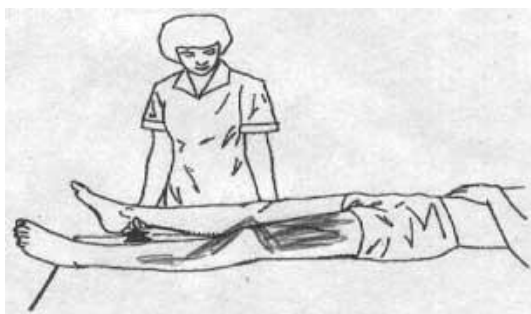
Ejercicio 3. Cadera y rodilla flexión/extensión. Rotación de la cadera

Este ejercicio es una combinación de los dos anteriores (1 y 2). Dobla la rodilla y llévala hacia el pecho. Manteniendo la rodilla doblada, gira la pierna hacia ti y luego hacia el lado contrario. Recuerda, no fuerces.



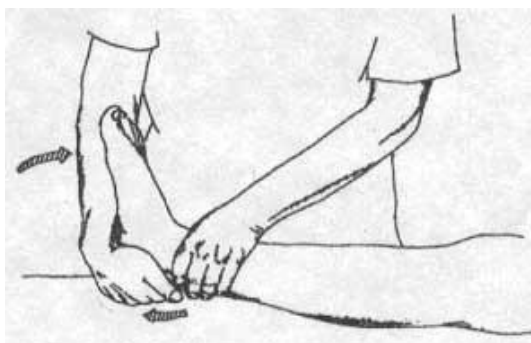
Ejercicio 4. Abducción de la cadera

Manteniendo fija una pierna (con la rodilla estirada o doblada), lleva la otra hacia fuera (con la rodilla estirada). Luego, haz el mismo movimiento hacia dentro para volver a la posición inicial. No levantes mucho la pierna de la cama, sólo lo justo para que se deslice.



Ejercicio 5. Dorsiflexión del tobillo con la rodilla recta

Con la rodilla estirada, lleva la punta del pie hacia la espinilla y ligeramente hacia fuera, sin mover el talón que está apoyado en la cama.



Ejercicio 6. Rotación de la cadera

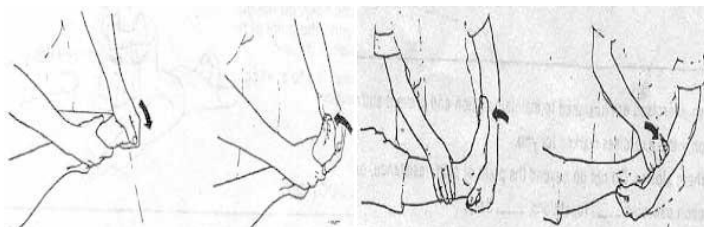
Manteniendo ambas piernas juntas y con las rodillas dobladas, lleva las piernas a un lado y a otro, los pies y el tronco no deben moverse.



Ejercicio 7. Movimientos del tobillo y del pie

a) Ahueca el talón del pie en la palma de tu mano y presiona con tu otra mano en el empeine hacia abajo. Luego, tira del empeine hacia arriba.

b) Sujeta los dedos del pie y muévelos hacia abajo doblándolos. Después, enderézalos y estira cuidadosamente hacia atrás. Trata de realizar este movimiento manteniendo el resto del pie fijo, sólo moviendo los dedos.



Ejercicio 8. Estiramiento del tendón de la corva

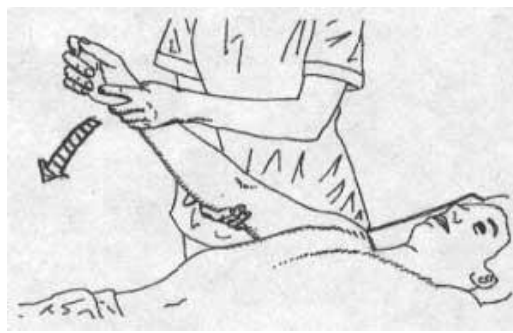
Manteniendo la rodilla estirada, levanta la pierna manteniéndola recta.



Ejercicios de miembros superiores

Ejercicio 9. Extensión del codo

Dobla y estira el codo, preferiblemente con la mano abierta al extender el brazo y con la mano cerrada al flexionarlo.



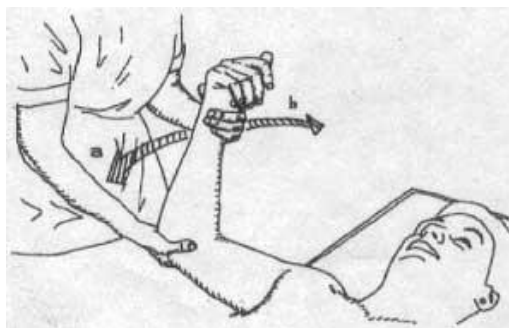
Ejercicio 10. Flexión del hombro

Eleva el brazo entero con el codo estirado por encima de la cabeza.



Ejercicio 11. Rotación interna y externa del hombro

Con el codo doblado y el brazo apoyado sobre la cama, lleva la mano y el antebrazo hacia delante y hacia atrás.



Ejercicio 12. Flexión y extensión de los dedos y la muñeca

- a) Abre y cierra la mano, insistiendo en estirar y doblar todos los dedos.
- b) Sujeta sus dedos manteniendo la palma de su mano abierta. Con la otra mano sujeta su muñeca y mueve la mano hacia dentro y hacia afuera, como se ve en la imagen.



Ejercicio del cuello

Ejercicio 13. Estiramiento del cuello

Sujeta la cabeza entre tus manos y llévala lentamente y con cuidado hacia la derecha, hacia la izquierda, hacia delante y hacia atrás.

- Si no puede moverse de la cama, deberás realizarle cambios de postura cada 2 o 3 horas y proteger las zonas de su cuerpo que se encuentren en apoyo para evitar heridas en la piel que se pueden producir como consecuencia de la inmovilidad, son las llamadas úlceras por presión. También puedes contactar con tu enfermera, que te asesorará sobre el uso de un colchón especial para evitar estas heridas. Esto lo trataremos más detenidamente en el apartado de prevención de complicaciones.



MOVILIZACIONES

Las movilizaciones son movimientos sobre una misma superficie, realizando cambios de posición o de situación. Resultan útiles para realizar desplazamientos cuando la situación de inmovilidad de la persona no le permite hacerlo por sí misma.

BUENA PRÁCTICA PARA MOVILIZAR:

- Explica siempre la movilización que vas a realizar.
- Anímale a que realice por sí mismo el movimiento que pueda, ayudándole sólo si es necesario.
- Realiza movimientos suaves, lentos e indoloros. Si existe dolor, para la movilización.
- Siempre que se pueda comienza las movilizaciones desde la parte superior del cuerpo y ve descendiendo. Primero una parte del cuerpo y después la otra.
- Postura. Mantén la espalda recta y alineada, flexionando ligeramente las rodillas. Separa los pies, manteniendo uno un poco más adelantado que el otro.

- Agarre y apoyos. El cuerpo de la persona a la que vamos a movilizar debe estar siempre muy próximo al tuyo. Puedes ayudarte de agarraderos, sillas,... si la persona puede colaborar apoyándose.
- Desplazamientos. Coloca un pie en la misma dirección del movimiento. Crea contrapeso con tu propio cuerpo contrayendo los músculos de la barriga y los glúteos.
- Si en algún momento, crees que el esfuerzo va a ser demasiado grande, pide ayuda a otra persona o utiliza medios mecánicos que te faciliten la tarea (bastones, muletas, andadores, sillas de ruedas, etc). Existen también grúas de movilización que pueden ayudarte, infórmate y consulta a tu enfermera si la necesitas. Las hay de dos tipos, según la movilidad que tenga la persona:

Tipo	Indicación
De bipedestación	Personas que se mantienen en pie con ayuda, no solas
Cigüeña	Personas con poca o ninguna movilidad

A) Subir hacia la cabecera de la cama

- Coloca la almohada apoyada sobre la cabecera.
- Pídele que flexione las rodillas si puede, si no flexiónaselas tú.
- Coloca una mano bajo su espalda y la otra bajo sus nalgas.
- Con un movimiento súbelo hacia arriba (si la persona es capaz de colaborar pídele que haga fuerza con los talones para impulsarse hacia arriba).
- Acomódale la almohada.



B) Vuelta lateral en la cama

- Colócate en el lado de la cama hacia el que lo quieres girar.
- Separa su brazo más cercano a ti de su cuerpo (formando un ángulo de unos 45°).
- Dobla su otro brazo sobre su abdomen (formando un ángulo recto).
- Cruza su pierna más alejada a ti sobre la que tienes más cerca.
- Gírale la cabeza de forma que mire hacia el lado que lo vas a girar.
- Agárrale del hombro y la cadera y tira de él hacia ti.
- Acomódalo utilizando almohadas.



C) Colocar en un lado de la cama

- Pasa un brazo por debajo del cuello y otro por debajo de las axilas.
- Eleva y desplaza su tronco mientras realizas un balanceo de delante hacia atrás con tu cuerpo, pasando el peso del pie que tienes más adelantado al otro.
- Pasa un brazo bajo la parte baja de su espalda y otro bajo sus muslos. Eleva, desplaza y repite el balanceo.
- Pasa un brazo bajo sus muslos y el otro bajo sus tobillos. Eleva, desplaza y repite en balanceo.
- Acomódalo en la cama.





TÉCNICAS DE TRANSFERENCIA

Las transferencias son movimientos que se realizan de una superficie a otra. Al igual que las movilizaciones, también resultan útiles cuando la persona no puede moverse.

A) De tumbado en la cama a sentado en la cama

- Colócate en un lado de la cama.
- Dobla sobre su pecho el brazo que tenga más alejado de ti.
- Superpone la pierna más alejada de ti sobre la otra.
- Coloca una mano bajo la parte superior de su espalda y la otra sobre la rodilla que tiene superpuesta (la más lejana).
- Realiza un empuje hacia arriba con la mano que tienes bajo su espalda y tira con tu otra mano de su rodilla hacia ti. Ayúdate de las puntas de tus pies para girar.
- Estabiliza a la persona empujando hacia el suelo sus pies, presionando las rodillas.
- Vigila la aparición de mareos o vértigos. Déjalo sentado en esta posición durante 5-10 minutos antes de pasar a otra.



B) De la cama a sentado en la silla de ruedas

- Acerca la silla a la cama, retira reposabrazos y echa el freno de las ruedas.
- Siéntalo en el canto de la cama siguiendo los pasos explicados anteriormente.
- De frente a él, flexionando las piernas y bloqueando las tuyas con las tuyas, abrázalo por la cintura, levántalo y gira sobre tus pies.
- Acomódalo en la silla. Si la persona es incapaz de mantener por sí sola en la silla, se le puede ayudar colocándole un peto, cinturón, etc.



C) De sentado en la silla de ruedas a sentado en su sillón

- Acerca la silla de ruedas y colócala perpendicular al sillón. Frena la silla, retira el reposapiés y el reposabrazos del lado cercano al sillón.
- Colócate enfrente de la persona.
- Bloquea el movimiento de sus piernas con las tuyas.
- Abrázalo por la cintura y desplaza tu cuerpo hacia atrás para despegarle de la silla.
- Gira sobre tus pies hacia el sillón y déjalo sentado. Para sentarle en el inodoro seguiremos los mismos pasos.
- Déjalo bien sentado (nalgas atrás, espalda recta, usar cojines y cinturones o petos si es necesario).



D) De sentado a de pie

- Colócate frente a él con una de tus piernas entre las suyas y la otra hacia atrás (flexionadas).
- Pasa tus antebrazos (con las palmas de las manos hacia arriba) por debajo de los suyos (con las palmas de las manos hacia abajo) para que sirvan de apoyo.
- Sujétalo y pídele que él también se sujete a ti.
- Apoya los codos en tu cintura.
- Pídele que se incline hacia delante apoyando bien los pies, a la vez, bascula tu cuerpo hacia atrás mientras estiras las piernas.
- Ya de pie, dale unos segundos para que se equilibre. Vigila los mareos.



6. SUEÑO Y DESCANSO

Hemos dicho ya anteriormente que los movimientos bruscos y repentinos (fasciculaciones o espasmos), los calambres y la dificultad respiratoria (disnea) son manifestaciones de la ELA típicas de las personas que la padecen y pueden ser éstas, las que dificulten la capacidad para conciliar el sueño o la de hacerlo reparador, es decir, que la persona descanse mientras duerma.

¿Qué puedes hacer?

- No es recomendable que le proporciones alimentos ni bebidas justo antes de irse a dormir, ya que su ingesta puede interferir con el sueño.
- Establece una rutina para antes de irse a dormir, es decir, que haga siempre lo que acostumbra a hacer antes de dormir (leer un libro, ver la televisión, lavarse los dientes, etc.). Esto puede ser muy útil, ya que la persona se familiariza con actividades que le incitan a dormir y de esta forma sabe que dormir es lo que le sigue.
- Asegúrate de que el colchón sobre el que duerma sea cómodo, que el ambiente sea tranquilo, sin interrupciones, con luces suaves o apagadas y que la temperatura sea agradable.
- Colócalo en una posición en la que esté cómodo. Para reducir la sensación de ahogo es útil que eleves el cabecero de la cama o coloques almohadas.

- Utiliza técnicas de relajación para favorecer el sueño. A continuación, proponemos algunas sencillas:

Técnica 1. Respiración profunda. Pídele que cierre los ojos, coja aire por la nariz lentamente mientras tú cuentas hasta cinco, hasta que llene el pecho de aire, lo retenga un segundo y lo suelte todo muy despacio por la boca mientras cuentas hasta cinco de nuevo.

Técnica 2. Bostezos. Consiste en inducir el bostezo forzadamente pidiéndole que coja aire por la boca como si bostezara repetidas veces.

Técnica 3. Respiración abdominal. Pídele que coja aire por la nariz mientras nota como lo dirige hacia la barriga, que se hincha y luego que lo suelte lentamente por la boca notando como la barriga se deshinch.

Técnica 4. Visualización de imágenes de paz. Pídele que cierre los ojos e imagine que está en un paisaje bonito, que le inspire paz y tranquilidad. Puedes proponerle que se imagine en la playa, en un día soleado, con el ruido de las olas de fondo, el sonido de las gaviotas, la brisa acariciándole la cara,...

Técnica 5. Musicoterapia. Puedes ponerle música que le guste, que sea tranquila y le ayude a conciliar el sueño. No la pongas alta, recuerda que se trata de que se relaje y se duerma.

Técnica 6. Masaje. Calienta la loción o el aceite en la palma de las manos y masajea la zona (piernas, brazos,...) con movimientos continuos, uniformes, largos, como si fueras un rodillo, con las palmas de las manos y los dedos. Hay algunos casos en los que el masaje no es muy conveniente, consulta con tu enfermera para que te asesore.

Ten en cuenta que mientras das las indicaciones a seguir, tienes que utilizar un tono de voz suave, emitiendo las palabras de forma lenta y rítmica, ya que de esta manera colaboras también a inducir la relajación. Puedes grabarte en una cinta dándole las indicaciones de los ejercicios, de esta forma bastará con que le pongas la cinta todas las noches y, así, dispondrás de más tiempo para hacer otras cosas.



7. COMUNICACIÓN

La alteración del habla es uno de los primeros síntomas que nos vamos a encontrar en la persona diagnosticada de ELA. Casi todas estas personas, van a presentar problemas para articular palabras (disartria) y pérdida de la capacidad para hablar. Por lo tanto, debemos retrasar esta pérdida lo que podamos y, cuando se haga evidente, buscar otras formas distintas al habla para comunicarnos con él/ella.

¿Qué puedes hacer?

- Ayúdale a ejercitar y estimular los músculos que intervienen en el habla. Para ello, proponle que realice los siguientes ejercicios:

1. Sacar y meter la lengua (hacia arriba, hacia abajo y hacia los lados).
2. Bordear los labios con la lengua.
3. Colocar la lengua en el fondo del paladar y llevarla hacia delante (hasta tocar los dientes).
4. Inflar las dos mejillas con aire. Este ejercicio se puede completar pasando el aire de una mejilla a otra una vez hinchadas.
5. Estimular con frío en las mejillas y la lengua (lo puedes hacer con hielo envuelto en un paño o con una cucharilla previamente remojada en agua con hielo).
6. Estimular con cepillo eléctrico el interior de las mejillas y la lengua.

*Pídele que repita unas cinco veces cada uno, y que los realice de forma diaria.

- Procura un ambiente silencioso y una actitud tranquila y relajada cuando hables con él, presta siempre mucha atención a lo que dice. Ten paciencia y no te anticipes a finalizar sus frases. Deja que se esfuerce. Si vas a preguntarle algo, trata de hacerle preguntas fáciles en las que la respuesta sea “sí” o “no”.

Cuando la enfermedad avance y la afectación impida la comunicación, hay que utilizar otras técnicas y métodos para comunicarse. Puede ser útil contactar con un logopeda. Ayúdate de:

- La escritura (si se mantiene la destreza para escribir).
- Tableros alfabéticos o simbólicos.
- Ayudas y accesorios para el ordenador.
- Comunicadores, amplificadores de voz, grabadores, etc.
- Tableros de transferencia visual (si sólo puede mover los ojos).



8. ASPECTOS PSICOLÓGICOS – CREENCIAS

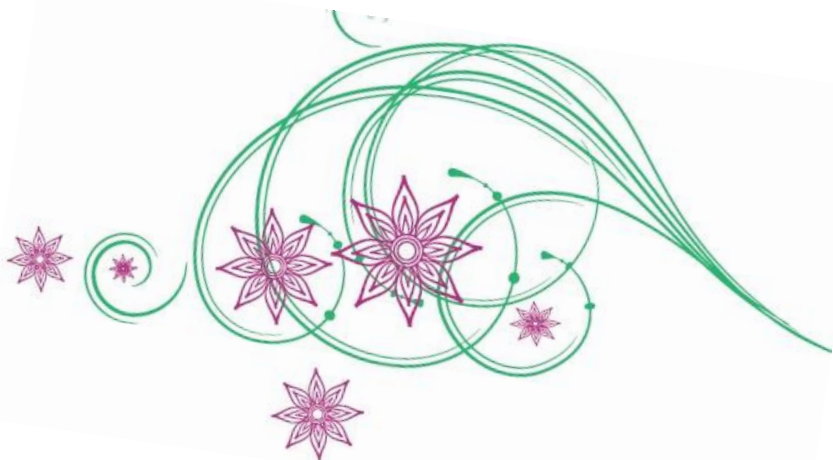
Recibir un diagnóstico de ELA suele producir un fuerte impacto en la persona que lo recibe y en todas las personas que le rodeáis. Puede que la persona diagnosticada de ELA sienta miedo a perder su autonomía, su papel en la familia, en la sociedad y en el trabajo, y puede sentirse una carga.

¿Qué puedes hacer?

- Habla con él en un ambiente confortable y tranquilo. Pídele que te exprese su temor y el por qué de este. Facilita que te cuente sus preocupaciones y necesidades, ofreciéndole confianza y disponibilidad, ya que esto aumentará su bienestar.
- Hazle ver que no está solo, que cuenta con tu apoyo y el de las personas que le rodean. Escúchale, habla con él y acércate. Es muy importante para él que estés ahí para ayudarlo a ver la enfermedad de otra forma.
- Infórmale poco a poco de los cambios que se van a ir produciendo, sin atosigarle con información y atendiendo a sus preguntas. Hazlo poco a poco. Haz hincapié en que todos los problemas con los que se va a ir encontrando tienen solución, así reducirás su preocupación.

- Pide ayuda a tu enfermera para que os ponga en contacto con grupos de apoyo y asociaciones que pueden ayudaros, y para que, conforme la enfermedad avanza, os ponga en contacto con el servicio de paliativos, que puede ayudaros mucho cuando la situación se complique.
- Puede resultar útil también la ayuda de un psicólogo.

En las personas con ELA va a ser inevitable el sufrimiento y la ansiedad relacionados con el temor a la muerte y a la incapacidad para moverse, ya que la capacidad intelectual se mantiene intacta. Habrá que preocuparse por su comodidad y paz psicológica. No te olvides de respetar todas las decisiones que tome. Recuerda: APOYO y RESPETO.



9. OCIO Y SEXUALIDAD

Las actividades recreativas son muy importantes para todos, ya que nos distraen de nuestras obligaciones. Son actividades que nosotros mismos elegimos porque nos gustan, y que disfrutamos haciéndolas. Existe una amplia gama de actividades: leer, escuchar música, ver la televisión, jugar a las cartas, al dominó, al ajedrez,...pasear, la práctica de algún deporte, etc.

La realización de estas actividades va a interferir con esta enfermedad en la medida en que ésta afecte a la persona. Mientras pueda, debes animar a la persona a que siga realizando las actividades que le gustan y, si llega un momento en el que la enfermedad afecta a la persona de tal forma que le impida realizarlas, deberás animarla a que pruebe con otras actividades que sí pueda realizar.

En cuanto al cariño y al afecto, todos lo necesitamos. Hazle caricias, abrázalo/a, bésalo/a. Puede que llegue un momento en el que la persona no pueda demostrarlo con gestos, debido a la pérdida de movilidad, pero eso no quita que tú se lo des. En cuanto a las relaciones sexuales, se pueden mantener siempre y cuando la debilidad muscular y la pérdida de movilidad lo permitan. Recuerda que las caricias, los abrazos y los besos son un buen sustituto para satisfacer esta necesidad.

PREVENCIÓN DE COMPLICACIONES

A) CUIDADOS GENERALES PARA PREVENIR LAS ÚLCERAS POR PRESIÓN

Debido a que la persona con ELA puede tener déficit nutricional, falta de movilidad, dificultad respiratoria y/o incontinencia urinaria, como ya hemos dicho anteriormente, debemos elaborar un plan de prevención para las úlceras por presión, que son unas heridas que salen en la piel como consecuencia de la inmovilidad (por estar sobre una superficie, como es la cama, en la misma posición durante mucho tiempo).

¿Qué puedes hacer?

- Mantén a la persona en una posición corporal correcta en la cama:

Boca arriba:



- ✓ brazos paralelos al cuerpo un poco separados,
- ✓ piernas separadas evitando que giren a los lados,
- ✓ utilizar almohadas bajo las pantorrillas y entre las plantas y el final de la cama.

De lado:



- ✓ cabeza y cuello sobre la almohada,
- ✓ brazos ligeramente flexionados,
- ✓ sacar el hombro apoyado en el colchón hacia delante,
- ✓ apoyar la espalda en una almohada y colocar otra entre las piernas, que deben estar semiflexionadas.

* No eleves la cabecera de la cama si está de lado para evitar que se caiga.

- Mantén la piel limpia y siempre seca. Nunca masajees con alcohol.
- Mantén la ropa de la cama sin arrugas.
- Realiza cambios posturales (explicados anteriormente en el apartado de movilizaciones) cada 2-3 horas. Existen además colchones y cojines que no suplen los cambios posturales pero ayudan al descanso de las zonas de presión. Consulta a tu enfermera.



B) RECOMENDACIONES PARA PREVENIR LAS CAÍDAS

La ELA suele comenzar con problemas de inestabilidad en la marcha, tropezones y caídas, por eso es muy importante que tomes medidas para prevenirlo.

¿Qué puedes hacer?

- Modifica las características del entorno que puedan aumentar la posibilidad de caídas:

- ✓ Los suelos deben ser lisos, antideslizantes y sin alfombras (si las hay, fijarlas).
- ✓ Señalizar los peldaños.
- ✓ Evitar los obstáculos en el suelo (mesitas bajas, cables, etc).
- ✓ Colocar barandillas en escaleras y pasamanos en pasillos.
- ✓ Sillas de altura adecuada, con respaldo y apoyabrazos.
- ✓ Sustituir la bañera por la ducha.
- ✓ Asiento de baño elevado
- ✓ Barras asideras en WC y ducha, de colores vistosos.
- ✓ Suelo antideslizante en ducha.
- ✓ Buena iluminación.
- ✓ Las mesas deben ser de cantos redondeados.
- ✓ Utilizar barandilla en la cama.

- Ayúdale a caminar si solicita tu ayuda. También existen dispositivos que pueden ayudar a facilitar la marcha y hacerla estable (bastón y andador).
- Bloquea las ruedas de las sillas, camas o camilla en las transferencias.
- Coloca los objetos que suele utilizar con frecuencia a su alcance.
- Proporcióname un timbre o una campanilla para que pueda llamarte si te necesita.
- Asegúrate de que usa calzado adecuado (zapatos ajustados, atados y con suela antideslizante)
- Si tiene gafas, recuérdale que las use.



Recuerda que lo primero que tienes que hacer es concienciarte de lo importante que resulta cuidarte para poder seguir prestando tu ayuda, para ello, te dejo un recordatorio de consejos sobre cómo cuidarte a ti mismo.

DECÁLOGO PARA CUIDARTE

1. Protege tu espalda. Utiliza las técnicas correctas para movilizar a la persona a la que ayudas, y también en tu día a día.
2. Procura tener un entorno lo más cómodo posible.
3. Infórmate de los productos de apoyo disponibles.
4. Analiza la situación y adapta tus cuidados a la evolución de la enfermedad.
5. Infórmate de los recursos que existen en tu Comunidad Autónoma para apoyarte.
6. Pide ayuda a los profesionales sanitarios y a los servicios sociales.
7. No te aisles. Procura mantener tus relaciones sociales fuera del entorno de cuidados.
8. Mantente en forma. Haz ejercicio físico y trabaja tu agilidad mental.
9. Aprende. Te vendrá bien que alguien desde fuera te recuerde, aunque ya lo sepas, cómo tienes que hacer algunas cosas.
10. No te abandones y vigila tu salud. Acude a tu médico si lo necesitas.

