



Universidad
Europea VALENCIA

Grado en ENFERMERÍA

Trabajo Fin de Grado

TÍTULO:

**El cuidado de enfermería en pacientes
con ELA**

Presentado por: Antonio Ballesteros Carbonell

Tutor/es: María Jesús Girona Magraner

Agradecimientos:

A mis tutoras María Jesús Girona y María Zacaes por su completa dedicación y ayuda en cada corrección.

A mi pareja, por su inmensa paciencia, apoyo y su entusiasmo incondicional.

INDICE DE CONTENIDOS

Acrónimos.....	1
Resumen Y Palabras clave.....	1
1. Marco teórico.....	3
1.1 Etiología	3
1.2. Fisiopatología	5
1.3. Legislación en torno a la ELA.....	6
1.4. Papel del profesional de enfermería en el cuidado de la ELA.....	7
1.4.1 Intervenciones de enfermería	8
1.4.1.1 Disfagia.	8
1.4.1.2 dificultad respiratoria.	10
1.4.1.3 Disartria.	15
1.4.2 Impacto de las actividades de enfermería en los pacientes con ELA.	16
1.4.3 La labor de enfermería en cuidados paliativos.....	17
1.5. Cuidado de enfermería y Objetivos de Desarrollo Sostenible	18
2. Hipótesis y objetivos	19
2.1Hipótesis principal:	19
2.2 Objetivos.....	19
Objetivo General.....	19
Objetivos Específicos	19
3. Material y Métodos	19
3.1 Cronograma de Actividades	19
3.2. Diseño del Estudio	20
3.3. Fuentes de Información	20
3.4 Pregunta de Investigación	21
3.5. Criterios de Inclusión y Exclusión	21
Criterios de inclusión:	21
Criterios de exclusión:	22

3.6. Estrategia de Búsqueda	22
3.7. Método de Análisis de Datos	25
4 Resultados	26
4.1 Descripción de los Estudios Seleccionados	26
4.2 Resultados de las Intervenciones de Enfermería	27
Manejo de Síntomas Físicos	27
5.Discusión	28
5.1 Discusión de los Principales Hallazgos	28
5.2 Fortalezas y Limitaciones de los Estudios Incluidos	29
5.3 Implicaciones para la Práctica de Enfermería.....	29
5.4 Líneas futuras de investigaciones	30
6.Conclusiones	30
7.Referencias	31

Acrónimos.

- **ELA:** Esclerosis Lateral Amiotrófica
- **ALS:** Amyotrophic Lateral Sclerosis
- **CINAHL:** Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature
- **DeCS:** Descriptores en Ciencias de la Salud
- **MeSH:** Medical Subject Headings
- **AV:** Años de vida
- **CV:** Calidad de vida
- **EV:** Esperanza de vida

Resumen Y Palabras clave.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa devastadora que afecta a las neuronas motoras, provocando debilidad muscular progresiva, discapacidad y finalmente la muerte. Los profesionales de enfermería desempeñan un papel crucial en el cuidado de las personas con ELA, brindando atención integral que aborda las necesidades físicas, emocionales y psicosociales de los pacientes y sus familias. Esta revisión bibliográfica tiene como objetivo analizar la evidencia científica disponible sobre las intervenciones de enfermería en el cuidado de la ELA, con el fin de identificar las mejores prácticas para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores. Se realizó una búsqueda sistemática en bases de datos electrónicas como PubMed, CINAHL, Scopus y Web of Science, utilizando palabras clave y términos MeSH relevantes. Además, se incluyeron fuentes complementarias como literatura gris, páginas oficiales del gobierno, asociaciones de pacientes y revistas especializadas. Se seleccionaron artículos originales, revisiones sistemáticas y meta-análisis publicados en los últimos 10 años que evaluaron intervenciones de enfermería en pacientes con ELA. Los resultados de esta revisión proporcionarán información valiosa para guiar la práctica de enfermería en el cuidado de la ELA, así como para orientar futuras investigaciones que mejoren la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA, enfermería, cuidados de enfermería, calidad de vida, cuidadores, revisión bibliográfica.

Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a devastating neurodegenerative disease that affects motor neurons, causing progressive muscle weakness, disability, and ultimately death. Nursing professionals play a crucial role in the care of people with ALS, providing comprehensive care that addresses the physical, emotional, and psychosocial needs of patients and their families.

This literature review aims to analyze the available scientific evidence on nursing interventions in ALS care, in order to identify best practices for improving the quality of life of patients and their caregivers. A systematic search was conducted in electronic databases such as PubMed, CINAHL, Scopus, and Web of Science, using relevant keywords and MeSH terms. In addition, complementary sources such as grey literature, official government websites, patient associations, and specialized journals were included. Original articles, systematic reviews, and meta-analyses published in the last 10 years that evaluated nursing interventions in patients with ALS were selected. The results of this review will provide valuable information to guide nursing practice in ALS care, as well as to inform future research aimed at improving the quality of life of patients and their families.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS, nursing, nursing care, quality of life, caregivers, literature review

1. Marco teórico

1.1 Etiología

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva e incurable que afecta a las neuronas motoras, las células nerviosas del cerebro y la médula espinal que controlan el movimiento muscular (1). La ELA se caracteriza por la degeneración gradual de las neuronas motoras, lo que conduce a la debilidad muscular, la atrofia, la espasticidad y, finalmente, la parálisis (2). La ELA se clasifica en dos formas principales:

- ELA esporádica (90–95%): Es la forma más común y se presenta sin antecedentes familiares conocidos. Aunque sus causas exactas aún no se comprenden por completo, se cree que factores ambientales, epigenéticos y posiblemente interacciones gen-ambiente juegan un papel relevante. No se identifican mutaciones hereditarias específicas en estos casos.
- ELA familiar o hereditaria (5–10%): Se asocia a mutaciones genéticas específicas heredadas dentro de una familia, como SOD1, C9orf72, FUS y TARDBP. En estos casos, suele haber al menos otro familiar afectado por la enfermedad, y los patrones de herencia permiten rastrear el riesgo dentro del árbol genealógico.

Comprender esta distinción no solo es clave desde el punto de vista clínico y diagnóstico, sino también para orientar el consejo genético, las decisiones terapéuticas y la investigación en torno a tratamientos personalizados. (3). La edad de inicio de la ELA es variable, pero la mayoría de las personas son diagnosticadas entre los 40 y los 70 años (1). La ELA es ligeramente más común en hombres que en mujeres, con una proporción estimada de aproximadamente 1,2 a 1. Esta diferencia por sexo podría deberse a factores genéticos, hormonales o ambientales, aunque aún no se comprende completamente su fundamento biológico (3).

Cada año se diagnostican unos 900 nuevos casos de esta enfermedad en España. Solo un 10% de los pacientes puede llegar a sobrevivir 10 años tras el inicio de la enfermedad. La ELA es tras el Alzheimer y el Parkinson la tercera enfermedad neurodegenerativa más común en España. La Sociedad Española de Neurología calcula que unas 4.000-4.500 personas padecen actualmente ELA en España. (4)

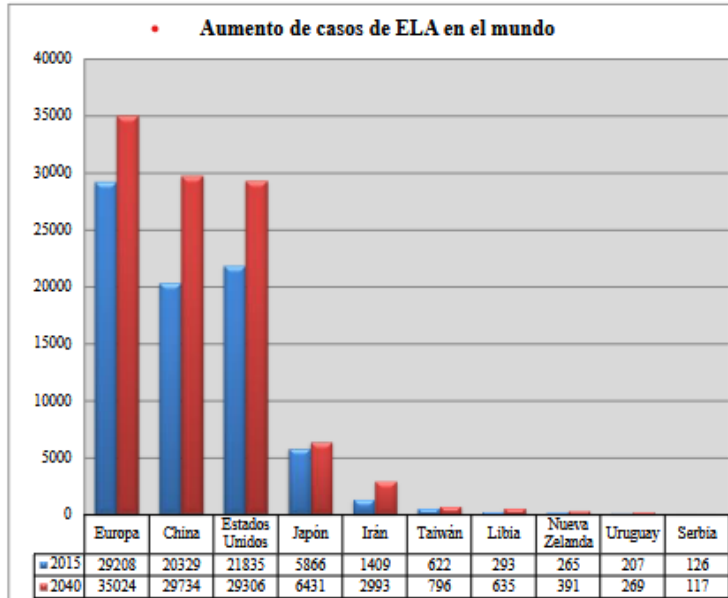
Cada año se diagnostican 120.000 nuevos casos de ELA en todo el mundo, 17 cada hora, y se espera un incremento del 69% en el número de casos para el año 2040. Este aumento se relaciona principalmente con el envejecimiento poblacional, así como con mejoras en la capacidad diagnóstica que permiten una detección más temprana de los casos.

En España, el número de afectados alcanza los 4.000 y se diagnostican 900 nuevos casos al año. Esto significa que 1 de cada 400 españoles desarrollará la enfermedad en un futuro próximo.

En Europa, se encuentra, entre 2.1 y 3.8 casos por cada 100.000 habitantes por año y se sabe que es de 50 a 100 veces mayor en algunas partes del mundo, como en la isla de Guam. Esta mayor incidencia es debido a la presencia de la neurotoxina β -metilamino-L-alanina (BMAA) en

las semillas de las plantas cícadas autóctonas de esta región. Esta toxina, descubierta posteriormente en las algas verdes presentes en las aguas contaminadas o en las arenas del desierto, se considera también el agente causante del gran número de casos de ELA. (5).

Ilustración 1: Casos de ELA en el mundo



Fuente: Fundela. Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. 2025 [citado el 9 de marzo de 2025].

Disponible en: https://www.fundela.es/iOApps/F048C26A-4796-43E0-AA1D-EAB0B7D08F3D/Themes/0ACC4C5B-7B76-4CBD-A4F4-793004261D4D/Images/esclerosis_lateral_amiotrofica.pdf (5).

Tasas incidencia:

La incidencia es de 0.6 a 3.8 casos por cada 100.000 habitantes por año y esta cifra va en aumento (5).

Cada año se diagnostican 120.000 nuevos casos de ELA en todo el mundo, 17 cada hora, y se espera un incremento del 69% en el número de casos para el año 2024 (5).

Prevalencia:

La prevalencia de esta enfermedad en poblaciones europeas o en aquellas con descendientes europeos es de 2.6 a 3 casos/100.000 personas (5).

La esperanza de vida media de los enfermos de ELA es de 2 a 5 años post-diagnóstico. La mitad de los pacientes fallecen antes de los 3 años, el 80% a los 5 años y la mayoría (95%) en menos de 10 años. Sólo en el 10% de los casos se superan los 5 años de supervivencia tras el diagnóstico (6).

1.2. Fisiopatología

La fisiopatología exacta de la ELA aún no se comprende por completo, pero se han identificado varios factores que contribuyen a la degeneración de las neuronas motoras. Estos factores incluyen:

- **Estrés oxidativo:** daño celular por especies reactivas de oxígeno.
- **Excitotoxicidad:** sobreestimulación de los receptores de glutamato que provoca muerte neuronal.
- **Disfunción mitocondrial:** alteraciones en la producción energética celular.
- **Agregación anormal de proteínas:** como TDP-43, que interfiere con procesos celulares clave.
- **Neuroinflamación:** activación glial crónica con liberación de citoquinas proinflamatorias (5).

La ELA se caracteriza por una progresión gradual de la debilidad muscular y la atrofia, que comienza típicamente en las extremidades y luego se extiende a otros grupos musculares (3). La esperanza de vida media de los enfermos de ELA es de 2 a 5 años post-diagnóstico. La mitad de los pacientes fallecen antes de los 3 años, el 80% a los 5 años y la mayoría (95%) en menos de 10 años. Sólo en el 10% de los casos se superan los 5 años de supervivencia tras el diagnóstico (7).

Las enfermedades neurodegenerativas se caracterizan por un deterioro neuronal progresivo e irreversible. Aunque constituyen un grupo de patologías muy heterogéneo, la mayoría comparten un origen multifactorial y una estrecha relación con el envejecimiento.(8) El aumento de la esperanza de vida a nivel mundial ha convertido a estas patologías en una amenaza para los sistemas sanitarios y de cuidados, pues su prevalencia crece de forma paralela al envejecimiento de la población. Destacan entre ellas, por su elevada prevalencia o por el impacto sanitario que tienen, las enfermedades de Alzheimer, Parkinson y Huntington; y la esclerosis lateral amiotrófica. El conocimiento sobre el origen de estas enfermedades es generalmente muy limitado, lo que condiciona la extrema dificultad de su manejo clínico. No existen métodos fiables para su diagnóstico temprano, por lo que su detección se suele producir cuando el deterioro clínico es ya irreversible. Por otra parte, los tratamientos disponibles hoy en día son meramente paliativos, ya que el desconocimiento sobre las causas primarias de la enfermedad y su diagnóstico tardío impiden el desarrollo de tratamientos capaces de detener o revertir el deterioro estructural y funcional. (9)

1.3. Legislación en torno a la ELA

La aprobación de la Ley 3/2024, de 30 de octubre, para mejorar la calidad de vida de personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y otras enfermedades o procesos de alta complejidad y curso irreversible, supone un hito normativo en el abordaje de esta patología en España. Esta ley reconoce oficialmente el carácter irreversible y altamente discapacitante de la ELA, y establece medidas para garantizar una atención integral, urgente y coordinada entre los ámbitos sanitario y social desde el momento del diagnóstico (10).

Entre los principales avances, se incluye la agilización de los trámites para el reconocimiento de la discapacidad y la dependencia, la asignación automática de un grado de discapacidad igual o superior al 33 % y la prioridad en la atención domiciliaria y el acceso a ayudas técnicas, terapias de rehabilitación y soporte respiratorio (10). En este marco, se refuerza de forma explícita el papel de los profesionales sanitarios, destacando la necesidad de su formación especializada y continua, especialmente en Atención Primaria y enfermería, para garantizar una atención individualizada, de calidad y centrada en el paciente (10).

Asimismo, la ley promueve la creación de protocolos clínico-asistenciales específicos, unidades de referencia y estructuras de seguimiento para personas con ELA, destacando la importancia del modelo multidisciplinar donde el profesional de enfermería actúa como figura clave en la planificación, ejecución y coordinación de cuidados tanto clínicos como paliativos. Esta visión consolida un enfoque sociosanitario integral que garantiza no solo el tratamiento de los síntomas, sino también el acompañamiento emocional y social del paciente y su entorno (10).

Ley Orgánica 3/2021, de 24 de marzo, de regulación de la eutanasia, en vigor desde el 25 de junio de 2021.

La presente Ley pretende dar una respuesta jurídica, sistemática, equilibrada y garantista, a una demanda sostenida de la sociedad actual como es la eutanasia (11).

Los requisitos que se necesitan para poder beneficiarte de esta ley son los siguientes:

- a) Tener la nacionalidad española o residencia legal en España o certificado de empadronamiento que acredite un tiempo de permanencia en territorio español superior a doce meses, tener mayoría de edad y ser capaz y consciente en el momento de la solicitud.
- b) Disponer por escrito de la información que exista sobre su proceso médico, las diferentes alternativas y posibilidades de actuación, incluida la de acceder a cuidados paliativos integrales comprendidos en la cartera común de servicios y a las prestaciones que tuviera derecho de conformidad a la normativa de atención a la dependencia.
- c) Haber formulado dos solicitudes de manera voluntaria y por escrito, o por otro medio que permita dejar constancia, y que no sea el resultado de ninguna presión externa, dejando una separación de al menos quince días naturales entre ambas.

Si el médico responsable considera que la pérdida de la capacidad de la persona solicitante para otorgar el consentimiento informado es inminente, podrá aceptar cualquier periodo menor que considere apropiado en función de las circunstancias clínicas concurrentes, de las que deberá dejar constancia en la historia clínica.

d) Sufrir una enfermedad grave e incurable o un padecimiento grave, crónico e imposibilitante en los términos establecidos en esta Ley, certificada por el médico responsable.

e) Prestar consentimiento informado previamente a recibir la prestación de ayuda para morir. Dicho consentimiento se incorporará a la historia clínica del paciente (12).

La necesidad de asistencia sanitaria que pudiese requerir un enfermo terminal para alcanzar una muerte digna que alivie sus dolencias. Cuando un paciente ha desarrollado una enfermedad crónica grave, incurable y que, en etapa avanzada se describe como discapacitante e imposibilitante porque provoca dependencia total para realizar actividades cotidianas y un sufrimiento físico y/o psíquico intolerable, es fundamental cuestionarnos el rol de la sociedad y del sistema sanitario para garantizar vida digna incluso al final de los días. Describimos como ejemplo a la esclerosis lateral amiotrófica, una enfermedad que compromete las neuronas del cerebro y de la médula espinal (13).

1.4. Papel del profesional de enfermería en el cuidado de la ELA

La ELA tiene un impacto significativo en la calidad de vida de las personas que la padecen y sus familias. La debilidad muscular progresiva y la parálisis pueden dificultar la realización de actividades diarias como caminar, hablar, comer y vestirse (14). La ELA también puede causar dolor, fatiga, dificultad para respirar y problemas para dormir (15). Además del impacto físico, la ELA también puede tener un impacto emocional y social significativo. Las personas con ELA pueden experimentar ansiedad, depresión, aislamiento social y dificultades financieras (16). La ELA también afecta a los cuidadores familiares, quienes pueden experimentar estrés, agotamiento y dificultades para mantener su propio bienestar (17).

Los profesionales de enfermería desempeñan un papel fundamental en el cuidado de las personas con ELA y sus familias. Los enfermeros brindan atención integral y compasiva que aborda las necesidades físicas, emocionales y sociales de los pacientes. Los enfermeros trabajan en colaboración con un equipo multidisciplinario para desarrollar e implementar planes de cuidado individualizados que se centren en el manejo de los síntomas, la prevención de complicaciones y la promoción de la calidad de vida (18). Los enfermeros brindan educación y apoyo a los pacientes y sus familias sobre la enfermedad, las opciones de tratamiento y el manejo de los síntomas. Los enfermeros también abogan por los pacientes y sus familias para garantizar que reciban la atención y los recursos que necesitan.

1.4.1 Intervenciones de enfermería

1.4.1.1 Disfagia.

Definición disfagia es la «dificultad o imposibilidad para deglutir». En algunas personas con ELA, las primeras manifestaciones de la enfermedad aparecen en músculos de inervación bulbar (es decir, que dependen de órdenes del bulbo raquídeo, situado – dicho con una cierta simplificación entre el cerebro y la médula espinal) y alteran la capacidad de hablar, de deglutir o ambas (18).

Clasificación de la disfagia:

- Forma de inicio (aguda o crónica).
- Tipo de alimento que afecta (líquido, sólido, ambos).
- Duración (transitoria, permanente).
- Según causa Funcional / motora / neuromuscular/ Estructural / orgánica o mecánica (29).

Por todo ello es necesario unos cuidados de enfermería para este tipo de pacientes.

Cuidados en pacientes con disfagia

Los principales objetivos en el tratamiento de los pacientes con disfagia van orientados a conseguir una deglución eficaz y segura, lo que implica:

- Conseguir mantener la máxima funcionalidad de la deglución y que el paciente mantenga un estado adecuado de hidratación y nutrición.
- Reducir las complicaciones médicas asociadas, especialmente las respiratorias por su elevada morbilidad.
- Valorar las necesidades y formas más adecuadas de suplementación nutricional.
- Orientar al paciente y familiares acerca de otras vías de alimentación no oral si están indicadas (20).
- El paciente debe estar alerta y bien despierto. Si está adormilado o nervioso no debe iniciarse la ingesta.
- Mantener un ambiente agradable, con buena iluminación y tranquilo durante la alimentación.
- Evitar distracciones como la televisión o la radio.
- No hacerle hablar mientras come.
- Respetar el ritmo de alimentación, recomendando una masticación metódica.
- Programar las comidas en los momentos en que la persona está más descansada (21)

- El plato debe estar apoyado y por debajo de la altura de la cabeza, cerca del cuerpo.
- Asegurar que la boca está vacía antes de una nueva cucharada.
- Favorecer que el paciente coma por sí sólo el mayor tiempo posible. Si necesita ayuda, que sea la mínima indispensable.
- Tras las comidas debe mantenerse incorporado entre 30 y 60 minutos (22).

Disfagia orofaríngea. Se remiten a un terapeuta del habla o la deglución y la terapia podría incluir ejercicios de aprendizaje o aprender técnicas de deglución.

Disfagia esofágica. El tratamiento para la disfagia esofágica incluye: dilatación esofágica, cirugía, medicamentos y alimentación.

Disfagia grave recomiendan una sonda de alimentación, se te proporcionarán nutrientes sin necesidad de que tragues (23). La PEG conlleva pocas complicaciones en los pacientes, pero permite clasificarlos como pacientes crónicos complejos, mejorar sustancialmente su supervivencia, reducir posiblemente las broncoaspiraciones y mantener un buen estado nutricional (24).

PEG intervenciones de enfermería

- Observa que la piel alrededor del tubo no tiene irritación cutánea, inflamación o secreción gástrica. (Si esto ocurriese debes llamar al médico de inmediato).
- Durante las tres primeras semanas limpia la piel alrededor del tubo 1 o 2 veces al día con una gasa con agua y jabón.
- Realiza movimientos circulares desde la sonda hacia afuera sin mantener presión. Luego seca toda la zona y aplica solución antiséptica.
- Al pasar los primeros quince días limpia la piel sólo con agua tibia y jabón, a continuación seca bien la zona.
- En el caso de que observes suciedad debajo del soporte externo, puedes levantarlo o girarlo ligeramente para poder limpiar mejor, pero nunca tires de él. Limpia el soporte con una gasa humedecida en agua tibia y sécalo de manera cuidadosa.
- Si el médico lo aconseja puedes colocar una gasa debajo del soporte para disminuir el riesgo de irritación. Esta gasa también deberás cambiarla diariamente (25).

Se pueden administrar de dos formas:

- Administración intermitente

Es la forma más habitual y cómoda. Se realiza mediante bolo con jeringa, goteo por gravedad o mediante bomba en pacientes graves, con sondas muy finas o fórmulas muy densas. Se

administra un volumen repartido en varias tomas al día según la tolerancia del paciente y haciéndolas coincidir, en lo posible, con el horario normal de ingesta. Puede ser más conveniente en pacientes con vaciamiento gástrico normal. Presenta inconvenientes en pacientes con malabsorción y mayor riesgo de broncoaspiración. Nunca se infunde en intestino delgado.

ADMINISTRACIÓN CONTINUA

Consiste en la administración de la nutrición durante las 24 horas del día con una liberación constante en ml/h mediante bomba de infusión. Ventajas: reduce la cantidad de residuos gástricos (y, por tanto, de broncoaspiración), mayor tolerancia y aprovechamiento de los nutrientes. Presenta inconvenientes derivados de la contaminación y proliferación bacteriana de la dieta, y limita la movilidad del paciente. La pauta de administración dependerá de la situación clínica del paciente, del lugar de perfusión (estómago, intestino) y evidentemente, del tipo de vida que haga el paciente y de la tolerancia demostrada (26).

Por último, La PEG no se recomienda en los pacientes con ELA que presentan insuficiencia respiratoria con capacidad vital forzada (CVF) < 50 % y no se puede realizar en los pacientes con espasticidad facial importante, en los que la PRG (**Gastrostomía radiológica percutánea**: procedimiento médico en el que se inserta un tubo de alimentación directamente en el estómago a través de la piel, guiado por técnicas de imagen radiológica.) supone una estupenda alternativa (27).

1.4.1.2 dificultad respiratoria.

Definición, cuando se da en pacientes con ELA y los cuidados de enfermería.

- Debilidad de la musculatura respiratoria inspiratoria que provoca hipoventilación. y a su vez retracciones o colapsos en algunas zonas del pulmón.
- La hipoventilación se produce inicialmente siempre durante el sueño. Esto es así porque durante el sueño de manera fisiológica (normal) se produce una relajación de todos los músculos incluidos los respiratorios, así todos normalmente hipoventilamos durante el sueño (28).

La terapia ventilatoria hace referencia al soporte a la función de respirar mediante la utilización de un ventilador, habitualmente por la noche durante el sueño, para conseguir:

- Una disminución del trabajo respiratorio (sensación de fatiga)
- Una mejora en la calidad de vida de los pacientes con ELA (29).

En los pacientes con ELA actualmente está demostrado que el tratamiento para cuando existe una disfunción muscular inspiratoria es el soporte mediante ventiladores domiciliarios. El ventilador, es un dispositivo que es capaz de generar una cantidad de aire en función de unos parámetros seleccionados por el especialista del pulmón. El ventilador introduce ese aire en sus

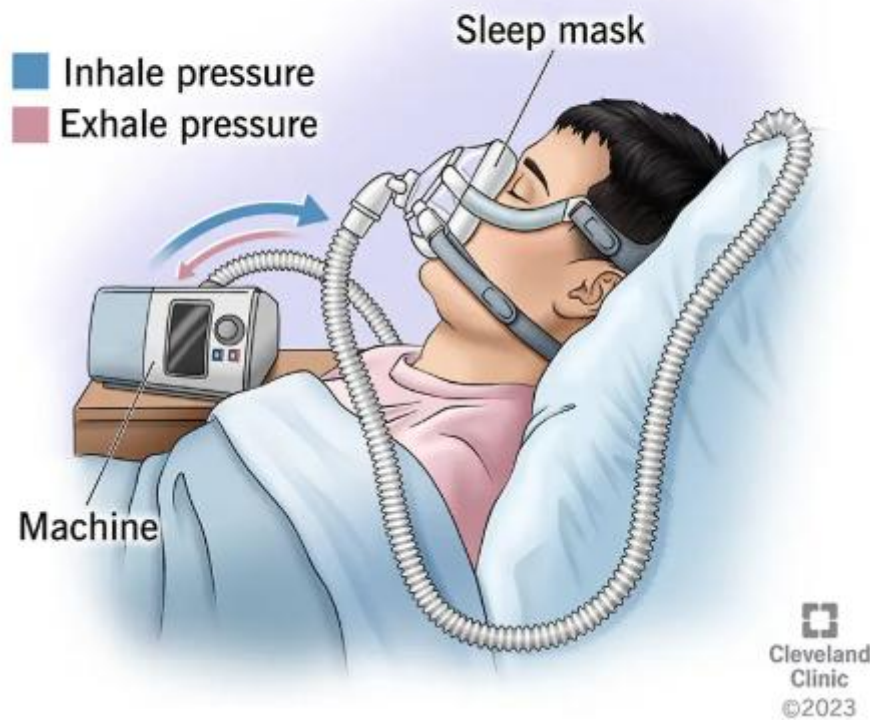
pulmones a través de diferentes dispositivos. Estos dispositivos inicialmente son mascarillas que pueden ser nasales, nasobucales o faciales, en función de la que mejor se adapte a usted.

En algunos pacientes es necesario colocar el ventilador a través de la cánula de la traqueotomía. Inicialmente la ventilación debe hacerse solo mientras duerme, pero puede usarla siempre que sienta la necesidad (30).

Se recomienda utilizar las máquinas respiratorias durante las horas de sueño ¿por qué? Porque al tumbarnos los músculos pierden gravedad y además se relajan cuando dormimos, por eso debemos de ayudar a una musculatura débil que, además, se relaja (31).

Ilustración 2: Esquema del modo BiPAP en ventilación mecánica

Bilevel Positive Airway Pressure (BPAP)



Fuente: Cleveland Clinic, 2023 (30)

La ELA provoca alteración de la musculatura respiratoria y bulbar. El pulmón de una persona con ELA es un pulmón sano, lo que se afecta es la musculatura relacionada con la respiración.

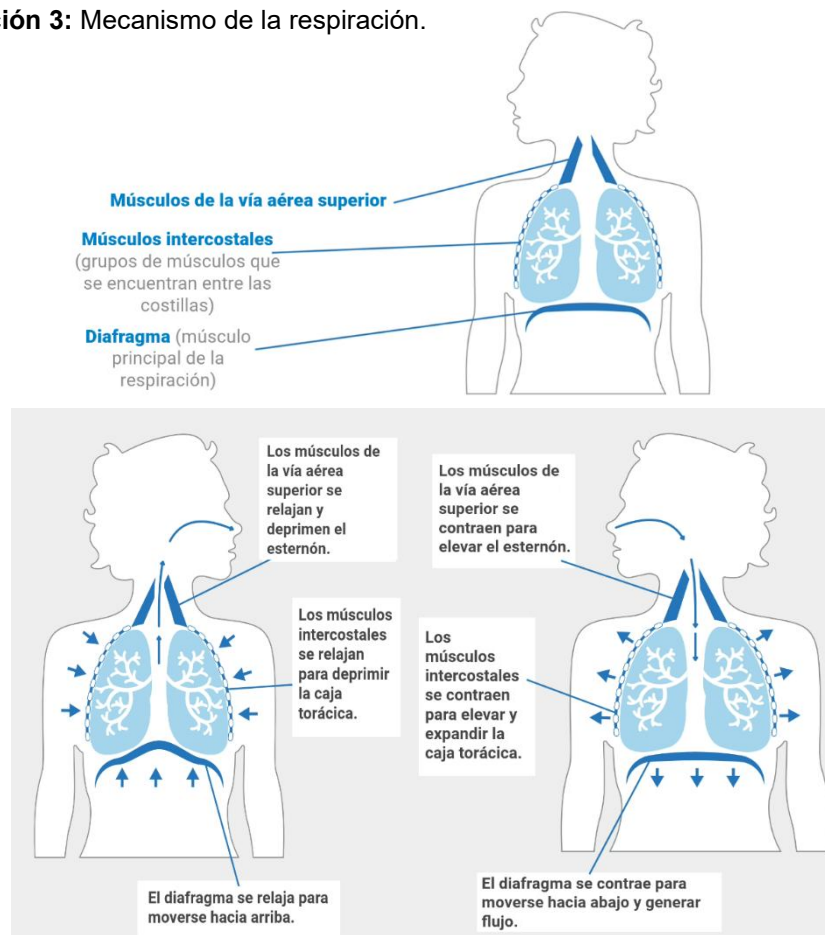
La asistencia a la musculatura respiratoria tiene un impacto positivo en la supervivencia y la calidad de vida.

La tos débil e ineficaz que puede tener una persona va a provocar que se acumulen las secreciones en los bronquios. ¿Cómo podemos tener un buen manejo de las secreciones y ayudar a la musculatura? Lo primero son las medidas preventivas para evitar que se acumulen secreciones:

- Vacuna antigripal, neumococo y COVID
- Ingesta adecuada de líquidos
- Consultar precozmente cuando tengamos síntomas de infección respiratoria
- Uso de mascarilla y gel cuando venga alguien a casa resfriado (32)

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) puede debilitar los músculos que se utilizan al hablar y respirar.(33)

Ilustración 3: Mecanismo de la respiración.



Fuente: ELA y la respiración [Internet]. Les Turner ALS Foundation. 2023 [citado el 9 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://lesturnerals.org/ela-y-la-respiracion-esp/> (31)

Cuidados para entrenar la respiración en pacientes con ELA

- Respiración diafragmática.
- Respiración costal.
- Respiración torácica.
- Ambu/hiperinsuflación.

Consiste en la insuflación de aire mediante un resucitador manual tipo AmbuR. Se intenta realizar 2-3 insuflaciones con cierre de glotis (es decir, intentando mantener el aire entre una insuflación y otra). El objetivo de esta técnica es mantener una buena expansión pulmonar y conseguir una tos eficaz. El paciente estará sentado. Se puede realizar con una pieza bucal y una pinza nasal. Si no fuera posible se usaría una mascarilla. Se recomienda realizar varias sesiones diarias, de 5-6 ciclos en cada sesión, ajustando el número de sesiones a la situación del paciente. Se complementa con compresiones abdominales para aumentar la fase expulsiva de la tos. Es imprescindible la colaboración del paciente (33).

Ilustración 4: Medidor de pico flujo o peak flow meter



Fuente: Peak Flow. Peak Flow Meter [Internet]. 2023 [citado el 11 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://www.peakflow.com/wp-content/uploads/2023/02/peak-flow-meter.jpg> (33)

ilustración 5: dispositivo Cough Assit

El CoughAssist E70 es un dispositivo mecánico de insuflación y exuflación de aire que simula la tos natural. Mediante la aplicación de una presión positiva, el paciente recibe un volumen elevado de aire, que entra en los pulmones de manera similar a lo que ocurriría en una inspiración profunda normal. A continuación, la presión se vuelve rápidamente negativa, saliendo el aire del pulmón a gran velocidad y arrastrando las secreciones de las vías respiratorias.



Fuente: Philips. **Guía del paciente: CoughAssist 70 Series** [Internet]. Philips; [fecha de acceso: 11 de marzo de 2025]. Disponible en: https://images.philips.com/is/content/PhilipsConsumer/Campaigns/HC20140401_DG/Documents/HC20200407-CoughAssist-70-Series-Patient-Guide-ES.pdf (34)

Ilustración 6: Incentivador volumétrico



Fuente: Hermed. Incentivador respiratorio de flujo RespiFlo [Internet]. [citado 20 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://hermed.com.mx/producto/incentivador-respiratorio-de-flujo-respiflo/> (35)

Su función es conseguir que el paciente realice inspiraciones largas, lentas y profundas. • El ejercicio consiste en tomar aire por la boca de forma suave y mantener la bolita arriba todo el tiempo que se pueda. • Otra opción es darle la vuelta al inspirómetro y en este caso soplar de forma suave y mantenida, intentando del mismo modo dejar la bolita arriba todo el tiempo que se pueda. Se realizará siempre que el paciente pueda, evitando la hiperventilación, tiraje, fatiga muscular y/o dolor (35).

El soporte respiratorio con máquinas y mascarillas ayudan a los músculos respiratorios:

- Alivian los síntomas
- Aumentan la supervivencia
- Evitan hospitalizaciones
- Mejoran la calidad de vida

1.4.1.3 Disartria.

Son las dificultades para articular palabras debido a una debilidad, lentitud o falta de coordinación en los músculos que controlan el habla. Esto puede afectar la pronunciación, la entonación y el ritmo del habla, haciendo que la comunicación sea menos clara por lo tanto es crucial el apoyo profesional.(36)

Desde el área de la salud pueden intervenir diferentes profesiones. Es de suma importancia que todo el equipo enseñe a sobrellevar la enfermedad de la mejor manera posible y son ellos, los encargados de mantener al tanto a la familia de los problemas que trae la ELA y los episodios posteriores que se pueden presentar. En estadios iniciales, se busca abordar el déficit y potencializar los aspectos motores del habla que son la respiración, la fonación, resonancia y articulación que se hallan preservados. En el caso de que se observen signos de una mayor afectación que van a repercutir en gran medida en la inteligibilidad de habla, se puede hacer uso de sistemas aumentativos o alternativos de comunicación los cuales son una forma de expresión diferente del lenguaje hablado, que compensan o sustituyen las dificultades en la comunicación, teniendo en cuenta la progresión de la enfermedad (37)

1.4.2 Impacto de las actividades de enfermería en los pacientes con ELA.

Tabla 1: Complicaciones con PEG

MENORES	MAYORES
Granuloma	Íleo
Hernia	Hemorragia
Fístula gastro-colo-cutánea	Lesión de órganos internos
Infección de la herida	Fascitis necrosante
Obstrucción de la sonda	Neumonía broncoaspirativa
Fuga periestomal	Síndrome de <i>buried bumper</i>
Salida de la sonda	Siembra tumoral
Diarrea	Vólvulo
Obstrucción de la salida gástrica	
Ausencia de cierre del estoma	

Fuente: Molina Villalba C, Vázquez Rodríguez JA, Gallardo Sánchez F. Gastrostomía endoscópica percutánea. Indicaciones, cuidados y complicaciones. Med Clin (Barc) [Internet]. 2019;152(6):229–36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2018.09.008> (38).

En los últimos años, las enfermedades neurodegenerativas se han convertido en un problema de salud mundial que debe ser abordado sin demora debido a diferentes motivos, tanto humanos como sociales y económicos (39) Por un lado, está el impacto físico, psíquico y emocional que tienen para los enfermos que las padecen y sus familias, así como los efectos colaterales negativos en su esperanza y calidad de vida, y en su desarrollo personal, social y profesional. Por otro, las repercusiones económicas que estas enfermedades generan sobre el propio enfermo y su entorno más cercano, repercusiones que en muchas ocasiones intensifican el propio deterioro psicológico y social, cronificándose así en un círculo vicioso. Por último, está el impacto global que estas dolencias tienen sobre la sociedad en su conjunto, añadiendo a las pérdidas sociales y de productividad profesionales, los costes asociados que implican la atención

médica y de soporte vital a largo plazo de los enfermos que gradualmente se vuelven más dependiente. La ELA es una de las enfermedades más duras emocionalmente para los/as pacientes, sus familiares y cuidadores/as (40).

Es clave el manejo multidisciplinar por parte de un equipo integrado por los diferentes profesionales necesarios para la atención del enfermo que actúe de forma coordinada desde el diagnóstico y ante las diferentes situaciones que puedan surgir a lo largo de la evolución de la enfermedad con el apoyo de los equipos de atención primaria, asociaciones de pacientes y familias. Los profesionales que deberían integrar este equipo multidisciplinar son neurólogo, neumólogo, nutricionista, rehabilitador, fisioterapeuta, logopeda, terapeuta ocupacional, profesional de enfermería gestor, trabajador social, psicólogo y se podrá ampliar a otros profesionales según los recursos de cada centro. Los objetivos fundamentales de estos equipos son:

- a) Optimizar el tratamiento y el seguimiento
- b) Reducir los desplazamientos;
- c) Mejorar y coordinar la comunicación entre los diferentes profesionales del equipo facilitando la toma de decisiones
- d) Mejorar la supervivencia y calidad de vida de los pacientes (41).

1.4.3 La labor de enfermería en cuidados paliativos.

Las personas con discapacidades neurológicas constituyen un colectivo de atención prioritaria y presentan un amplio rango de necesidades (41).

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

Entre los indicadores que pueden ayudar a la enfermera a reconocer cuando es el momento adecuado de conversar sobre las Voluntades Anticipadas destacamos: que lo pida el paciente, observación de gran sufrimiento psicológico, social o espiritual, incremento considerado de la necesidad de opioides para reducir el dolor, disfagia con requerimiento de Sonda Nasogástrica o PEG, disnea u otros síntomas de fracaso respiratorio y pérdida funcional en piernas o brazos.

Con la persona que el paciente pasa mayor tiempo es con la enfermera, creándose un clima de confianza que no presenta con el médico y que facilitará la resolución de dudas y preocupaciones. La decisión por parte del paciente de morir en el hospital o en su hogar es muy importante y debe ser respetada, pero debemos plantearle las distintas opciones para que sea él quien tome la decisión (42).

Actualmente, estos pacientes son tratados con diversos cuidados que se enfocan en mantener cómodo al paciente para que pasen el tiempo con bienestar a pesar de su situación (42).

Desde atención primaria, la enfermera gestora de casos trabaja con los pacientes de ELA dentro del equipo multidisciplinar, en la mayoría de los casos, en el domicilio y se ocupa de actividades tales como la optimización y el confort de la Ventilación Mecánica Domiciliaria y de los tratamientos que tenga prescritos, además de ocuparse de la educación para la salud del paciente y su familia¹² Son las enfermeras además quienes estarán en estrecha coordinación y colaboración con otros equipos de apoyo externo en la asistencia, como son el servicio de neumología hospitalaria, el equipo de fisioterapia, de rehabilitación y cuando llegue el momento el servicio de cuidados paliativos (42).

1.5. Cuidado de enfermería y Objetivos de Desarrollo Sostenible

La atención enfermera a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) se alinea directamente con el ODS 3 (Salud y Bienestar) de la Agenda 2030, cuyo fin es “garantizar una vida sana y promover el bienestar para todos en todas las edades” (43). Este objetivo incluye metas como la cobertura sanitaria universal y el acceso a servicios de salud esenciales de calidad (44), lo que es fundamental para personas con ELA que requieren atención continua y multidisciplinar. Además, el papel central de la enfermería en la promoción de la salud y la prevención de enfermedades (43) contribuye a mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Por ejemplo, la meta 3.8 exige “acceso universal a los servicios de atención de salud esenciales de calidad” (44), lo cual implica garantizar que los pacientes con ELA puedan disponer de cuidados especializados (respiratorios, nutricionales, de rehabilitación) y de apoyo psicosocial.

En este marco, también es relevante el ODS 10 (Reducción de las desigualdades), en especial la meta 10.2 que promueve la inclusión social y económica de todas las personas “independientemente de su edad, sexo, discapacidad...” (45).

2. Hipótesis y objetivos

2.1 Hipótesis principal: La atención de enfermería de calidad, basada en evidencia científica actualizada, mejora significativamente la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y reduce la carga de cuidado de sus cuidadores.

2.2 Objetivos

Objetivo General

Analizar la evidencia científica existente sobre el cuidado de enfermería a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), con el fin de identificar las mejores prácticas para mejorar la calidad de vida de los pacientes y reducir la carga de cuidado de sus cuidadores.

Objetivos Específicos

1. **Identificar y analizar** las intervenciones de enfermería más efectivas para el manejo de los síntomas físicos de la ELA, tales como disfagia, disartria, debilidad muscular y dificultad respiratoria, según la evidencia científica disponible.
2. **Evaluar** el impacto de las intervenciones de enfermería en la calidad de vida de los pacientes con ELA, incluyendo aspectos físicos, psicológicos, sociales y emocionales, a través de la revisión de estudios publicados.
3. **Determinar** las estrategias de enfermería más efectivas para brindar apoyo emocional y educativo a los pacientes con ELA y a sus familias, incluyendo el manejo de la ansiedad, la depresión, el duelo y la toma de decisiones al final de la vida.
4. **Analizar** el impacto de las intervenciones de enfermería en la reducción de la carga de cuidado de los cuidadores de pacientes con ELA, incluyendo el estrés, el agotamiento y las dificultades financieras, según la evidencia científica disponible.
5. **Identificar** las necesidades de investigaciones futuras en el área del cuidado de enfermería a pacientes con ELA, con el fin de mejorar la calidad de la atención y el bienestar de los pacientes y sus familias

3. Material y Métodos

3.1 Cronograma de Actividades

El Trabajo de Fin de Grado se ha realizado siguiendo el siguiente cronograma (Tabla 1):

Tabla 1. Cronograma de actividades

Entrega	Actividad
20 enero de 2025	Introducción, Hipótesis y objetivos
20 febrero de 2025	Material y métodos
21 abril de 2025	Resultados y Discusión.
2 mayo de 2025	Realización de la Conclusiones y Bibliografía
15 mayo de 2025	Entrega del borrador definitivo
29 mayo de 2025	Deposito TFG

Fuente: Elaboración propia

3.2. Diseño del Estudio

Se llevará a cabo una revisión bibliográfica con el objetivo de analizar la evidencia científica existente sobre el cuidado de enfermería a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Esta revisión se centrará en identificar las intervenciones de enfermería más efectivas, el impacto de dichas intervenciones en la calidad de vida de los pacientes y la reducción de la carga de cuidado de sus cuidadores.

3.3. Fuentes de Información

La búsqueda de literatura científica se realizará en las siguientes bases de datos electrónicas:

- PubMed
- CINAHL
- Scopus
- Web of Science

El acceso a las distintas bases de datos se realizó a través de la Biblioteca José Planas de la Universidad Europea de Valencia.

Adicionalmente, se realizará una búsqueda manual en las siguientes fuentes:

- Índice Español de Ciencias de la Salud (ICCS).
- Publicaciones oficiales del gobierno de España.
- Revistas científicas de enfermería especializadas en neurología y cuidados paliativos.

- Asociaciones de pacientes con ELA y organizaciones de cuidadores.
- Literatura gris (informes técnicos, guías de práctica clínica, etc.)

3.4 Pregunta de Investigación

En primer lugar, para la realización de este estudio, se llevó a cabo la estrategia PICO mediante la formulación de la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuáles son las intervenciones de enfermería más efectivas para mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA y reducir la carga de cuidado de sus cuidadores?

Tabla 2. Pregunta PICO

P	Población	Pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)
I	Intervención	Intervenciones de enfermería (manejo de síntomas, apoyo emocional, educación, etc.)
C	Comparación	Comparación entre diferentes tipos de intervenciones de enfermería encontradas en la literatura
O	Resultados	Mejora de la calidad de vida de los pacientes con ELA y reducción de la carga de cuidado de sus cuidadores

Fuente: Elaboración propia

3.5. Criterios de Inclusión y Exclusión

Criterios de inclusión:

- Artículos científicos originales, revisiones sistemáticas, meta-análisis, ensayos clínicos controlados y estudios observacionales publicados a partir del año 2014 (últimos 10 años).
- Estudios que incluyan pacientes con diagnóstico de ELA confirmado según los criterios de El Escorial (46).
- Estudios que evalúen intervenciones de enfermería en el cuidado de pacientes con ELA, incluyendo el manejo de síntomas, el apoyo emocional, la educación y el cuidado al final de la vida.
- Estudios que midan resultados relacionados con la calidad de vida de los pacientes, la carga de cuidado de los cuidadores y otros aspectos relevantes del cuidado de enfermería.
- Artículos publicados en español, inglés.

Criterios de exclusión:

- Artículos de opinión, editoriales, cartas al editor y resúmenes de congresos.
- Estudios que incluyan pacientes con otras enfermedades neurodegenerativas diferentes a la ELA.
- Estudios que no evalúen intervenciones de cuidados específicos que pueda realizar enfermería.
- Estudios que no presenten resultados relevantes para los objetivos de esta revisión.
- Artículos duplicados.

3.6. Estrategia de Búsqueda

La estrategia de búsqueda se diseñará utilizando palabras clave y términos MeSH (Medical Subject Headings) relevantes, combinados con operadores booleanos para optimizar la búsqueda en las bases de datos. Algunos de los términos clave que se utilizarán incluyen:

- "Esclerosis Lateral Amiotrófica" (MeSH)
- "Enfermería" (MeSH)
- "Cuidados de Enfermería" (MeSH)
- "Calidad de Vida" (MeSH)
- "Cuidadores" (MeSH)
- "Intervenciones de Enfermería"
- "Manejo de Síntomas"
- "Apoyo Emocional"
- "Educación al Paciente"

Ejemplo de estrategia de búsqueda en PubMed:

("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[MeSH] OR "Esclerosis Lateral Amiotrófica") AND ("Nursing"[MeSH] OR "Cuidados de Enfermería") AND ("Quality of Life"[MeSH] OR "Calidad de Vida") AND ("Caregivers"[MeSH] OR "Cuidadores")

Esta estrategia se adaptará a las particularidades de cada base de datos.

Una vez establecidos los criterios de inclusión y exclusión mencionados en el apartado anterior, y a fin de desarrollar una búsqueda más concreta y con un enfoque más preciso en el tema se han incluido y definido, a través de las bases de Medical Subject Headings (MeSH) y Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS), aquellos descriptores y palabras clave para la realización del estudio.

Tabla 3. Descriptores MeSH y DeCS

Descriptores MeSH	Descriptores DeCS
Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH]	Esclerosis Lateral Amiotrófica
Nursing [MeSH]	Enfermería
Quality of Life [MeSH]	Calidad de Vida
Caregivers [MeSH]	Cuidadores

Fuente: Elaboración propia

Tabla 4. Síntesis de estrategia de búsqueda

Fuente de búsqueda	Términos/Operadores utilizados	Filtros y criterios aplicados	Artículos encontrados	Artículos seleccionados
PubMed	("Esclerosis Lateral Amiotrófica" OR "ALS") AND ("Enfermería" OR "Cuidados de Enfermería") AND ("Calidad de vida" OR "Quality of life") AND ("Cuidadores")	Últimos 10 años, inglés/español, texto completo	120	15
Scopus	Misma combinación de términos	Últimos 10 años, inglés/español, área temática: Nursing	110	12
CINAHL	Misma combinación de términos	Últimos 8 años, inglés/español	30	5
Índice Español de Ciencias de la Salud (ICCS)	"Esclerosis Lateral Amiotrófica", "Cuidados de Enfermería", "Calidad de vida"	Texto completo, publicaciones en español	20	4
Revistas especializadas y búsqueda manual	Revisión de contenidos de revistas de enfermería y neurología	Guías clínicas y artículos originales relevantes	10	3
Páginas web institucionales y asociaciones	Búsqueda en sitios web oficiales (ej. Fundela, asociaciones de pacientes, portales gubernamentales)	Documentos completos y actualizados, pertinencia temática	9	4
Literatura gris (informes, guías, documentos oficiales)	Búsqueda manual en repositorios y sitios gubernamentales (ej. BOE, informes técnicos)	Documentos oficiales, guías clínicas, textos completos	5	3
Total			304	46

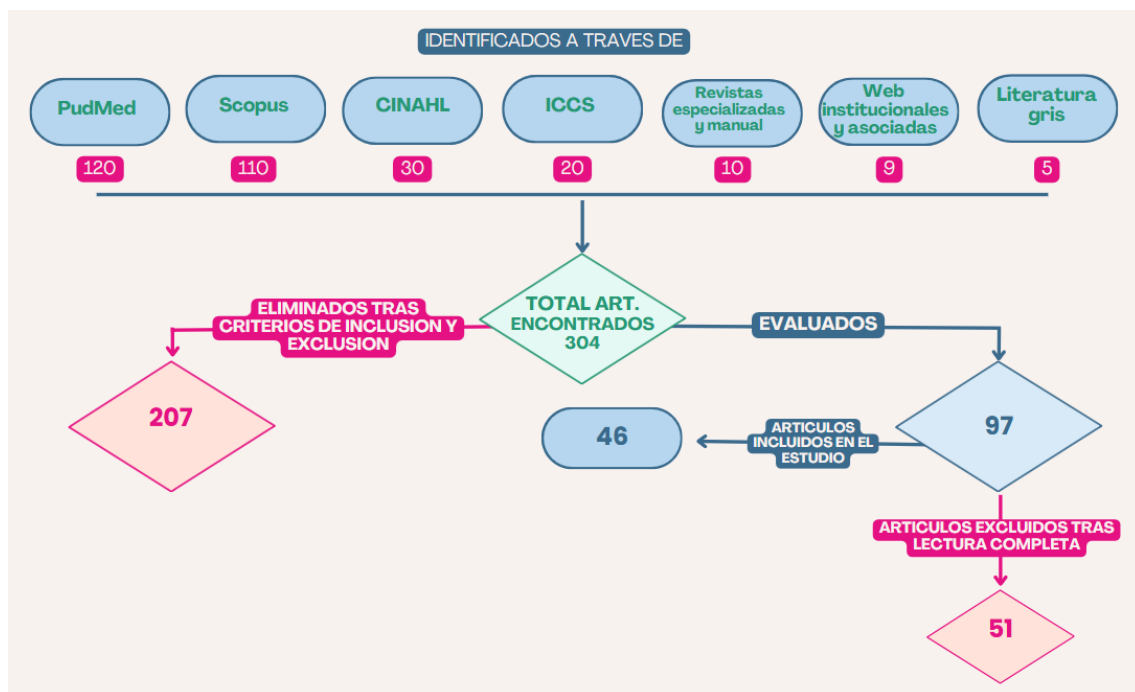
Fuente: Elaboración propia

3.7. Método de Análisis de Datos

Se realizará una selección inicial de los artículos identificados en las bases de datos, basada en la lectura de los títulos y resúmenes. Los artículos que cumplan con los criterios de inclusión serán evaluados a texto completo para determinar su elegibilidad final. Se utilizará un formulario de extracción de datos estandarizado para recopilar la información relevante de los estudios incluidos, incluyendo autores, año de publicación, diseño del estudio, población, intervenciones de enfermería, resultados y conclusiones. Se realizará un análisis cualitativo de los datos extraídos, sintetizando la evidencia científica disponible en relación con los objetivos de la revisión. Los resultados se presentarán en forma de tablas y figuras, y se discutirán en el contexto de la literatura existente. Se realizó además un análisis descriptivo de los años de publicación de las fuentes científicas empleadas para evaluar la actualidad y vigencia del conocimiento utilizado.

Grafica

Figura1. Diagrama de Flujo.

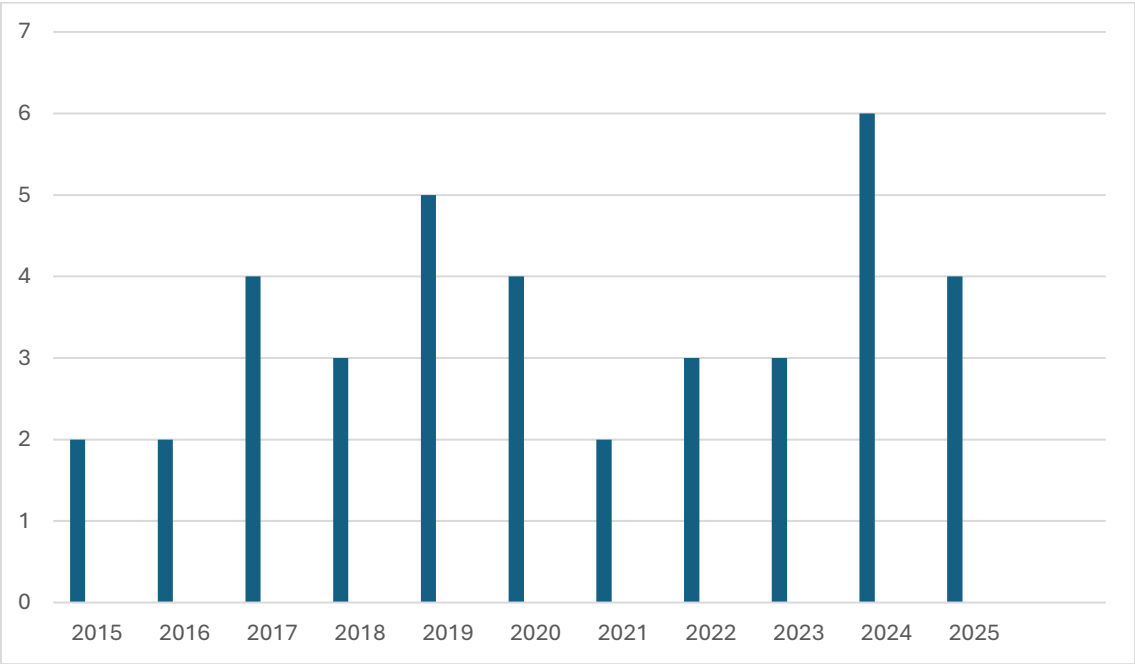


Fuente: Elaboración propia

4 Resultados

La mayoría de las fuentes bibliográficas utilizadas se concentran entre 2019 y 2025, lo que indica un enfoque actualizado sobre la ELA. (Ver Figura 2)

Figura 2: Bibliografía por años



Fuente: elaboración propia.

4.1 Descripción de los Estudios Seleccionados

A continuación, se presenta una tabla que resume las características principales de los estudios incluidos en la revisión bibliográfica sobre el estado de bienestar de pacientes y sus cuidadores:

Tabla 5: Título, autores, año de publicación, lugar, tipo de estudio y resultados

Autores	Año de Publicación	Diseño del Estudio	Población	Intervenciones de Enfermería Evaluadas	Principales Resultados
Brown et al.	2017	Ensayo clínico controlado	pacientes con ELA	Manejo de disfagia	Mejora significativa en la deglución y reducción de complicaciones respiratorias

Mehta et al.	2021	Revisión sistemática	pacientes con ELA	Apoyo emocional y educativo	Reducción de la ansiedad y depresión en pacientes y cuidadores
Paganoni et al.	2015	Meta-análisis	pacientes con ELA	Manejo de disnea	Mejora en la calidad de vida y reducción de hospitalizaciones
Kubler et al.	2016	Estudio observacional	pacientes con ELA	Intervenciones para la disartria	Mejora en la comunicación y reducción del aislamiento social
Wit J et al.	2018	Meta-análisis	cuidadores y pacientes con ELA	Reducción de la carga de cuidado	Reducción del estrés y agotamiento en cuidadores

Fuente: Elaboración propia

4.2 Resultados de las Intervenciones de Enfermería

Manejo de Síntomas Físicos

Disfagia: Los estudios indican que las intervenciones de enfermería para el manejo de la disfagia, como la educación sobre técnicas de deglución y la implementación de dietas adaptadas, han mejorado significativamente la capacidad de deglutir de los pacientes con ELA. Además, se ha observado una reducción en las complicaciones respiratorias asociadas.

Disartria: Las intervenciones de enfermería, incluyendo la terapia del habla y el uso de sistemas aumentativos de comunicación, han mostrado mejoras en la capacidad de comunicación de los pacientes. Esto ha reducido el aislamiento social y mejorado la calidad de vida.

Debilidad Muscular: Las estrategias de enfermería para el manejo de la debilidad muscular, como la fisioterapia y el ejercicio adaptado, han ayudado a mantener la funcionalidad y reducir la atrofia muscular en los pacientes con ELA.

Dificultad Respiratoria: El uso de ventiladores domiciliarios y la educación sobre técnicas de respiración han mejorado la calidad de vida de los pacientes con disnea, reduciendo la necesidad de hospitalizaciones y mejorando la supervivencia.

Calidad de Vida

Los estudios revisados muestran que las intervenciones de enfermería han tenido un impacto positivo en la calidad de vida de los pacientes con ELA. Las mejoras incluyen aspectos físicos, como la reducción de síntomas y complicaciones, así como aspectos psicológicos y emocionales, como la reducción de la ansiedad y la depresión.

Apoyo Emocional y Educativo

Las estrategias de enfermería para brindar apoyo emocional y educativo, como la educación sobre la enfermedad y el manejo de síntomas, han demostrado ser efectivas para reducir la ansiedad y la depresión en los pacientes y sus cuidadores. Además, estas intervenciones han facilitado la toma de decisiones al final de la vida.

Carga de Cuidado

Las intervenciones de enfermería han tenido un impacto significativo en la reducción de la carga de cuidado de los cuidadores de pacientes con ELA. Los estudios indican que el apoyo emocional y la educación proporcionados por los enfermeros han reducido el estrés y el agotamiento en los cuidadores, mejorando su bienestar general.

5.Discusión

5.1 Discusión de los Principales Hallazgos

Los resultados de esta revisión bibliográfica son consistentes con los hallazgos de otros estudios y revisiones sobre el tema.

La ELA, al ser una enfermedad incurable y degenerativa, hace necesarios e imprescindibles los cuidados de enfermería. En concordancia con lo descrito en la literatura, la debilidad muscular progresiva puede influir e influye en actividades básicas de la vida diaria como caminar, hablar, comer y vestirse. Esto hace que el papel de enfermería junto a otros profesionales sea necesario para la calidad de vida de este tipo de usuarios (1).

En concordancia con lo expuesto por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares, las intervenciones de enfermería han demostrado ser efectivas para mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA y reducir la carga de cuidado de sus cuidadores (2).

De forma concreta, las intervenciones que realiza enfermería deben instruir a los cuidadores principales para poder reducir las complicaciones que puedan presentar los pacientes, como la disfagia, y valorar qué alternativas se pueden obtener según el tipo de alimentación que se escoja, según lo recogido en la bibliografía (24,25). Asimismo, como se refleja en informes hospitalarios recientes, estas prácticas son reafirmadas por profesionales como el Servicio de Neumología del Hospital Clínico de Valencia (13).

Uno de los retos que se presentan es el manejo de la dificultad respiratoria. En la actualidad, la tos débil o ineficaz puede producir riesgo de broncoaspiración (28). No obstante, se disponen de recursos para prevenir estas complicaciones, como el *Peak Flow* cuando el paciente puede colaborar activamente (33), o el *CoughAssist*, tal como recoge la fundación especializada en ELA (34).

Es necesario hacer una especial mención al trabajo en equipo multidisciplinar, ya que no existe una línea única de competencias absolutas asignadas a cada profesional. Esto convierte al paciente en el centro de toda nuestra atención, siendo atendido por un grupo de profesionales como neurólogo, neumólogo, nutricionista, rehabilitador, fisioterapeuta, logopeda, terapeuta ocupacional, profesionales de enfermería, gestor, trabajador social y psicólogo. Sin embargo, en divergencia con lo descrito por otros autores (42), la realidad es que contar con esta variabilidad de profesionales especializados en ELA no es habitual en el sistema público, lo que limita el acceso equitativo a estos recursos por parte de todos los pacientes (37).

Las similitudes entre los estudios revisados y otros trabajos incluyen la efectividad de las intervenciones para el manejo de síntomas físicos y el apoyo emocional. Apoyando lo señalado por Camacho A et al., la necesidad de garantizar la calidad de vida del paciente es fundamental tanto para él como para sus cuidadores (8).

Sin embargo, existen algunas diferencias en los resultados, especialmente en la magnitud de los efectos observados. Estas diferencias pueden deberse a la heterogeneidad de los estudios incluidos, como las variaciones en el diseño del estudio, la población y las intervenciones evaluadas.

5.2 Fortalezas y Limitaciones de los Estudios Incluidos

Fortalezas: Los estudios incluidos en esta revisión tienen un rigor metodológico adecuado, con diseños robustos como ensayos clínicos controlados y revisiones sistemáticas. Además, la exhaustividad de la búsqueda de literatura y la relevancia de los resultados son puntos fuertes de esta revisión.

Limitaciones: Algunas limitaciones de los estudios incluyen la heterogeneidad en los diseños y poblaciones, lo que puede afectar la comparabilidad de los resultados. Además, existen posibles sesgos de publicación y limitaciones en la búsqueda de literatura que pueden haber influido en los hallazgos.

5.3 Implicaciones para la Práctica de Enfermería

Los resultados de esta revisión tienen importantes implicaciones para la práctica de enfermería. Las recomendaciones basadas en los hallazgos incluyen la implementación de intervenciones específicas para el manejo de síntomas físicos, el apoyo emocional y educativo, y la reducción de la carga de cuidado. Estas estrategias pueden mejorar significativamente la calidad de la atención de enfermería a los pacientes con ELA y sus familias.

5.4 Líneas futuras de investigaciones

Es necesario realizar más investigaciones en el campo del cuidado de enfermería a pacientes con ELA, es una enfermedad rara que no está tan apoyada por gobiernos como otras, teniendo que realizar investigaciones a nivel privado o en fundaciones. La necesidad es real ya que de forma específica este tipo de pacientes su cuidado junto con la realización de técnicas no se debería generalizar o adquirir como comparación de otras enfermedades neurodegenerativas y tener estudios específicos de la propia enfermedad especialmente estudios que evalúen la efectividad de nuevas intervenciones y estrategias. Además, se recomienda investigar el impacto a largo plazo de las intervenciones de enfermería en la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.

6. Conclusiones

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) continúa siendo una enfermedad devastadora tanto por su impacto clínico como por sus implicaciones personales, sociales y emocionales. Esta revisión bibliográfica ha permitido constatar que el papel del profesional de enfermería es fundamental y necesario en todas las etapas del proceso, desde el diagnóstico hasta la fase final de la vida. Las intervenciones enfermeras basadas en evidencia científica se han mostrado eficaces para mejorar la calidad de vida de los pacientes, prevenir complicaciones, optimizar los cuidados y proporcionar apoyo emocional y educativo tanto a los afectados como a sus familias.

La atención de enfermería en la ELA no solo se centra en el abordaje de síntomas como la disfagia, la disfagia o la dificultad respiratoria, sino también en el acompañamiento integral del paciente, favoreciendo una atención más humana, cercana y adaptada a sus necesidades reales. Se ha puesto de relieve la importancia del trabajo multidisciplinar, en el que la enfermería actúa como nexo entre los distintos profesionales sanitarios, facilitando la coordinación, el seguimiento y la toma de decisiones en momentos clave.

La carga del cuidador es otro aspecto relevante que ha sido abordado, encontrando que las estrategias enfermeras orientadas al soporte emocional y educativo resultan clave para aliviar este peso, reduciendo el estrés y promoviendo una mayor adaptación al proceso de la enfermedad.

Pese a los avances normativos, como la reciente Ley 3/2024, que reconoce la necesidad de una atención integral y prioritaria a las personas con ELA, la realidad es que estos pacientes y sus familias siguen viéndose la mayoría de veces abandonados por este estado, por nuestro sistema público. El acceso a recursos, equipos especializados o ayudas no es equitativo ni uniforme, lo que genera una sensación de desamparo que repercute directamente en su calidad de vida. Esta falta de apoyo estructural incrementa la carga emocional, económica y física que soportan tanto los pacientes como los cuidadores principales, quienes frecuentemente se sienten invisibilizados dentro del sistema sanitario.

Este trabajo ha intentado recoger no solo la evidencia científica, sino también la dimensión humana de una enfermedad que va más allá de lo clínico. Porque detrás de cada intervención enfermera hay una historia, un rostro, una familia que lucha a diario. La enfermería no es únicamente técnica: es cercanía, es presencia, es escuchar y aportar nuestro granito de arena.

En definitiva, el cuidado de enfermería en pacientes con ELA debe abordarse desde un enfoque integral, ético y comprometido, que no solo contemple los aspectos clínicos, sino también los psicosociales, emocionales y legislativos. El objetivo último debe ser garantizar una atención digna, equitativa y de calidad que acompañe al paciente en cada etapa de la enfermedad y proporcione soporte real a las familias, evitando que queden al margen de un sistema que, en muchas ocasiones, no llega donde más se le necesita.

7.Referencias

1. Brown RH Jr, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med. 2017 Jul 13;377(2):162-172. doi: 10.1056/NEJMra1603471
2. ALS Association. Who gets ALS? [Internet]. Washington (DC): ALS Association; 2024 [citado el 16 de mayo de 2024]. Disponible en: <https://www.als.org/understanding-als/who-gets-als>
3. Mehta P, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Dis Primers. 2021;7(1):12.
4. Arthur, K. C.; Calvo, A.; Price, T. R.; Geiger, J. T.; Chiò, A.; Traynor, B. J., Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040. Nat Commun 2016, 7, 12408.
5. Fundela. Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. 2025 [citado el 9 de marzo de 2025]. Disponible en: https://www.fundela.es/iOApps/F048C26A-4796-43E0-AA1D-EAB0B7D08F3D/Themes/0ACC4C5B-7B76-4CBD-A4F4-793004261D4D/Images/esclerosis_lateral_amiotrofica.pdf
6. McDonald ER, et al. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. Neurology. 2017;89(1):84-92.
7. Sociedad Española de Neurología. 21 de junio: Día Internacional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) [Internet]. 20 de junio de 2024 [citado el 08/02/2025]. Disponible en: <https://www.sen.es/saladeprensa/pdf/Link448.pdf>
8. Camacho, A.; Esteban, J.; Paradas, C., Informe de la Fundación del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. Neurología 2018, 33 (1), 35-46.
9. Longinetti, E.; Fang, F., Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. Curr Opin Neurol 2019, 32 (5), 771-776.

10. España. Ley 3/2024, de 30 de octubre, para mejorar la calidad de vida de las personas que padecen Esclerosis Lateral Amiotrófica y otras enfermedades o procesos de alta complejidad y curso irreversible. Boletín Oficial del Estado, núm. 263, de 31 de octubre de 2024. p. 130456-130460. Disponible en:
https://www.boe.es/diario_boe/txt.php?id=BOE-A-2024-22438
11. Unirioja.es. [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=9223793>
12. Andersen PM, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol. 2019;26(1):6-26.
13. La disfagia en la ELA: el enemigo oculto [Internet]. Servicio de Neumología. 2017 [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://neumoclinicovalencia.com/la-disfagia-la-ela-enemigo-oculto/>
14. Paganoni S, et al. Symptom burden and palliative care needs in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Pain Symptom Manage. 2015;50(6):814-22.
15. Kübler A, et al. Psychological care, communication, and end-of-life care in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol. 2016;15(4):366-75.
16. Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schröder CD, Visser-Meily JMA, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Palliat Med. 2018;32(1):231-45. doi: 10.1177/0269216317709965. Información básica para conocer la ley de regulación de la eutanasia [Internet]. Gob.es. [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://www.sanidad.gob.es/eutanasia/ciudadania/informacionBasica.htm>
17. BOE-A-2021-4628 Ley Orgánica 3/2021, de 24 de marzo, de regulación de la eutanasia. Boe.es. [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2021-4628>
18. Visto.es. [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://www.seen.es/ModulGEX/workspace/publico/modulos/web/docs/docs/23/290519-104433-2515237554.pdf>
19. Sociedad Madrileña de Geriátría y Gerontología. Recomendaciones para pacientes con disfagia [Internet]. Madrid: SMGG; [fecha de publicación no disponible] [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://www.smgg.es/documentos/guia-recomendaciones/recomendaciones-para-pacientes-con-disfagia-smgg.pdf>
20. Disfagia [Internet]. MayoClinic.org. [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/dysphagia/diagnosis-treatment/drc-20372033>

21. Guía de la disfagia en AP. Manejo. GU-A DE DISFAGIA [Internet]. Semergen.es. [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://semergen.es/files/docs/grupos/digestivo/manejo-disfagia-ap.pdf>
22. Greoles Cano J. La gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) como procedimiento para mejorar la supervivencia de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Aten Primaria. 2022;54(4):102286.
23. Consideraciones de la alimentación enteral [Internet]. Irenea. 2019 [citado el 7 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://irenea.es/blog-dano-cerebral/consideraciones-de-la-alimentacion-ental/>
24. Gallego González MJ, Guevara García MA, Pedrera Clemente MD. Administración de medicamentos por sonda de alimentación enteral. Cuidados de enfermería [Internet]. Murcia: Área de Salud VII (Murcia-Este), Dirección de Enfermería; 2017 [citado 9 de marzo de 2025]. Disponible en:
https://sms.carm.es/ricsmur/bitstream/handle/123456789/471/administracion_medicamentos_sonda.pdf?sequence=1&isAllowed=y
25. Vallejo-Herrera MJ, Vallejo-Herrera V, del Toro-Ortega A, Tapia-Guerrero MJ. Gastrostomía radiológica frente a endoscópica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Nutr Hosp. 2024;41(6):Epub 31-Ene-2025.
26. Barrot Cortés E. Complicaciones respiratorias en la ELA [Internet]. Sevilla: Red de Cuidados Paliativos de Andalucía (RedPAL); marzo de 2020 [citado 9 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://www.redpal.es/wp-content/uploads/2020/07/Complicaciones-respiratorias-en-la-ELA.pdf>
27. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Consejos de salud para los cuidados respiratorios en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) [Internet]. Barcelona: Hospital Universitari Vall d'Hebron; [fecha de publicación desconocida] [citado 9 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://hospital.vallhebron.com/es/asistencia/consejos-de-salud/consejos-de-salud-para-los-cuidados-respiratorios-en-pacientes-con-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela>
28. Hospital del Mar. Respiración [Internet]. Barcelona: Hospital del Mar; [fecha de publicación desconocida] [citado 9 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://www.hospitaldelmar.cat/es/unitats/ela/espacio-paciente/respiracion/>
29. Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA Andalucía). Consejos sobre cuidados respiratorios en personas con ELA [Internet]. Sevilla: ELA Andalucía; 29 de noviembre de 2023 [citado 9 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://www.elaandalucia.es/consejos-sobre-cuidados-respiratorios-en-personas-con-ela/>
30. Cleveland Clinic. Bilevel Positive Airway Pressure (BPAP) [Imagen en Internet]. La Casa del Ventilador; 2023 [citado 10 de marzo de 2025]. Disponible en:
<https://lacasadelventilador.com.ar/modo-bipap-ventilacion-mecanica/>

31. ELA y la respiración [Internet]. Les Turner ALS Foundation. 2023 [citado el 9 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://lesturnerals.org/ela-y-la-respiracion-esp/>
32. Junta de Andalucía. Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) [Internet]. Sevilla: Junta de Andalucía; 2018 [citado el 10 de marzo de 2025]. Disponible en: https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/salud_5af19569c8399_ela_03.pdf
33. Peak Flow. Peak Flow Meter [Internet]. 2023 [citado el 11 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://www.peakflow.com/wp-content/uploads/2023/02/peak-flow-meter.jpg> (35)
34. Philips. **Guía del paciente: CoughAssist 70 Series** [Internet]. Philips; [fecha de acceso: 11 de marzo de 2025]. Disponible en: https://images.philips.com/is/content/PhilipsConsumer/Campaigns/HC20140401_DG/D ocuments/HC20200407-CoughAssist-70-Series-Patient-Guide-ES.pdf
35. Hermed. Incentivador respiratorio de flujo Respiflo [Internet]. [citado 20 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://hermed.com.mx/producto/incentivador-respiratorio-de-flujo-respiflo/>
36. Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schröder CD, Visser-Meily JMA, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Palliat Med [Internet]. 2018;32(1):231–45. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0269216317709965>
37. Jiménez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez M. V, Povedano Panadés M, , Virgili Casas M. N. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutrición Hospitalaria [Internet]. 2015;31(5):56-66. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=309238515007>
38. Molina Villalba C, Vázquez Rodríguez JA, Gallardo Sánchez F. Gastrostomía endoscópica percutánea. Indicaciones, cuidados y complicaciones. Med Clin (Barc) [Internet]. 2019;152(6):229–36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2018.09.008>
39. Ramírez EL, Saro AA, Guillén DJ, Vaca RM, Abejz LG. Abordaje y manejo de las necesidades de atención en el paciente con enfermedad neurodegenerativa al final de la vida. FMC - Forma Médica Contin Aten Primaria [Internet]. 2023;30 (3):120o6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1134207223000038>
40. Gallardo N, Arantzamendi M, Carvajal A. Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiomiofica. Med Paliativa [Internet]. 2018;25((2):105-13. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medipa.2016.08.004>
41. Álava Chusete,I.A.,Cedeño Rendón,J. M., Paredes Cevallos, J. A., & Wong Ponce, F.F. (2023). Esclerosis lateral amiotrófica. Causas, consecuencias y calidad de vida del paciente.Revista E-IDEA 4.0 Revista Multidisciplinar, 5(16),17-28<https://doi.org/10.53734/mj.vol5.id276>

42. Bermudo Fuenmayor S, Requena Mullor M del M, Serrano Castro P, Quiroga Subirana P, López Palmero S, Parrón Carreño T. Comunicación terapéutica en la Esclerosis Lateral Amiotrófica: la enfermera gestora de casos finales de la vida. *Index Enferm* [Internet]. 2021 [citado el 13 de marzo de 2025];30(1-2):55-8. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1112-12962021000100013&script=sci-arttext&lng=en>
43. Organización Mundial de la Salud. Objetivos de Desarrollo Sostenible (ODS): salud y bienestar. Ginebra: OMS; 2022 [citado 18 mayo 2025]. Disponible en: <https://www.who.int/es/health-topics/sustainable-development-goals>
44. Naciones Unidas. Objetivos de Desarrollo Sostenible. Meta 3.8: Cobertura sanitaria universal. Nueva York: ONU; 2015 [citado 18 mayo 2025]. Disponible en: <https://www.un.org/sustainabledevelopment/es/health/>
45. Naciones Unidas. ODS 10: Reducir la desigualdad en y entre los países. Meta 10.2. Nueva York: ONU; 2015 [citado 18 mayo 2025]. Disponible en: <https://www.un.org/sustainabledevelopment/es/inequality/>
46. Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M., & Munsat, T. L. (2000). El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the neurological sciences*, ¹ 180(1-2), 3-9.