



Universidad
Zaragoza



Universidad de Zaragoza
Facultad de Ciencias de la Salud

Máster de Iniciación a la Investigación
en Ciencias de la Enfermería

Curso Académico 2019/20

TRABAJO FIN DE MÁSTER

REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LAS INTERVENCIONES ORIENTADAS A
MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS
LATERAL AMIOTRÓFICA

SYSTEMATIC REVIEW OF INTERVENTIONS ORIENTED TO IMPROVE
QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL
SCLEROSIS

Autor/a: María Vengoechea Aragoncillo

Director/a: Beatriz Rodríguez Roca

ÍNDICE

RESUMEN.....	3
ABSTRACT	4
INTRODUCCIÓN	5
JUSTIFICACIÓN	16
MÉTODO.....	18
Criterios de búsqueda.....	18
Criterios de inclusión y exclusión.....	19
Manejo, extracción y síntesis de datos	19
RESULTADOS	21
Diseño.....	22
Medidas de resultados	24
DISCUSIÓN.....	40
Equipos multidisciplinares	40
Los cuidadores como factores de cambio en la calidad de vida del paciente.....	42
Terapias conjuntas paciente-cuidador.	44
Tratamientos no invasivos: Ejercicios	45
Tratamientos invasivos: Estimulación diafragmática	46
Cuidados paliativos	47
CONCLUSIÓN.....	47
BIBLIOGRAFÍA	48
ANEXOS.....	53

RESUMEN

Introducción: La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad degenerativa en la que no existe tratamiento curativo, siendo posible únicamente el tratamiento sintomático, de mantenimiento y paliativo. El objetivo de este estudio fue analizar los tratamientos e intervenciones aplicados a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica que mejorarán su calidad de vida mediante la realización de una revisión sistemática.

Método: Se identificaron los estudios publicados en los últimos 10 años, mediante la búsqueda electrónica en las bases de datos PubMed, ScienceDirect y Cochrane; finalmente, se obtuvo un total de 102 artículos de los cuales 13 cumplían los criterios de selección.

Resultados: De los estudios encontrados unos trataron un enfoque multidisciplinar con resultados no significativos para la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores. Por otro lado, la mayoría de los artículos tuvieron un enfoque hacia la atención y cuidado del cuidador, dado que al brindar las herramientas físicas y emocionales a este se aumenta la calidad de vida de los pacientes. Dos de los artículos incluidos tuvieron un enfoque de rehabilitación física para mejorar el funcionamiento muscular de los pacientes o disminuir la progresión de la enfermedad, mientras que en uno de los artículos se aplicó un tratamiento invasivo con la instalación de un dispositivo para mejorar la respiración de los pacientes. Por último, un artículo se centró en los cuidados paliativos de los pacientes con ELA.

Conclusiones: El tratamiento multidisciplinar realizado en la actualidad en los pacientes con ELA y sus cuidadores ayudan a mejorar su calidad de vida. Sin embargo, todavía son necesarios más estudios de investigación que aporten evidencia científica a este problema de salud.

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica, cuidadores, calidad de vida y cuidados de apoyo.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis is a degenerative disease in which there is no curative treatment, only symptomatic, maintenance and palliative treatment being possible. The objective of this study was to analyze the treatments and interventions applied to patients with amyotrophic lateral sclerosis that will improve their quality of life by conducting a systematic review.

Method: Studies published in the last 10 years were identified by means of an electronic search of PubMed, ScienceDirect and Cochrane databases; finally, a total of 102 articles were obtained, of which 13 met the selection criteria.

Results: Of the studies found, some treated a multidisciplinary approach with non-significant results for the quality of life of the patients and their caregivers. On the other hand, most of the articles focused on the care and care of the caregiver, since by providing physical and emotional tools to this, the quality of life of patients is increased. Two of the articles included had a physical rehabilitation approach to improve the muscular functioning of the patients or decrease the progression of the disease, while one of the articles applied an invasive treatment with the installation of a device to improve the breathing of patients. the patients. Finally, an article focused on the palliative care of patients with ALS.

Conclusions: The multidisciplinary treatment currently carried out in ALS patients and their caregivers helps to improve their quality of life. However, more research studies are still needed to provide scientific evidence for this health problem.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, caregivers, quality of life and supportive care.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa caracterizada por la degeneración progresiva de las neuronas motoras superior (NMS) e inferior (NMI), que aboca en la debilidad de los músculos de las extremidades, torácicos, abdominales y bulbares ocasionando atrofia, fasciculaciones y espasticidad (Rianchoa et al., 2015; Zapata-Zapata et al., 2016).

Etimológicamente, el término *esclerosis* significa endurecimiento (*skerós* "endurecimiento patológico" y *osis* "enfermedad") refiriéndose al estado de la médula espinal en fases avanzadas de la enfermedad. El término *lateral* pone de manifiesto la ubicación del daño neuronal, ya que se ven afectados los cordones laterales de las motoneuronas. Por último, *amiotrófica* significa "sin nutrición muscular" e indica la atrofia muscular ocasionada por la inactividad crónica (Kumar et al., 2017).

Las primeras descripciones de esta enfermedad las realiza Charles Bell hace más de 150 años (Calzada-Sierra & Gómez-Fernández, 2001; Gutierrez-Rivas, 2010) en su trabajo "The nervous system of the human body". Más adelante, en 1874, el famoso neurólogo francés Jean-Martin Charcot, describió las características clínico-patológicas de la enfermedad denominándola Esclerosis Lateral Amiotrófica (Sanidad, 2009).

Se trata de la tercera enfermedad neurodegenerativa con más incidencia, después de la demencia y la enfermedad de Parkinson (Camacho et al., 2018; Rianchoa et al., 2015) Forma parte del grupo de enfermedades de la neurona motora, es la más frecuente en el adulto, la más letal y de creciente protagonismo en la actualidad (Orsini et al., 2010).

Existen principalmente dos tipos de ELA: ELA familiar y ELA esporádico. El primero representa entre un 5-10% de los casos que son los que muestran agregación familiar, por otro lado, el 90% restante corresponden a otras formas en las que no se encuentra una clara historia familiar y a las que se le presuponen un origen esporádico (Rianchoa et al., 2015) Ambos tipos clínicamente indistinguibles, sí difieren en el desarrollo de la enfermedad, de manera que la ELA familiar muestra un comienzo más temprano con una edad media de 45 años, una menor preponderancia en los varones (1,2:1) y una supervivencia más corta (1,5 años de media) (Orient-López et al., 2006). Por otro lado, la ELA esporádica suele tener una edad de presentación que comprende de 58 a 63 años y presenta mayor tiempo de supervivencia, mejor calidad de vida y con

predominio en la raza blanca (Ruiz et al., 2006; Sanidad, 2009). En general, la enfermedad es muy rara cerca de los 40 años y después de los 70 años (Orient-López et al., 2006; Zapata-Zapata et al., 2016).

La ELA familiar habitualmente funciona con un patrón de herencia autosómica dominante secundaria a mutaciones en genes directamente relacionados con la degeneración de las MN. El 20% de estos casos presentan mutaciones en el gen SOD1 (21q22.11), un 2-5% presentan mutaciones en el gen TARDBP (1p36.22) que codifica para la proteína TAR DNA-binding protein 43 (TDP-43), y un 1-2% presentan mutaciones en el gen VCP (9p13.3) que codifica para la proteína Valosin Containing Protein (Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica., 2018).

Respecto a la ELA esporádica se presupone un origen multifactorial, aunque también entran en juego factores genéticos que producen mutaciones influenciadas por factores ambientales que terminan produciendo la enfermedad (Braunwald et al., 2008; González Díaz et al., 2003; Riancho et al., 2015). El 2% de los casos aparentemente esporádicos presentan mutaciones en el gen SOD1. También se han identificado mutaciones en TARDBP en casos esporádicos (Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica., 2018). Entre los factores ambientales encontramos productos neurotóxicos y el tabaco. Entre las enfermedades predisponentes destaca el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (Braunwald et al., 2008; Orsini et al., 2010; Ruiz et al., 2006). Su incidencia oscila entre 1 y 3 casos por cada 100.000 habitantes al año, apareciendo la mayoría de los casos entre los 60 y 70 años, aunque también puede aparecer a partir de la segunda y tercera décadas de vida (Riancho et al., 2015).

En Europa y otros países occidentales, la incidencia de la enfermedad es bastante homogénea, siendo algo menor en la zona del mediterráneo con cifras entre el 0,4 a 2,4 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y una prevalencia que se sitúa en 5,4 casos por cada 100.000 habitantes. En general, existe un ligero predominio masculino con una proporción de hombre y mujeres de 1,5:1. (Kumar et al., 2017; Orient-López et al., 2006; Vázquez, 2018). En los países orientales existe gran variabilidad en las cifras de prevalencia. En China existe una incidencia de 1 a 2 casos por cada 100.000 habitantes, sin embargo, tiene una presencia excepcionalmente frecuente con hasta 11,3 casos por cada 100.000 habitantes en ciertas áreas del Pacífico occidental como la isla de Guam, la península Kii en Japón, la población de Irían Jaya en Nueva Guinea, la tribu de Anguru

en Australia, la región Viluisk en el este de Siberia o la población de Guadalupe en el Caribe (Camacho et al., 2018; Orient-López et al., 2006). Cifras muy diferentes a las nombradas anteriormente en Europa y Norteamérica. La gran variabilidad en los datos se puede deber a diferencias en el diseño metodológico de los estudios, pero no descartan que se deban a diferencias poblacionales como la edad, los factores ambientales y la predisposición genética (Zapata-Zapata et al., 2016). También existen datos sobre la incidencia y prevalencia en distintas razas. Así, estudios multirraciales muestran una incidencia mayor en la población blanca que en la mestiza o una incidencia menor en la afroamericana, se estima que la ELA afectará a una persona de cada 400-800, si vive lo suficiente (Camacho et al., 2018).

Finalmente, aunque son pocos los estudios epidemiológicos sobre los casos con ELA en España, la incidencia es de 1,4 casos cada 100.000 habitantes/año, y la prevalencia es de 5,4 casos cada 100.000 habitantes. Se estiman 3 casos nuevos de ELA al día y se calcula que en este momento hay más de 3.000 enfermos con ELA (Camacho et al., 2018). Se inicia como media a los 60,5 años en las formas no familiares (Braunwald et al., 2008; González Díaz et al., 2003) y unos 10 años antes en las familiares, es decir, más del 50% de los casos afecta a personas en edad laboral, plenamente productivas (Camacho et al., 2018).

La patología neuromuscular de la ELA continúa sin aclararse completamente (1). La enfermedad puede afectar al sistema nervioso periférico, al músculo esquelético, a la unión neuromuscular y a la médula espinal. La ELA comparte características patológicas con otras enfermedades neurodegenerativas, en concreto la presencia de degeneración neuronal y gliosis reactiva en presencia de depósitos de proteínas mal plegadas (Orient-López et al., 2006).

Normalmente, la afectación neuronal se inicia de forma local en el área motora y/o asta anterior de la médula espinal, para luego extenderse por diversas regiones del sistema nervioso siguiendo un patrón más o menos característico con una particular predilección por los lóbulos frontales, así como determinadas estructuras subcorticales como la sustancia reticular ascendente, núcleos pre-cerebelosos o la sustancia negra. La extensión de la patología neuronal parece ser consecuencia de la transmisión célula a célula de los agregados proteicos. De todos modos, los mecanismos que llevan a la degeneración neuronal no son bien conocidos, y serían consecuencia de la interacción de factores

genéticos y ambientales en gran medida, también, desconocidos o enfermedades que pueden predisponerla (Orient-López et al., 2006).

La ELA se caracteriza por producir una parálisis muscular progresiva a consecuencia de una degeneración de las neuronas motoras superiores (localizadas en la corteza motora primaria y el tracto corticoespinal) e inferiores (situadas en los núcleos motores del tronco encefálico y en el asta anterior de la médula espinal). En función de la zona en la que se encuentre la neurona afectada se observará una modalidad u otra de la enfermedad: la forma espinal y la forma bulbar (Camacho et al., 2018; Sociedad Española de Neuromología y Cirugía Torácica., 2018).

La forma espinal comprende la afectación de la MNS y/o MNI. Los síntomas que produce el daño de las motoneuronas superiores son la debilidad muscular, espasticidad, hipertonía, hiperreflexia y respuesta plantar extensora (Sanidad, 2009), mientras que la afectación de las motoneuronas inferiores se traduce en debilidad muscular, atrofia, calambres, hipotonía, arreflexia y fasciculaciones de toda la musculatura voluntaria (Farrero et al., 2007). Por último, como signos de afectación bulbar se encuentra la disfagia, disartria, disnea, alteración del reflejo nauseoso e incontinencia emocional (Zapata-Zapata et al., 2016) (Anexo 1).

La presentación de la enfermedad es heterogénea, con afectación variable de los grupos musculares y diferencias en el pronóstico y la calidad de vida (Sanjuán-López et al., 2014). Aproximadamente, dos terceras partes de los pacientes con ELA típica presentan la forma espinal de la enfermedad (inicio con afectación asimétrica de las extremidades). Esta forma se caracteriza por debilidad del músculo focal, de inicio distal o proximal en las extremidades superiores o inferiores. Progresivamente, puede desarrollarse una espasticidad en las extremidades atrofiadas y debilitadas, afectando a la destreza manual y a la marcha (Sociedad Española de Neuromología y Cirugía Torácica., 2018). A veces, el inicio en esta forma puede ser precedido como calambres y fasciculaciones, con atrofia muscular secundaria y con signos de disfunción motora (Ruiz et al., 2006).

Los pacientes en los que la enfermedad debuta con signos bulbares presentan generalmente disartria y disfagia para sólidos y líquidos. Los síntomas en las extremidades pueden desarrollarse casi simultáneamente a los síntomas bulbares o, como sucede en la gran mayoría de casos, puede ocurrir 1 o 2 años después (Sociedad Española

de Neuromología y Cirugía Torácica., 2018). Esta modalidad es más habitual en mujeres de mediana edad (Braunwald et al., 2008; Farrero et al., 2007; González Díaz et al., 2003) Sin embargo, no se ven afectadas las fibras sensitivas, ni los nervios motores encargados de la movilidad ocular, así como las raíces parasimpáticas de la medula espinal sacra y los de la musculatura lisa (Braunwald et al., 2008; Fernández-Lerones & de la Fuente-Rodríguez, 2010; Sanidad, 2009).

Anteriormente, se pensaba que se trataba de una enfermedad exclusivamente motora, sin embargo, numerosos estudios recientes establecen también un deterioro continuo con demencia frontotemporal. Un 5-10% de los casos presentan una demencia frontotemporal asociada, que puede preceder, aparecer simultánea o posteriormente al inicio de la ELA. Esta demencia produce síntomas cognitivos y conductuales, hasta en el 50% de los pacientes, con un deterioro de la función ejecutiva, déficits en la cognición social y emocional, apatía, desinhibición y perseveración (Caga et al., 2019; Camacho et al., 2018). Por lo tanto, la detección temprana y el manejo oportuno de los síntomas cognitivos y conductuales es de vital importancia para mejorar el tratamiento del paciente con ELA. La detección de este tipo de síntomas resulta de gran complejidad por el hecho de que éstos deben distinguirse de las reacciones psicológicas a un diagnóstico terminal y la pérdida física progresiva que lo acompaña (Caga et al., 2019).

A parte de los síntomas motores y no motores de la enfermedad, hay que atender las consecuencias de estos como la ansiedad y depresión, que son muy frecuentes en pacientes con esta enfermedad. Deben medirse a través de medidas autoinforme como pueden ser la escala de la ansiedad y depresión hospitalaria (HADS) y el inventario de depresión de Beck. Estos dos ítems se utilizan como marcadores clínicos de morbilidad psicológica en pacientes diagnosticados con ELA, por lo que, el correcto manejo de los síntomas psicológicos es crucial para mantener la calidad de vida del paciente (Caga et al., 2019).

Conforme avanza la enfermedad la debilidad termina afectando de manera simétrica a las extremidades, existiendo dificultad en la marcha y en la realización de las actividades básicas de la vida diaria (ABVD) (Fernández-Lerones & de la Fuente-Rodríguez, 2010) apareciendo alteraciones deglutorias que condicionan la necesidad de gastrostomía (Camacho et al., 2018; Sanjuán-López et al., 2014). Además, en los últimos meses de vida del paciente con ELA es muy frecuente la aparición de insomnio como

consecuencia de la depresión, calambres, dolor y dificultad respiratoria. Finalmente, la clínica avanza de manera inexorable (Camacho et al., 2018) de manera en la que, hacia la fase tardía, posee compromiso bulbar (Braunwald et al., 2008) afectando a la musculatura respiratoria asociando brotes recurrentes de infección pulmonar, hasta producir una insuficiencia respiratoria restrictiva progresiva que suele ser la causa de muerte (Camacho et al., 2018; González Díaz et al., 2003; Sanjuán-López et al., 2014).

Se han descrito factores predictivos de supervivencia, como la edad de inicio, el sexo y la presentación clínica (la forma bulbar respecto a la no bulbar), así como el tipo de progresión que marcarán de manera notable el pronóstico de la enfermedad. La edad de inicio parece ser el factor predictivo de mayor relevancia en lo referido a la duración de la enfermedad, ya que los pacientes más jóvenes tienen una supervivencia significativamente mayor (Orient-López et al., 2006). El inicio a una edad temprana y de comienzo en las extremidades es un buen predictor de progresión lenta (Braunwald et al., 2008).

La ELA es una enfermedad mortal en un breve plazo de tiempo. Desde el inicio de la enfermedad, la mitad de las personas con ELA fallece en menos de 3 años normalmente en la forma bulbar, un 80% en menos de 5 años y la mayoría (más del 95%) en menos de 10 años debido al fallo respiratorio. Hay una tendencia al incremento de la mortalidad con los años. La mortalidad global en España es de 1,49 por 100.000 habitantes, siendo algo más alta en varones (1,90 en varones y 1,21 para mujeres), con un pico entre los 60-69 años (Camacho et al., 2018). Debido a la elevada y rápida mortalidad de la ELA se engloba a dicha enfermedad dentro del portal de enfermedades raras (ORPHA:803) (Orient-López et al., 2006; Vázquez, 2018).

En la actualidad, no existe una prueba o biomarcador definitorio de ELA que ayude a concluir un buen diagnóstico, éste continúa siendo principalmente clínico y no existe un período prodrómico claro, lo cual, a su vez, dificulta los estudios epidemiológicos. Sin embargo, el aumento en el conocimiento de la enfermedad y el uso de criterios estandarizados para el diagnóstico han incrementado el registro de los casos (Zapata-Zapata et al., 2016). En 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos de El Escorial (Braunwald et al., 2008), los cuales fueron revisados en 1999, Criterios de El Escorial Revisados (CEER), en los que se añaden pruebas de laboratorio para el diagnóstico diferencial (Sanidad, 2009). El diagnóstico de la ELA se

basa en su aplicación, para determinar la presencia de enfermedad de la NMS evidenciada clínicamente y de la NMI demostrada clínica o electromiográficamente; los pacientes se clasifican de acuerdo con el número de regiones corporales afectadas de un total de cuatro: bulbar, cervical, torácica y lumbar.

Estos criterios tienen baja sensibilidad, e incluso se sabe que muchos pacientes mueren por esta enfermedad sin llegar a cumplirlos. Por esta razón, los CEER fueron modificados en el 2008 con el algoritmo de Awaji-Shima (Anexo 2) en el que se hicieron algunos cambios, pero se mantuvieron los principios de los CEER. En dicho algoritmo se clasificó la certeza diagnóstica en tres categorías: clínicamente posible, clínicamente probable y clínicamente definida. Estos criterios tienen mayor sensibilidad (81% vs 62%) e igual especificidad que los CEER (95%) (Rianchoa et al., 2015). Por lo tanto, el diagnóstico de la ELA requiere signos de afección de motoneurona superior e inferior, con progresión normalmente rápida y afectación de varios segmentos medulares sin otra explicación alternativa.

De este modo, ante un paciente con diagnóstico de sospecha, se debe llevar a cabo un diagnóstico diferencial, ayudándose de pruebas complementarias como la electromiografía, resonancia magnética, analítica sanguínea, análisis de LCR e incluso biopsia muscular (Braunwald et al., 2008; Fernández-Lerones & de la Fuente-Rodríguez, 2010). Las características patológicas incluyen: pérdida de neuronas motoras con inclusiones intraneuronales de ubiquitina-inmunoreactiva en las neuronas motoras superiores e inclusiones inmunoreactivas de TDP-43 en las neuronas motoras inferiores (Sociedad Española de Neuromología y Cirugía Torácica., 2018).

A pesar de la rápida progresión de la enfermedad, el diagnóstico en fases iniciales es realmente complicado dado su inicio insidioso, su gran heterogeneidad clínica y la ausencia de marcadores diagnósticos. Como consecuencia, aparecen con frecuencia errores diagnósticos, pruebas innecesarias y un retraso diagnóstico de alrededor de un año, lo que representa aproximadamente un tercio de la supervivencia global de los pacientes (Vázquez-Costa et al., 2018). Si se trata de ELA familiar además se exige una identificación precoz para facilitar un consejo genético adecuado (Camacho et al., 2018).

La ELA es una enfermedad devastadora, por lo que acortar el tiempo hasta el diagnóstico puede repercutir positivamente sobre el paciente en tanto que reduce la incertidumbre y la ansiedad de pacientes y familiares durante el proceso diagnóstico,

limita el número de pruebas e intervenciones innecesarias, permite un inicio precoz del tratamiento farmacológico, favorece una mejor planificación futura y facilita la inclusión en ensayos clínicos en fases más iniciales de la enfermedad (Vázquez-Costa et al., 2018). El retraso en el diagnóstico es independiente del país y su sistema de salud. Hasta la actualidad no hay trabajos en España que describan el trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con ELA (Vázquez-Costa et al., 2018).

No existe tratamiento curativo para la ELA, es una enfermedad progresiva incurable, sólo pudiendo realizar tratamiento sintomático, paliativo y de mantenimiento (Braunwald et al., 2008; González Díaz et al., 2003). En la actualidad, está comprobado que la ventilación no invasiva y la alimentación por gastrostomía endoscópica percutánea prolonga la supervivencia y mejora la calidad de vida (Sociedad Española de Neuromología y Cirugía Torácica., 2018).

El único fármaco aprobado para el tratamiento de la ELA es el Riluzol que se utiliza como tratamiento modificador reduciendo la excitotoxicidad de la enfermedad y retrasando su progresión (Rodríguez de Rivera et al., 2011). Fue aprobado en 1995 por la Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos de Norteamérica (FDA). Se ha ensayado con muchas sustancias sin demostrar efectividad. La investigación actual se está enfocando en la manipulación de algunas proteínas musculares (como interferón alfa), factores de crecimiento neuronal, terapia génica que busca el silenciamiento de genes, estimulación magnética transcraneal repetitiva de la corteza motora y terapia con células madre hematopoyéticas derivadas de sangre periférica o médula ósea. Ninguno de estos estudios han arrojado datos lo suficientemente sólidos como para permitir la traducción a la práctica clínica (Zapata-Zapata et al., 2016).

Dada la complejidad de la patología de la ELA tanto desde un punto de vista diagnóstico, por su diversidad etiológica, como terapéutico, y sus repercusiones a nivel social y psicológico, tanto para el paciente como su familia, requiere un abordaje multidisciplinario. Todo ello requiere una alta especialización, por lo que el manejo de esta enfermedad constituye un equipo específico para este tipo de patología (Camacho et al., 2018).

Las unidades clínicas dedicadas al manejo de la ELA están compuestas por un equipo experto de neurólogos que coordinan el resto de especialidades que participan en el seguimiento/tratamiento del paciente: neumología, cardiología, rehabilitación,

traumatología, nutrición, genética, enfermería, fisioterapia, servicios sociales, psiquiatría, etc. También se incluye al equipo de Atención Primaria, a los familiares y/o cuidadores principales (Güell et al., 2013).

La atención de un paciente de este tipo por parte de un profesional no especializado en esta enfermedad se traduce en situaciones de desinformación, angustia y falta de confianza en los servicios sanitarios, que no dan respuesta a qué es lo que le pasa. Esto conduce, en ocasiones, a un auténtico peregrinaje médico buscando segundas opiniones, circunstancia no exenta de un número importante de trámites burocráticos y administrativos (Camacho et al., 2018). En España, desde el punto de vista asistencial se calcula que la patología neuromuscular supone entre el 2,8 y el 18% de los motivos de consulta en un Servicio de Neurología.

El papel de enfermería es de gran importancia para poder lograr el objetivo del equipo multidisciplinar. Proporciona atención continuada y directa manteniendo, en lo posible, la independencia del paciente y mejorando el grado de satisfacción del mismo y de sus familiares (González Díaz et al., 2003). Ayuda a la detección precoz de complicaciones, al apoyo y atención domiciliaria, facilita la comunicación con el resto del equipo, facilita decisiones rápidas y reduce desplazamientos y hospitalizaciones, siendo de gran ayuda en la fase terminal de la enfermedad (Fernández-Lerones & de la Fuente-Rodríguez, 2010; Güell et al., 2013).

El profesional de enfermería deberá elaborar un plan de cuidados estandarizados para el paciente con ELA de forma individualizada, holística y continuada, de acuerdo a las necesidades físicas, emocionales y preferencias del enfermo, conservando en la medida de la posible, su autonomía y la toma de decisiones facilitando la participación activa del enfermo durante el proceso de enfermedad (Instituto Provincial de Bienestar Social, 2009).

El tratamiento a través de un equipo multidisciplinar es, hasta el momento, la mejor esperanza para aumentar la salud y supervivencia de estos pacientes (Calzada-Sierra & Gómez-Fernández, 2001). Su objetivo fundamental es mantener una calidad de vida óptima asegurando la calidad asistencial (Braunwald et al., 2008; Güell et al., 2013).

La sanidad pública española dispone de medios para la atención de estos pacientes con la puesta en marcha de Unidades Multidisciplinares para el manejo de pacientes con

ELA en la mayoría de las autonomías. En estas unidades también se genera investigación y se realizan ensayos clínicos internacionales (Camacho et al., 2018).

La enfermedad produce discapacidad, es decir, una limitación funcional para las actividades de la vida diaria debida a una deficiencia, como consecuencia directa produce dependencia. La aparición de debilidad, contracturas articulares, alteración de la función cardiorrespiratoria, el dolor y la afectación cognitiva provoca discapacidad en forma de disminución de la movilidad, dificultad para la realización de las actividades de la vida diaria, aumento de la fatiga, problemas cognitivos/del aprendizaje y mala adaptación psicosocial.

Las consecuencias de esta discapacidad son menores oportunidades educativas y laborales, mayor dependencia y menos calidad de vida. La dependencia implica la necesidad de asistencia o cuidados por parte de un tercero, por lo que la figura del cuidador es trascendental. En la Encuesta Nacional sobre Discapacidad y Dependencia de 2008, la ELA aparece como una de las principales causas de discapacidad (Camacho et al., 2018).

Es sin duda un modelo de enfermedad que conlleva una gran carga de discapacidad y dependencia, lo que obliga al paciente a depender de familiares y de otros cuidados en las ABVD. A lo largo de la enfermedad, en un corto plazo de tiempo, los pacientes pasan de una situación de normalidad a una de dependencia completa. La evolución incide tanto en la capacidad funcional de la persona que el principal método para medir la evolución de la enfermedad y controlar la posible eficacia de los ensayos terapéuticos en la actualidad es una escala de incapacidad llamada escala de Clasificación Funcional para ELA Revisada (ALSFRS-R), en la que se gradúa la progresión del paciente según las limitaciones que presenta en cuatro grupos de funciones (bulbares, movimientos finos, movimientos groseros y respiración).

Desde el inicio de la enfermedad, los pacientes ya presentan cierto grado de incapacidad, que se incrementa progresivamente a lo largo de la evolución. Del mismo modo es importante evaluar la calidad de vida del paciente a través del cuestionario de Evaluación de ELA (ALSAQ-40) que proporciona calificaciones acerca de la movilidad física, actividades de la vida diaria e independencia, comer y beber, comunicación y reacciones emocionales (Camacho et al., 2018).

La enfermedad ocasiona gran impacto en la vida del paciente y en la estructura familiar generando una delicada problemática ética y social con interferencias e implicaciones clínicas (Junta de Andalucía, 2012; Sanjuán-López et al., 2014). Por esta razón, es de suma importancia una buena relación profesional sanitario-paciente durante todo el proceso de enfermedad. Debe abordarse la situación desde un enfoque sincero y comprensivo por parte de todo el equipo. En los estadios iniciales de la enfermedad, el paciente deberá tomar decisiones difíciles, tanto del futuro financiero familiar, como acerca de la terapia de soporte que será necesaria en estadios terminales (sonda nasogástrica, gastrostomía, traqueotomía, ventilación mecánica no invasiva, etc...). Por ello, deberá redactar un documento de voluntades anticipadas (Granados et al., 2007; Junta de Andalucía, 2012).

La discapacidad y la dependencia asociadas a la ELA tienen unas implicaciones en el gasto sociosanitario evidentes. Se trata de una enfermedad crónica y debilitante, con una carga económica muy alta tanto para el Estado como para las familias. Los pacientes están sometidos a revisiones médicas y sesiones de fisioterapia periódicas, así como a eventuales ingresos hospitalarios ante reagudizaciones o procesos intercurrentes. Habitualmente, precisan ayudas técnicas y ortopédicas no financiadas por la Seguridad Social.

La asistencia de un cuidador para la realización de las actividades de la vida diaria suele ser la norma y es frecuente la necesidad de adaptar la vivienda o el medio de transporte. Además, también hay que considerar los cambios en la vida laboral del enfermo y del cuidador, con la reducción de ingresos correspondiente. Todos estos factores directos e indirectos producen unos costes intangibles que hacen referencia al grado de sufrimiento del paciente por la disminución de su calidad de vida.

Las instituciones sanitarias cada vez están más sensibilizadas con esta patología, en España, se han creado “Unidades ELA” compuestas por equipos multidisciplinares para el trato específico e individualizado de estos pacientes (Sanidad, 2009) y se han constituido asociaciones para la investigación, enseñanza y apoyo al paciente con ELA y a sus familias. Las asociaciones desempeñan un papel muy importante en la orientación y apoyo a los pacientes y sus familias y en el fomento de la investigación con fines terapéuticos. En España, el movimiento asociativo está consolidado, en 1990 se funda la primera asociación de ELA la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica

(adELA)(AdELA, 1990), posteriormente aparecen asociaciones y/o delegaciones de la asociación nacional en las distintas comunidades autónomas, como la Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (araELA) en nuestra comunidad (ARAELA, 2020). Además, se han creado diversas fundaciones para la promoción de la investigación en ELA, como FUNDELA (FUNDELA, 2002), la Fundación Diógenes, la Fundación Miquel Valls y la Plataforma afectados de ELA (Camacho et al., 2018).

La literatura, el cine y la televisión también han mostrado esta dura enfermedad en numerosas ocasiones, siempre de forma realista y creíble (Collado-Vázquez & Carrillo, 2014), como en la película *La teoría del todo* donde narra la vida del físico Stephen Hawking, seguramente, el caso más famoso de ELA (Fernández-Lerones & de la Fuente-Rodríguez, 2010).

Las redes sociales se suman a esta iniciativa siendo de gran ayuda para dar voz a esta enfermedad, concienciar a la población y recaudar dinero para fomentar su investigación. A través del Ice Bucket Challenge (reto del cubo de agua hELAda) iniciado por el estadounidense Corey Griffin en 2014 movilizó a millones de personas y numerosos famosos logrando conmover a la sociedad y en consecuencia consiguió más apoyo para la ELA por el mundo de la investigación y la población, dando de este modo voz a los enfermos y sus familias (Koohey & Koohey, 2014).

JUSTIFICACIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad muy heterogénea clínicamente lo que resulta en un importante retraso diagnóstico y en último término, en la ausencia de tratamientos eficaces. Una adecuada caracterización clínica y genética de los pacientes es fundamental de cara a lograr entender las causas de la enfermedad en cada individuo y alcanzar un tratamiento individualizado (Vázquez, 2018).

Se trata de una enfermedad neurodegenerativa de rápida progresión que ocasiona en el paciente una paralización progresiva hasta su parálisis completa, por tanto, es sin duda un modelo de enfermedad que conlleva una gran carga de discapacidad y dependencia. A lo largo de la enfermedad, en un corto plazo de tiempo, los pacientes pasan de una situación de normalidad a una de dependencia completa.

La aparición de debilidad, contracturas articulares, alteración de la función cardiorrespiratoria, el dolor y la afectación cognitiva provoca discapacidad en forma de

disminución de la movilidad, dificultad para la realización de las actividades básicas de la vida diaria (ABVD), aumento de la fatiga, problemas para una buena alimentación (Camacho et al., 2018). Además de los síntomas motores también presentan síntomas cognitivos y conductuales que afectan principalmente a la función ejecutiva, la personalidad, la conducta social y el procesamiento de las emociones.

La patología neuromuscular tiene una gran complejidad etiológica, diagnóstica y pronóstica, y requiere un manejo multidisciplinar a través de Unidades especializadas encargadas del seguimiento de estos pacientes (Camacho et al., 2018).

El papel de enfermería es de gran importancia para poder lograr el objetivo del equipo multidisciplinar proporcionando al paciente atención continuada y directa manteniendo, en lo posible, la independencia del paciente y mejorando el grado de satisfacción de éste y el de sus familiares (González Díaz et al., 2003). Ayuda a la detección precoz de complicaciones, al apoyo y atención domiciliaria, facilita la comunicación con el resto del equipo, facilita decisiones rápidas y reduce desplazamientos y hospitalizaciones, siendo de gran ayuda en la fase terminal de la enfermedad (Fernández-Lerones & de la Fuente-Rodríguez, 2010; Güell et al., 2013).

La ELA ocasiona gran impacto en la vida del paciente y en la estructura familiar generando una delicada problemática ética y social con interferencias e implicaciones clínicas (Junta de Andalucía, 2012; Sanjuán-López et al., 2014). Es habitual, que sea uno de los componentes del núcleo familiar quien asuma el papel de cuidador principal, ocasionándole en consecuencia, gran carga física y emocional.

Acortar el tiempo hasta el diagnóstico puede repercutir positivamente sobre el paciente en tanto que reduce la incertidumbre y la ansiedad de pacientes y familiares durante el proceso diagnóstico, limita el número de pruebas e intervenciones innecesarias, permite un inicio precoz del tratamiento farmacológico, favorece una mejor planificación futura y facilita la inclusión en ensayos clínicos en fases más iniciales de la enfermedad (Vázquez-Costa et al., 2018)

En la actualidad, en España existen 3.000 casos de ELA para los cuales no existe cantidad de estudios suficientes que investiguen cómo los síntomas de esta enfermedad afectan específicamente el bienestar del paciente y del cuidador y sus implicaciones para futuras investigaciones e intervenciones en la ELA. Esta es un área importante de investigación que podría formar la base de intervenciones no farmacológicas más

personalizadas y potencialmente más exitosas para mejorar el bienestar psicológico entre los pacientes con ELA y sus cuidadores (Caga et al., 2019). Además, esto repercute directamente en los costes sanitarios y sociales asociados a la enfermedad. Cuanto mayor sea la discapacidad/dependencia, los gastos serán mayores y los índices de calidad de vida relacionados con la salud más bajos (Camacho et al., 2018).

En consecuencia, la ELA es una enfermedad que abarca cantidad de dificultades para el paciente y su familia, los cuales precisaran de un apoyo estable por parte de los profesionales de la salud. La degeneración progresiva se traduce en una dependencia total para las ABVD consecuencia de afecciones, principalmente, respiratorias, musculoesqueléticas, nutricionales que producen gran ansiedad y angustia.

Para poder realizar una atención plena deberán ser atendidos por un equipo multidisciplinar compuesto por médicos especialistas, personal de enfermería, fisioterapeutas o rehabilitador y un psicólogo a través de un programa individualizado.

El cuidador principal es un pilar fundamental que influye directamente en cómo el paciente asumirá el avance de la enfermedad y su nuevo estado de salud. Dado que no existe tratamiento curativo para la ELA, es necesario la realización de estudiar más a fondo cuáles serán las actividades más propicias para conseguir la mejor calidad de vida para el paciente y su familia (Anexo 3) (González Díaz et al., 2003).

MÉTODO

En la revisión sistemática se quiso evaluar la influencia del tratamiento multidisciplinar en la calidad de vida del paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Para dar respuesta al objetivo planteado se siguió el modelo de ítems de referencia para publicar Protocolos de Revisiones Sistemáticas y Metaanálisis (PRISMA-P 2015). Este método de investigación forma parte del paradigma documental y cribado de artículos científicos y de ensayo clínico en muestras aleatorias. Para la formulación de la pregunta de investigación se siguieron las pautas de estructuración del método PICO (participantes, intervención, control y resultados).

Criterios de búsqueda

Se realizó una búsqueda bibliográfica de las diferentes bases de datos para identificar los trabajos publicados desde 2010 hasta 2020, sobre la calidad de vida de los

pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Las bases de datos utilizadas fueron: Pubmed, ScienceDirect, y Cochrane. Los términos de búsqueda que se han introducido para llevar a cabo la búsqueda definitiva de artículos, según la terminología MeSH han sido: Amyotrophic Lateral Sclerosis, caregivers, quality of life y supportive care. Para realizar la búsqueda en las bases mencionadas se combinaron las palabras claves con el operador booleano “AND”: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) AND (Caregivers) AND (supportive care) AND (quality of life). De este modo, se obtuvieron 48 artículos en PubMed, 35 en Cochrane y 19 en ScienceDirect, comprendiendo un total de 102 artículos (Anexo 4).

Se utilizó el término “supportive care” en lugar de “equipo multidisciplinar” por la cantidad de resultados obtenidos, dado que, con el primero no se identificaron artículos que describieran datos acerca de los tratamientos orientados a mejorar de la calidad de vida del paciente con ELA y su familia.

Criterios de inclusión y exclusión

Los criterios de inclusión empleados en la búsqueda de artículos han sido la fecha de publicación con un límite de 10 años de antigüedad que permitieran el acceso al artículo completo. Los estudios seleccionados fueron ensayos clínicos aleatorizados con cohortes, estudios longitudinales y reporte de casos, cuyos sujetos de estudio eran pacientes con ELA. Se buscaron ensayos aplicados exclusivamente en humanos, los cuales, tuvieran edad adulta dado que la enfermedad suele desencadenarse a partir de los 45 años. Por último, se limitó la búsqueda a español e inglés, siendo notablemente más efectiva en el segundo.

Por su parte, los criterios de exclusión fueron los artículos publicados fuera del rango de tiempo establecido, los que no aportaban una relación entre la ELA, el tratamiento multidisciplinar y la calidad de vida que éste aporta a los enfermos y su familia. Se desestimaron los estudios que no utilizaron escalas y cuestionarios validados, así como, los que comprendían una muestra inferior a 15 participantes. Del mismo modo, han sido descartados otras revisiones sistemáticas y bibliográficas.

Manejo, extracción y síntesis de datos

Los resultados obtenidos por las búsquedas fueron descargados a un procesador de referencias bibliográficas (Mendeley), donde se han filtrado los trabajos en función del título y el resumen. Durante este proceso, todas las referencias duplicadas, descartadas y

las seleccionadas han sido registradas a través de la realización de un diagrama de flujo (Figura 1). La búsqueda no ha sido ciega en cuanto a autores, revista o institución.

Se ha consultado la escala de Jadad (Jadad, A.R. et al., 1996) para el análisis de la calidad metodológica de los ensayos aleatorizados, y el análisis crítico se ha basado en la guía CONSORT (Schulz, K.F. et al., 2011) para la comprobación de la información incluida para la comunicación de un ensayo clínico aleatorizado.

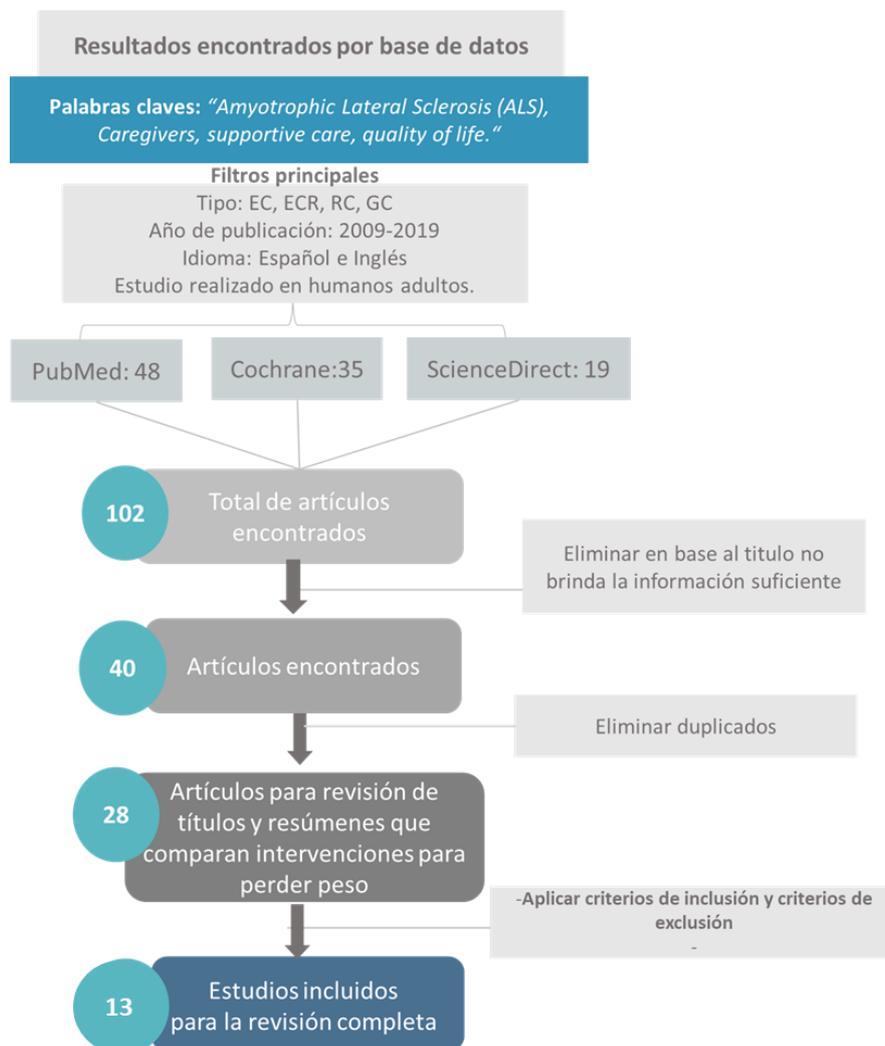


Figura 1. Diagrama de flujo del proceso de búsqueda y cribado. EC: ensayo clínico, ECR: ensayo clínico randomizado, RC: reporte de casos, GC: grupos cruzados.

RESULTADOS

De los 102 artículos identificados en total de todas las bases de datos, se eliminaron 62 artículos que al leer el título y el resumen se identificaba otro enfoque no relacionado con el tema de investigación, quedando 40 artículos. De éstos se realizó la eliminación de los artículos duplicados en las distintas bases de datos quedando un total de 28 artículos.

Mediante la lectura del resumen y la lectura completa de artículos, se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión mencionados, por lo cual se seleccionan finalmente 13 artículos como resultados para ser incluidos en la revisión sistemática. Se llevó a cabo un análisis exhaustivo e individualizado de cada uno de ellos. De este modo, nueve de ellos se presentan como un estudio aleatorio de ensayo controlado (ECA), dos artículos como ensayos multicéntricos aleatorizados y otros dos como estudios longitudinales. Cuatro de los estudios analizados poseen una calidad de evidencia alta, el resto obtuvieron un nivel medio de validez según la escala Jadad.

En cuanto al país de procedencia, todos ellos fueron realizados en Europa, la mayoría, concretamente siete, se llevan a cabo en los Países Bajos, mientras que dos se llevan a cabo en Italia, dos en Reino Unido, uno en Holanda y otro en Dublín.

Los diferentes estudios están realizados con dos tipos de participantes, pacientes diagnosticados de ELA y los cuidadores principales. Cuatro de los estudios estaban realizados con pacientes adultos diagnosticados de ELA; otros cinco se llevaron a cabo con los cuidadores principales de pacientes con esta enfermedad; tres de los estudios comprendían a ambos participantes (pacientes y cuidadores) a la vez; y uno de ellos el objeto de estudio fue el equipo multidisciplinar y los cuidados aportados por el cuidador informal. El número de participantes en los estudios incluidos varió considerablemente, oscilando entre 15 hasta 108 en los artículos con pacientes diagnosticados de ELA como participantes. Los artículos que estudiaron a los cuidadores variaban desde 23 participantes hasta 140. Cuando se estudiaron a ambos las muestras fueron desde 50 hasta 132. Por último, el artículo acerca de los cuidados del equipo multidisciplinar comprendió una muestra de 43 de estos equipos.

El tiempo de estudio en todos los artículos fue breve dada las características de dicha enfermedad, siendo el estudio más largo de 12 meses y el más corto de ocho

semanas. Aun tratándose de tiempos reducidos hubo pacientes que fallecieron durante los estudios.

Todos los estudios de pacientes con ELA incluyeron adultos mayores de 18 años, tanto hombres como mujeres dado que la variable sexo no resulta de gran relevancia en esta enfermedad y también, por el reducido número de personas que la padezcan. Del mismo modo, los estudios que comprendían a los cuidadores informales como objeto de estudio también fueron mayores de 18 años, tanto hombres como mujeres.

En la tabla 1 se muestran los resultados obtenidos de la búsqueda sistemática quedando expuestos los resultados en función de la población estudiada, la localidad, el periodo de estudio, diseño de la investigación, objetivo del estudio, tipo de intervención (si aplica), conclusiones y validez del estudio en función de su calidad metodológica.

Diseño

En el estudio aleatorizado controlado con estimulación diafragmática y estudio cualitativo longitudinal de McDermott et al. (2016). En él, se diferencian dos grupos de pacientes que difieren en la técnica a estudio, obteniendo un resultado negativo sobre la supervivencia general y un impacto mínimo en la calidad de vida. Por otro lado, en el ensayo controlado aleatorizado de Lunetta et al. (2016) que incluye dos grupos de programas de ejercicio para pacientes con ELA, uno supervisado y otro con la atención habitual sin encontrar efectos de los programas de ejercicio supervisados sobre la supervivencia, sin embargo, se observó que sí reducían significativamente el deterioro motor mejorando así, la calidad de vida del paciente.

En el estudio multicéntrico aleatorizado de Van Groenestijn et al. (2015) se comparan los efectos de la terapia cognitivo-conductual (TCC) y la atención habitual (CU) sobre la calidad de vida (CdV) en pacientes con ELA psicológicamente angustiados. Se obtuvo un resultado positivo con mejor funcionamiento emocional de los pacientes y cuidadores que recibieron TCC. Finalmente, Zucchi et al. (2019) mediante un estudio aleatorizado de ensayo controlado evalúa dos grupos, uno de ejercicio intenso y otro de ejercicio usual sin encontrar cambios significativos en la progresión de la enfermedad en pacientes de ambos grupos. Tampoco hubo diferencias significativas en cuanto a supervivencia, función respiratoria y calidad de vida.

Los cuidadores informales de los pacientes con ELA resultan de gran interés en investigación, de este modo, Burke et al. (2019) en un ensayo clínico controlado

aleatorizado diferencia tres grupos entre mejores cuidadores, reducción del estrés con mindfulness y grupo control. Identificó que los cuidadores juegan un papel relevante en la mediación de ansiedad, depresión y angustia mejorando la calidad de vida del paciente con ELA.

Uno de los estudios de ensayo controlado aleatorizado el de Wit et al. (2018), evaluó la intervención combinada en la terapia a través de un contacto presencial, seis online y uno telefónico ocasionado por las largas listas de espera, y demostró el malestar psicológico del cuidador causado por dichas listas de espera. A su vez, otro de los artículos quiso evaluar los niveles de distrés psicológico a lo largo del tiempo en los cuidadores de pacientes con ELA en la etapa inicial de la enfermedad mediante un ensayo clínico aleatorizado. Se observó que, los sentimientos de angustia aumentaban en los cuidadores de ELA conforme avanzaba la enfermedad, y afirma que el afrontamiento orientado a las emociones está relacionado con la angustia psicológica (de Wit, Bakker, et al., 2019).

Otro de los ensayos clínicos aleatorizados con cuidadores de pacientes con ELA realizado de manera cualitativa persiguió recopilar información sobre las diferentes experiencias con diferentes componentes de un programa de apoyo psicológico, atención plena y contacto con los compañeros, obteniendo un feedback beneficioso por parte de los cuidadores, principalmente en el apoyo psicológico, aunque demandando más individualización (de Wit, Vervoot, et al., 2019). En otro estudio un año más tarde, el más actualizado de la revisión, de Wit et al. (2020) evaluó en un ensayo controlado aleatorizado un programa de apoyo psicosocial mixto para pacientes con ELA para mejorar la sensación del autocuidado y disminuir la angustia psicológica sin obtener ningún resultado efectivo, aunque sí hubo un efecto positivo sobre el control de los pensamientos.

Uno de los artículos trata de un estudio aleatorizado de H. Creemers et al. (2011) que evaluó la influencia del manejo de casos en la mejora de la calidad de vida en los pacientes con ELA, concluye que un tratamiento multidisciplinar no marca diferencia en cuanto la calidad de vida, pero sí que lo hace, en cuanto a la salud emocional de los cuidadores. Del mismo modo, en un trabajo posterior Hubb Creemers et. Al. (2014) en la realización de un ensayo controlado aleatorio grupal multicéntrico con el equipo multidisciplinar de atención del paciente con ELA, cuyo objetivo fue estudiar el efecto

de la gestión de casos sobre la calidad de vida, la tensión del cuidador y la percepción de calidad de la atención en pacientes con ELA y sus cuidadores coincide en que el manejo de casos no confiere ningún beneficio para ambos.

En el resto de los artículos seleccionados, los participantes de los estudios con los pacientes y sus cuidadores. En un estudio longitudinal Huub Creemers et al. (2016) examinó las asociaciones a lo largo del tiempo entre la tensión del cuidador y la clínica y características psicosociales del paciente con ELA, y observó que el aumento de los síntomas de ansiedad y el sentirse menos apoyado por el equipo multidisciplinar repercute en la tensión del cuidador. Finalmente, Veronese et al. (2017) mediante un ensayo controlado aleatorizado analizó el impacto de un servicio especializado en cuidados paliativos para pacientes gravemente afectados por ELA y cómo repercutía en su cuidador, concluyendo una respuesta positiva en muchas de las variables a estudio.

Medidas de resultados

En los trabajos incluidos hubo cierta variación en el método de evaluación de los resultados. La mayoría de ellos utilizaron escalas y cuestionarios validados. Las escalas más utilizadas fueron la escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HADS), ALS Functional revisada (ALSFRS-R) y la escala ALSAQ-40 Emotional Functioning; el cuestionario McGill Quality of Life (MGQoL) y el cuestionario de Salud SF-36 fueron utilizados por más de uno de los artículos. Además, el índice de tensión del cuidador (CSI) fue una herramienta en la recogida de datos de varios de los trabajos. Por otro lado, se realizaron entrevistas individuales en varios de los artículos.

Finalmente, varios de los artículos utilizaron vías telefónica y online durante la realización del estudio, las cuales fueron acogidas positivamente por parte la mayoría de los participantes dado que se amoldaba más al tiempo del que disponían en función de las circunstancias personales.

Tabla 1. Características de los resultados de la revisión sistemática

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
(McDermott et al., 2016)	108 pacientes adultos con ELA Diagnosticado	Reino Unido	Diciembre 2013 - 2014	Ensayo aleatorizado controlado con estimulación diafragmática (DP) y estudio cualitativo longitudinal	<ul style="list-style-type: none"> · Evaluar el efecto de la DP sobre la supervivencia durante la duración del estudio en pacientes con ELA con insuficiencia respiratoria. · Dos grupos: Grupo bajo cuidados estándar y grupo con los mismos cuidados más DP. 	<p>La DP tuvo un efecto negativo sobre la supervivencia general.</p> <p>El impacto en la calidad de vida fue mínimo en el mejor de los casos, sin diferencias estadísticamente significativas observadas entre los brazos en pacientes</p>	Alta
(Burke et al., 2019)	75 cuidadores de pacientes con ELA	Dublín, Irlanda	Entre 9 y 12 semanas	Ensayo clínico controlado y aleatorizado	· Reducir la angustia psicológica en los cuidadores de pacientes con ELA a través de intervenciones grupales.	Se encontró que los cuidadores juegan un papel relevante en la mediación de ansiedad, depresión y angustia autoinformada al tiempo que también	Alta

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
					· Se compone de tres intervenciones: a) mejores cuidadores. b) reducción del estrés basada en el mindfulness. c) grupo control (tratamiento de costumbre)	reducen la carga subjetiva y mejoran la calidad de vida de los pacientes con ELA.	
(Huub Creemers et al., 2014)	43 equipos multidisciplinares de cuidados a pacientes con ELA	Países Bajos	12 meses	Ensayo controlado aleatorio grupal multicéntrico con el equipo multidisciplinario de atención de ELA como unidad de aleatorización	· Estudiar el efecto de la gestión de casos sobre la calidad de vida, la tensión del cuidador y la percepción de calidad de la atención en pacientes con ELA y sus cuidadores. · Dos intervenciones: a) grupo de cuidadores que aplican el tratamiento usual. b) intervención	En el contexto de los equipos multidisciplinares de atención de ELA, el manejo de casos no parece conferir ningún beneficio para los pacientes con ELA o sus cuidadores.	Alta

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
(Huub Creemers et al., 2016)	132 pacientes con ELA y su cuidador informal más importante (n = 126)	Países Bajos	12 meses	Estudio longitudinal sobre la tensión del cuidador y los factores del paciente y del cuidador en 126 parejas, que participaron en un ensayo controlado aleatorio sobre la efectividad del	de manejo de caso basado en modelo de gestión de casos de cuidado del paciente con una coordinación más integral de los servicios a lo largo del continuum de la atención, visto desde la perspectiva del paciente. <ul style="list-style-type: none"> · Examinar las asociaciones a lo largo del tiempo entre la tensión del cuidador y la clínica y características psicosociales del paciente con ELA. · La tensión del cuidador se midió con el Índice de tensión del cuidador (CSI) 	El aumento de los síntomas de ansiedad y el sentirse menos apoyado por el equipo multidisciplinar repercute en la tensión del cuidador.	Media

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	<i>Objetivo / Intervención</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>Validez</i>
				manejo de casos de ELA.	genérico de 13 ítems, ampliamente utilizado en la investigación de la salud y la práctica clínica.		
(de Wit et al., 2018)	140 cuidadores de pacientes con ELA	Países Bajos	8 semanas a 9 meses	Ensayo controlado aleatorizado con un diseño de control de lista de espera.	<ul style="list-style-type: none"> · Investigar la efectividad de un apoyo psicosocial a través de un programa destinado a mejorar los sentimientos de control sobre las tareas de cuidado y reducir la angustia psicológica. · La intervención combinada se basa en la Terapia de Aceptación y Compromiso y consta de un contacto presencial, seis 	Se encontró malestar psicológico del cuidador evaluado con la escala de ansiedad y depresión hospitalaria.	Media

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
(de Wit, Bakker, et al., 2019)	54 cuidadores	Países Bajos	10 meses	Ensayo clínico aleatorizado con seguimiento de los cuidadores de pacientes en la etapa inicial de ELA.	<p>módulos guiados online y un contacto telefónico.</p> <ul style="list-style-type: none"> · Evaluar los niveles de distrés psicológico a lo largo del tiempo en los cuidadores de pacientes con ELA en la etapa inicial de la enfermedad. · Los cuestionarios se administraron al inicio del estudio, a los 4, 7 y 10 meses. La angustia psicológica se evaluó mediante la escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HADS) y los estilos de afrontamiento orientados a la tarea, la emoción y la evitación se 	<p>Los sentimientos de angustia aumentan en los cuidadores de ELA durante el curso de la enfermedad del paciente.</p> <p>El afrontamiento orientado a las emociones está relacionado con la angustia psicológica; sin embargo, el afrontamiento emocional y la angustia pueden representar un constructo superpuesto</p>	Media

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	<i>Objetivo / Intervención</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>Validez</i>
(de Wit, Vervoort, et al., 2019)	23 cuidadores fueron entrevistados de manera individual	Países Bajos	Entre 8 y 12 semanas	Estudio cualitativo dentro de un ensayo clínico aleatorizado de 148 cuidadores y 101 pacientes con ELA	<p>identificaron con la versión corta del Inventario de afrontamiento para situaciones estresantes (CISS-21)</p> <p>· Recopilar información sobre las diferentes experiencias con diferentes componentes del programa de apoyo y descubrir qué ganaron los cuidadores al seguir dicho programa.</p> <p>· Entrevistas individuales en profundidad, sobre las experiencias de los cuidadores El programa, realizado</p>	Se encontró que los cuidadores percibían cada componente del programa como beneficioso, pero se expresaban reacciones ambivalentes sobre los ejercicios de atención plena y las funciones de contacto con los compañeros. Los cuidadores también expresaron la necesidad de un programa más personalizado con respecto al orden y el	Media

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	<i>Objetivo / Intervención</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>Validez</i>
					bajo la guía de un psicólogo, consta de psicoeducación, ejercicios psicológicos y de atención plena, consejos prácticos e información, y opciones para el contacto con los compañeros. Las entrevistas se grabaron en audio, se transcribieron textualmente y se analizaron temáticamente.	tiempo de los módulos y querían continuar el programa de apoyo por más tiempo.	
(de Wit et al., 2020)	74 cuidadores para cada grupo evaluado (programa de apoyo, grupo control en lista de espera)	Holanda	3 y 6 meses	Ensayo controlado aleatorizado	· Evaluar un programa de apoyo psicosocial mixto para los pacientes con ELA que mejore la sensación de control sobre el cuidado,	El programa de apoyo no tuvo ningún efecto sobre los resultados a pesar de un efecto positivo significativo sobre la variable interviniente	Alta

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
					<p>reduzca la angustia psicológica.</p> <p>· Se preparó un programa de apoyo basado en Terapia e aceptación y compromiso. Consistía en seis modelos guiados online, un contacto presencial y un contacto telefónico</p> <p>La sensación de control de los cuidadores sobre la prestación de cuidados se evaluó mediante las medidas de autoeficacia, se evaluó la carga del cuidador y la calidad de vida y angustia</p>	<p>autoeficacia con respecto al control sobre los pensamientos. la mitad de los cuidadores no completaron la intervención y el motivo más frecuente fue la falta de tiempo</p>	

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
(Lunetta et al., 2016)	60 pacientes distribuidos en dos grupos (grupo de programa de ejercicio supervisados (SMEP), atención habitual (UCP))	Italia	Dos semanas durante 6 meses consecutivos	Ensayo controlado aleatorizado	<p>psicológica de los pacientes.</p> <ul style="list-style-type: none"> · Evaluar los efectos de tres programas de ejercicio estrictamente supervisados en comparación con atención habitual en pacientes con ELA. · El SMEP incluye tres subgrupos de tratamiento: Ejercicios activos asociados con actividad de cicloergómetro (1A), solo ejercicio activo (1B), y ejercicio pasivo (1C). Los pacientes SMEP y sus cuidadores fueron capacitados para una 	No se encontraron efectos de las SMEP sobre la supervivencia, el deterioro respiratorio y el MGQoL. Los ejercicios estrictamente controlados pueden reducir significativamente el deterioro motor en pacientes con ELA	Media

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	<i>Objetivo / Intervención</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>Validez</i>
					<p>programa de ejercicio pasivo en el hogar. El grupo UCP fue tratado con ejercicios pasivos y de estiramiento dos veces por semana.</p> <p>los pacientes fueron evaluados por ALS Functional revisado (ALSFRS-R), la escala de calificación del porcentaje de la capacidad vital forzada (CVF%) y el cuestionario McGill Quality of Life (MGQoL).</p>		
(H. Creemers et al., 2011)	132 pacientes y sus cuidadores divididos en dos grupos: Cuidados con un grupo	Países Bajos	12 meses	Estudio aleatorizado	· Evaluar la influencia del manejo de casos en la mejora de la calidad de vida en los pacientes con ELA.	Los resultados preliminares demostraron que en los grupos de cuidados	Media

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
	multidisciplinario de ELA, y cuidados usuales.				<ul style="list-style-type: none"> · Se evaluó un grupo con cuidados de un grupo multidisciplinar y un grupo con cuidados usuales. Dos terapeutas ocupacionales guiaron a los pacientes en los cuidados. Realizaron visitas a los pacientes y cuidadores en casa cada tres meses. Se evaluó la calidad de vida del paciente y la carga del cuidador 	multidisciplinario no se observó una diferencia en cuanto la calidad de vida. Sin embargo, en ambos grupos se aumentó la salud emocional de los cuidadores.	
(Van Groenestijn et al., 2015)	15 pacientes	Países Bajos	16 semanas (5 a 1 sesiones) duración de las evaluaciones	Estudio multicéntrico aleatorizado Ensayo controlado	<ul style="list-style-type: none"> · Comparar los efectos de la terapia cognitivo-conductual (TCC) y la atención habitual (CU) sobre la calidad de vida 	El funcionamiento emocional de los pacientes y cuidadores fue mayor en los que recibieron TCC- El CSI fue	Media

Autor, año	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo / Intervención	Conclusiones	Validez
			hasta 10 meses		<p>(CdV) en pacientes con ELA psicológicamente angustiados y sus cuidadores.</p> <p>· Las medidas de resultado fueron SF-36 Mental Component Summary (MCS), ALSAQ-40 Emotional Functioning (EF), escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HADS) e Índice de tensión del cuidador (CSI).</p>	significativamente mejor en TCC que UC. CSI fue significativamente menor en la TCC	
(Veronese et al., 2017)	50 pacientes y sus cuidadores informales o familiares. 25 en cada grupo.	Reino Unido	16 semanas	Estudio aleatorizado ensayo controlado	· Analizar el impacto de un servicio especializado en cuidados paliativos para pacientes	Al inicio no se encontraron diferencias, y 4 pacientes fallecieron durante el seguimiento.	Media

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	<i>Objetivo / Intervención</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>Validez</i>
					<p>gravemente afectados por ELA.</p> <p>· Se comparo la derivación inmediata al servicio (FT, vía rápida) y una espera de 16 semanas (vía estándar, ST) en recibir los cuidados paliativos para pacientes gravemente afectados.</p> <p>Se evaluó la calidad de vida individual y la carga de los cuidadores (CBI) con resultados secundarios de síntomas, problemas psicosociales y espirituales.</p>	<p>Después de 16 semanas (T1), los participantes de FT puntuaron significativamente mejoría en el índice SEIQoL-DW, dolor disnea alteración del sueño y síntomas intestinales.</p>	
(Zucchi et al., 2019)	65 pacientes en dos grupos.	Italia		Estudio aleatorizado	· Evaluar la influencia del ejercicio físico en	No se encontraron cambios	Media

<i>Autor, año</i>	<i>Población</i>	<i>Localidad</i>	<i>Periodo</i>	<i>Diseño</i>	<i>Objetivo / Intervención</i>	<i>Conclusiones</i>	<i>Validez</i>
				ensayo controlado	la supervivencia y estado psicológico de los pacientes con ELA, especialmente en las primeras etapas de la enfermedad. · Se evaluaron dos grupos: Ejercicio intensivo 5 veces a la semana, y ejercicio usual, dos veces a la semana. Ambos grupos recibían ejercicio aeróbico, entrenamiento de resistencia, estiramiento o ejercicio activo asistido. Se evaluaron los eventos adversos, sin traqueotomía supervivencia, funciones motoras y	significativos en la progresión de la enfermedad en pacientes de ambos grupos. No hubo diferencias significativas entre los dos grupos en supervivencia, función respiratoria, tiempo para los procedimientos de apoyo y calidad de vida	

<i>Autor, año</i>	Población	Localidad	Periodo	Diseño	Objetivo Intervención	/ Conclusiones	Validez
					respiratorias, fatiga, calidad de vida y cuidador carga.		

DISCUSIÓN

Esta investigación pretendió estudiar los tratamientos e intervenciones aplicadas para mejorar la calidad de vida y reducir los aspectos emocionales y sociales negativos como consecuencia de la ELA, desde la implicación del personal enfermero o cuidador, ya que estos aspectos se ven afectados para ambos (Caga et al., 2019).

Se buscaron artículos acerca de los tratamientos e intervenciones más recientes que han sido aplicados a pacientes con ELA, cuáles se han enfocado en mejorar la calidad de vida de los pacientes, cuál ha sido la relevancia del papel enfermero en este contexto y si se ha encontrado evidencia suficiente sobre las mejoras en la relación cuidador-paciente.

En los artículos seleccionados se observó que en su mayoría se comparaban dos grupos de intervenciones o más con distintos tipos de tratamientos o programas de intervención. Se encontraron artículos con enfoque de equipos multidisciplinares, y otros que se centraban en la atención en el cuidado y atención del cuidador para mejorar la calidad de vida de éste y de los pacientes. También se abarcaron tratamientos no invasivos e invasivos. Entre los tratamientos no invasivos destacan las terapias de rehabilitación física y ejercicio mientras, que en los tratamientos invasivos destacan las terapias de ayuda respiratoria a través de un dispositivo. Por último, un artículo realizó un estudio sobre la aplicación de los cuidados paliativos en este tipo de pacientes.

Equipos multidisciplinares

Uno de los aspectos más relevantes de la revisión sistemática son cómo influyen los tratamientos multidisciplinares para los pacientes con ELA, ya que, es en éstos donde destaca el papel de enfermería proporcionando al paciente atención continuada y directa, promoviendo siempre la independencia del paciente y mejorando la calidad de vida de los pacientes y familiares (González Díaz et al., 2003).

Dada la gran complejidad clínica de esta enfermedad, los pacientes terminan siendo dependientes completamente en las ABVD siendo participes durante todo el proceso de avance de la enfermedad, pues es mínimo el porcentaje de pacientes con deterioro cognitivo hilado a la ELA. En consecuencia, se va a necesitar un gran apoyo por parte de diferentes especialistas de profesionales de la salud durante un tiempo prolongado e intenso, el cual, no solo afectará a la persona que lo padece, sino que también provocará consecuencias en el núcleo familiar, siendo habitualmente, uno de ellos quien adoptará el

papel de cuidador principal. Los cuidadores principales son piezas claves en el proceso de enfermedad del paciente con ELA, que realmente puede influir en su calidad de vida. Por lo tanto, no se puede olvidar realizar estudios sobre el papel del cuidador principal y su atención y tratamiento. Para lograr abarcar todos los puntos que expone esta patología es necesario atenderles mediante un equipo multidisciplinar.

El estudio de Huub Creemers et al., (2014) evaluó el efecto del manejo de casos desde el punto de vista multidisciplinar sobre la calidad de vida, la tensión del cuidador y la calidad de atención percibida en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y sus cuidadores. Por lo que, los pacientes recibieron atención de sus cuidadores además de atención de un equipo multidisciplinar. Bajo este contexto no se observaron cambios significativos ni ningún beneficio a favor de los pacientes que recibieron la atención de los equipos multidisciplinarios, por lo que esto no mejoraba la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes (Huub Creemers et al., 2014). Los autores destacan que, a pesar de que el programa se llevó a cabo en un tiempo prolongado, se discute la eficacia de los periodos de visita y que es posible que esto mejorase con la implementación de llamadas telefónicas y emails entre las visitas para poder construir mayor estabilidad entre el mánager y los pacientes y cuidadores.

Por otro lado, estudios han establecido que los equipos multidisciplinarios involucrados en la atención de pacientes con ELA deben prestar especial atención al cuidador, pues se demostró que el bienestar emocional del paciente, y los síntomas de ansiedad y apoyo tienen impacto en la tensión del cuidador, y ésta finalmente, también influyen sobre el bienestar del paciente. Éstos ayudarán a guiar el desarrollo de intervenciones de apoyo basadas en evidencia que se centren en el estilo de afrontamiento del cuidador y en evitar la angustia (Huub Creemers et al., 2016).

Otro de los estudios incluidos trata el enfoque multidisciplinar con el fin de facilitar el cuidado de los pacientes con ELA a los cuidadores, por ende, mejorar la calidad de vida de ambos. El estudio reveló que en la medida en que los pacientes y los cuidadores dependen de la gestión de casos esta varía considerablemente (H. Creemers et al., 2011). Una de las acciones está centrada en que la administración es capaz de proporcionar información sobre las preferencias de atención que pueden facilitar la implementación de servicios de gestión de casos para pacientes con ELA. La entrevista con los participantes se basó en ofrecer apoyo emocional, en que se les proporcione experiencia profesional en

el cuidado de la ELA y el apoyo práctico en el cuidado diario. Además, declararon que las visitas domiciliarias e invertir un tiempo adecuado de consulta en función de la necesidad de los pacientes era muy apreciado tanto por los pacientes como por los cuidadores (H. Creemers et al., 2011).

Los cuidadores como factores de cambio en la calidad de vida del paciente

Los cuidadores de pacientes con ELA, por lo general miembros de la familia inmediata no remunerados, a menudo asumen la responsabilidad principal de las complejas necesidades de atención de los pacientes en entornos no medicalizados y, como consecuencia, muchos experimentan la carga del cuidador, la ansiedad y la depresión (Burke et al., 2019). Por lo que el cuidado y la atención hacia estos cuidadores influye directamente en los cuidados y la calidad de vida de los pacientes.

El estudio llevado a cabo por Huub Creemers et al., (2016) demostró la asociación entre la tensión del cuidador y las características clínicas y psicosociales de los pacientes y los cuidadores. Demostrando que la tensión del cuidador aumentó significativamente durante el periodo de estudio. Este aumento de tensión se asoció con los factores dependientes del tiempo del paciente y el funcionamiento emocional; y los factores dependientes del tiempo del cuidador, síntomas de ansiedad y la calidad de atención percibida.

El estudio evaluó los niveles de angustia psicológica a lo largo del tiempo en los cuidadores de pacientes en la etapa temprana de la ELA e investigó la asociación entre los estilos de afrontamiento de los cuidadores y la angustia psicológica a lo largo del tiempo (de Wit, Bakker, et al., 2019). Encontrando que los sentimientos de angustia aumentaron en los cuidadores del paciente con ELA durante el curso de la enfermedad por lo que el afrontamiento orientado a las emociones está relacionado con la angustia psicológica. Sin embargo, estos cuidadores pueden representar un constructo superpuesto, teniendo en cuenta que las personas pueden requerir diferentes estrategias de afrontamiento en diferentes situaciones (de Wit, Bakker, et al., 2019).

Los cuidadores a menudo enfrentan demandas estresantes debido a deficiencias graves y exacerbaciones clínicas del enfermo con ELA y la posibilidad de muerte temprana de los pacientes que atienden. Por lo que a menudo experimentan sentimientos de angustia psicológica y carga para el cuidador, sin embargo, existe gran carencia de

intervenciones de apoyo, actividades que ayudarían notablemente en el día a día para la calidad de vida de ambos (de Wit et al., 2018).

Los autores encontraron que además de la discapacidad física y el bienestar emocional del paciente, también un estilo de afrontamiento pasivo del cuidador, el aumento de los síntomas de ansiedad y el sentirse menos apoyado por el equipo tienen un impacto en la tensión del cuidador y el paciente (Huub Creemers et al., 2016).

Es por ello, por lo que la mayoría de las intervenciones van enfocadas también al cuidador del paciente con ELA. El estudio proporcionó información sobre la eficacia de un programa mixto de apoyo psicosocial sobre la angustia psicológica de los cuidadores de pacientes con ELA y sobre las relaciones indirectas con el bienestar de los pacientes. Para ello, se propuso un programa con el objetivo de mejorar los sentimientos de control sobre las tareas del cuidador, sin embargo, no se puso en marcha la intervención. Uno de los enfoques fuertes de esta intervención es el enfoque combinado: apoyo cara a cara en combinación con apoyo (de Wit et al., 2018). Investigaciones previas han demostrado que este tipo de intervención reducen la angustia psicológica en otras poblaciones de cuidadores y son valiosos en contextos de circunstancias cambiantes (Losada et al., 2015).

Mas adelante, Burke et al. (2019) pone en prácticas dos grupos de intervención y uno de tratamiento habitual, las intervenciones fueron enfocadas a los cuidadores, una en la reducción del estrés basada en la atención plena o “mindfulness” y la otra en una intervención grupal con enfoque de la construcción de mejores cuidadores, en ambas se otorgaban herramientas que servirían para la gestión del paciente tanto emocional como física, así como el manejo de las emociones propias. Este estudio es un diseño de protocolo y no muestra resultados, pero se espera que sean exitosos en la reducción de carga subjetiva y mejora de calidad de vida de los pacientes con ELA.

Otro de los trabajos se basó en la aplicación de un programa de apoyo psicosocial combinado basado en la terapia de aceptación y compromiso para apoyar a los cuidadores de pacientes con ELA (de Wit, Vervoort, et al., 2019). El programa constaba de psicoeducación, ejercicios psicológicos y de atención plena, además de consejos prácticos e información y opciones para el contacto con los compañeros. De este estudio se obtuvo que el programa mostró que los cuidadores percibieron cada componente del programa como beneficioso, pero se expresaron reacciones contrarias en algunos casos con los compañeros (de Wit, Vervoort, et al., 2019). Entre las recomendaciones que expresaron

los cuidadores estaban que necesitaban un programa más personalizado con respecto al orden y el tiempo de los módulos y querían continuar con el programa de apoyo por más tiempo. Por otro lado, el programa ayudó a los cuidadores a percibir el control sobre la situación del cuidado, a aceptar emociones y pensamientos negativos y a estar ahí para el paciente (de Wit, Vervoort, et al., 2019).

Otro de los programas evaluados, fue el realizado por De Wit et al. (2020) el cual consistía en un programa de apoyo psicosocial mixto (presencial y online) para cuidadores de pacientes con ELA, este programa al igual que el del año anterior estuvo pasado en la terapia de aceptación y compromiso y apoyo a los cuidadores, con la diferencia de hacerlo mixto, con visitas presenciales, seis módulos guiados online y un contacto telefónico. Este programa de apoyo no tuvo ningún efecto sobre los resultados primarios o secundarios a pesar de tener un efecto positivo significativo sobre la variable del control sobre los pensamientos (De Wit et al., 2020). Los cuidadores demostraron que no tenían tiempo para acudir a la intervención por lo que la mayoría de éstos no completó el programa, sin embargo, este tipo de programas no se ve efectivo para reducir la angustia de los pacientes y sus cuidadores (De Wit et al., 2020). Hay que tener en cuenta, que el alto nivel de abandonos de la intervención puede haber limitado la capacidad de detectar un efecto de la misma.

Terapias conjuntas paciente-cuidador.

El paciente con ELA termina siendo dependiente, teniendo complicaciones relativamente con frecuencia y padeciendo, además, angustia y ansiedad. El cuidador será quien más tiempo le acompañe, quien atienda todas sus necesidades, sepa realmente en qué estado emocional se encuentra el paciente y será el primero en actuar en caso de haber alguna complicación. A su vez, el paciente recibe un trato del cuidador a través del cual, observa y siente el estado psicosocial en el que se encuentra. Por todas estas razones, resulta interesante el análisis conjunto paciente-cuidador.

El estudio de Van Groenestijn et al. (2015) comparó los efectos de la terapia cognitivo-conductual y la atención habitual sobre la calidad de vida en pacientes psicológicamente angustiados y sus cuidadores. En este estudio los cuidadores expresaron una demanda no anticipada de apoyo psicológico individual, esta podría ser beneficiosa para pacientes y cuidadores. Los estrictos criterios de elegibilidad limitaron la tasa de participación y por ende se generalizaron los resultados, sin embargo, se

encontró que los grupos que recibían terapia cognitivo-conductual mejoraron la calidad de vida de manera relevante, sin embargo, los cuidadores experimentaron un aumento de la carga del cuidador. Por otro lado, la angustia psicológica disminuyó también en el grupo que recibía terapia, tanto en los pacientes como en los cuidadores (Van Groenestijn et al., 2015).

Sin embargo, este tipo de intervención resulta complicado porque los cuidadores ya demuestran una sobrecarga de cuidado, por lo que los autores recomiendan programas individualizados y la aplicación de las intervenciones desde el hogar o vía online para tener una amplia gama de respuestas que confiera la capacidad de participación a los cuidadores (Van Groenestijn et al., 2015).

Tratamientos no invasivos: Ejercicios

La debilidad muscular es uno de los síntomas que más afecta a los pacientes con ELA, ésta suele ocurrir en los músculos aislados y el daño es progresivo hasta alcanzar la atrofia muscular. Sin embargo, el ejercicio físico ofrece una amplia variedad de beneficios para la salud y el bienestar aumentando la fuerza muscular, estimulando el sistema inmunológico y ejerciendo un efecto positivo sobre la función del sistema cardiovascular (Lunetta et al., 2016).

El estudio llevado a cabo por Lunetta et al. (2016) evaluó los efectos de tres ejercicios estrictamente monitorizados en comparación con la atención habitual en una cohorte de pacientes con ELA. Los resultados demostraron que un ejercicio estrictamente supervisado da como resultado una disminución de la función global del deterioro en la ELA. Después del seguimiento de seis meses se sugiere que los efectos sobre la progresión de la enfermedad podrían ser debido tanto a la frecuencia como a la intensidad del ejercicio (Lunetta et al., 2016).

También se debe tener en cuenta que, en las personas con ELA un músculo débil puede dañarse si se trabaja en exceso porque ya está funcionando cerca de su máxima capacidad. Ésta es una de las causas que han desanimado a algunos expertos en la aplicación de programas de ejercicios a pacientes con ELA. Sin embargo, se debe tener en cuenta que en parte la debilidad muscular es por falta de uso y desacondicionamiento del músculo. Por lo que es necesario que los pacientes con ELA reciban un programa de ejercicio estrictamente supervisado para obtener resultados fisiológicos y psicológicos positivos (Lunetta et al., 2016).

Los programas de ejercicios del estudio no tuvieron efectos perjudiciales en comparación con los habituales programas de atención (Lunetta et al., 2016).

Otro de los estudios basados en la rehabilitación física es el realizado por Zucchi et al. (2019) en el que se evalúa la frecuencia en que deben realizarse los ejercicios en pacientes con ELA. Por lo que se aplican dos regímenes, uno de ejercicio intensivo versus un de régimen de ejercicio habitual, con el fin de evaluar si la ELA disminuía la progresión o mejoraba las funciones motoras y la calidad de vida de los pacientes. En ambos grupos se realizó entrenamiento aeróbico, entrenamiento de resistencia, el estiramiento o el ejercicio activo asistido. En este estudio se encontraron cambios en la progresión de la enfermedad, sin embargo, no hubo diferencias significativas entre los dos grupos de supervivencia, función respiratoria y tiempo para los procedimientos de apoyo y calidad de vida (Zucchi et al., 2019).

Este estudio demostró que no había cambios importantes en la progresión de la enfermedad, así como en la supervivencia y la función respiratoria inducida por el entrenamiento con ejercicios motores de alta frecuencia (Zucchi et al., 2019). Por lo que, el papel del ejercicio en pacientes con ELA se ha seguido debatiendo estos últimos años, ya que anteriormente algunos estudios han demostrado que la tolerancia al ejercicio se reduce en los pacientes a medida que la enfermedad progresa (Zucchi et al., 2019).

Tratamientos invasivos: Estimulación diafragmática

La ventilación no invasiva es el tratamiento que los pacientes suelen recibir cuando usan una mascarilla y el aire es empujado hacia los pulmones para ayudar a respirar. La estimulación diafragmática es un posible tratamiento alternativo en el que se insertan cables en el músculo respiratorio principal para estimularlo directamente y ayudar a los pacientes a respirar. Esta es aplicada en pacientes que experimentan graves dificultades respiratorias debido a la esclerosis lateral amiotrófica.

El estudio realizado por McDermott et al. (2016), se quiso estudiar la posibilidad de que la estimulación diafragmática mejorara la supervivencia del paciente y su calidad de vida. Sin embargo, ésta tuvo un efecto negativo sobre la supervivencia general de los pacientes con ELA, y no se observó un impacto significativo en la calidad de vida. Los autores indican que este tratamiento no es para todos los pacientes con ELA y se demuestra que hay un daño potencial que puede surgir desde este enfoque si se utiliza

como un tratamiento de rutina en los pacientes con ELA y enfermedades respiratorias (McDermott et al. 2016).

Cuidados paliativos

Los cuidados paliativos tienen como objetivo mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias enfrentando problemas asociados como enfermedades incurables y progresivas. Aunque los cuidados paliativos se han aplicado anteriormente en pacientes con enfermedades neurológicas existe muy poca evidencia disponible sobre el impacto de éstos en los pacientes con ELA.

El estudio llevado a cabo por Veronese et al. (2017) analizó los resultados de los cuidados paliativos para pacientes gravemente afectados por esclerosis lateral amiotrófica evaluando cómo este tipo de cuidados afectaban a su calidad de vida y a la carga del cuidado en su cuidador principal. Los resultados demostraron que hubo una mejora positiva en la calidad de vida de los pacientes que recibieron los cuidados paliativos de manera temprana, por otro lado, la carga de la atención para familias y cuidadores no se vieron afectados. Esto puede reflejar el largo trayecto de la progresión de la enfermedad y que las familias habían experimentado la carga de cuidar al paciente muchos meses o años antes de que se les proporcionara este tipo de cuidados. Sin embargo, este es un primer estudio que se ha realizado en este tipo de pacientes por lo que las evaluaciones son muy limitadas y hay una falta de evidencia que debe ser estudiada sobre el bienestar de los cuidadores en este tipo de intervenciones (Veronese et al., 2017).

CONCLUSIÓN

De acuerdo con el objetivo planteado se han descrito los tratamientos e intervenciones aplicados para reducir los efectos psicológicos y sociales negativos como consecuencia de la ELA, los cuales han resultado en un detrimento de la calidad de vida del paciente. Respondiendo al objetivo de la investigación de los tratamientos e intervenciones más recientes aplicados en pacientes con ELA, de esta revisión sistemática podemos concluir:

1. La influencia del tratamiento con enfoque multidisciplinar influye positivamente en la carga del cuidador, así como en su salud emocional, pero no responde de manera significativa sobre la calidad de vida del paciente con ELA.

2. Debido a la alta carga que los cuidadores de pacientes con ELA soportan se recomiendan las intervenciones llevadas a cabo en casa, vía telefónica o vía online.
3. Los tratamientos no invasivos como la rehabilitación a través de ejercicios físicos pueden resultar beneficiosos para los pacientes con ELA. Dependiendo de su frecuencia, intensidad y de si éstos son llevados a cabo bajo una supervisión estricta. Sin embargo, son necesarios más estudios de investigación con respecto al tema.
4. Los tratamientos invasivos en los pacientes como la estimulación diafragmática pueden resultar contraproducentes e incluso peligrosos, por lo que se debe de evaluar el historial clínico del paciente y conocer sus necesidades.
5. Los cuidados paliativos en los pacientes con ELA son aplicados recientemente por lo que no se dispone de evidencia suficiente al respecto. Los resultados de un estudio han demostrado influir positivamente en la calidad de vida de los pacientes y cuidadores.

BIBLIOGRAFÍA

- AdELA. (1990). *Asociación Española de ELA*. <https://adelaweb.org/>
- ARAELA. (2020). *Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica*. <https://www.araela.org/>
- Braunwald, J., Fauci, A., Kasper, D., Hauser, L., Longo, D., & Loscalzo, J. (2008). Principios de Medicina Interna. In *McGraw-Hill Medical* (20th ed.). Mc Graw Hill. <https://accessmedicina.mhmedical.com/book.aspx?bookID=2461>
- Burke, T., O’Raghallaigh, J. W., Maguire, S., Galvin, M., Heverin, M., Hardiman, O., & Pender, N. (2019). Group interventions for amyotrophic lateral sclerosis caregivers in Ireland: a randomised controlled trial protocol. *BMJ Open*, 9(9), e030684.
- Caga, J., Hsieh, S., Lillo, P., Dudley, K., & Mioshi, E. (2019). The Impact of Cognitive and Behavioral Symptoms on ALS Patients and Their Caregivers. *Frontiers in Neurology*, 10. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00192>
- Calzada-Sierra, D. J., & Gómez-Fernández, L. (2001). Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol*, 32(5), 423–426. <http://www.revneurol.com/3205/k050423.pdf>

- Camacho, A., Esteban, J., & Paradas, C. (2018). Report by the Spanish Foundation for the Brain on the social impact of amyotrophic lateral sclerosis and other neuromuscular disorders. In *Neurologia* (Vol. 33, Issue 1, pp. 35–46). Spanish Society of Neurology. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.02.003>
- Collado-Vázquez, S., & Carrillo, J. M. (2014). Amyotrophic lateral sclerosis in literature, cinema and television. *Revista de Neurologia*, *59*(1), 37–44. <https://doi.org/10.33588/rn.5901.2014032>
- Creemers, H., Veldink, J. H., Grupstra, H., Nishimura, M., Suda, Y., & Campbell, R. (2011). Theme 2 multidisciplinary care and quality of life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *12*(sup1), 69–77.
- Creemers, Huub, De Morée, S., Veldink, J. H., Nollet, F., Van Den Berg, L. H., & Beelen, A. (2016). Factors related to caregiver strain in ALS: a longitudinal study. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *87*(7), 775–781.
- Creemers, Huub, Veldink, J. H., Grupstra, H., Nollet, F., Beelen, A., & van den Berg, L. H. (2014). Cluster RCT of case management on patients' quality of life and caregiver strain in ALS. *Neurology*, *82*(1), 23–31.
- de Wit, J., Bakker, L. A., van Groenestijn, A. C., Baardman, J. F., van den Berg, L. H., Visser-Meily, J. M. A., & Schröder, C. D. (2019). Psychological distress and coping styles of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, *20*(3–4), 235–241.
- De Wit, J., Beelen, A., Drossaert, C. H. C., Koliijn, R., Van Den Berg, L. H., Schröder, C. D., & Visser-Meily, J. M. A. (2020). Blended psychosocial support for partners of patients with ALS and PMA: results of a randomized controlled trial. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 1–11.
- de Wit, J., Beelen, A., Drossaert, C. H. C., Koliijn, R., van den Berg, L. H., Visser-Meily, J. M. A., & Schröder, C. D. (2018). A blended psychosocial support program for partners of patients with amyotrophic lateral sclerosis and progressive muscular atrophy: protocol of a randomized controlled trial. *BMC Psychology*, *6*(1), 20.
- de Wit, J., Vervoort, S. C. J. M., van Eerden, E., van den Berg, L. H., Visser-Meily, J. M. A., Beelen, A., & Schröder, C. D. (2019). User perspectives on a psychosocial

- blended support program for partners of patients with amyotrophic lateral sclerosis and progressive muscular atrophy: a qualitative study. *BMC Psychology*, 7(1), 35.
- Farrero, E., Prats, E., Escarrabill, J., & Farrero, D. E. (2007). Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Arch Bronconeumol*, 39(5), 226–258.
- Fernández-Lerones, M. J., & de la Fuente-Rodríguez, A. (2010). Esclerosis lateral amiotrófica: Un diagnóstico incierto. *Semergen*, 36(8), 466–470. <https://doi.org/10.1016/j.semereg.2010.03.006>
- FUNDELA. (2002). *Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica | FUNDELA*. <https://www.fundela.es/>
- González Díaz, N., Escobar Barrios, E., & Escamilla Chávez, C. (2003). *Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía*. 15(2).
- Granados, A., Torres, G., & Pardo, R. (2007). Esclerosis lateral amiotrófica. Una revisión crítica sobre su tratamiento con riluzole Amyotrophic lateral sclerosis: a critical review of riluzole treatment. In *Acta Neurol Colomb* (Vol. 23, Issue 3).
- Güell, M. R., Antón, A., Rojas-García, R., Puy, C., & Pradas, J. (2013). Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: A care model. *Archivos de Bronconeumología*, 49(12), 529–533. <https://doi.org/10.1016/j.arbr.2013.09.011>
- Gutierrez-Rivas, E. (2010). Historia y Terminología. In J. Mora-Pardina (Ed.), *Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable* (pp. 3–11). Prous Science.
- Instituto Provincial de Bienestar Social. (2009). *PROTOCOLO Y GUÍA DE INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA CON PACIENTES TERMINALES: UNA APROXIMACIÓN DESDE LOS SERVICIOS SOCIALES COMUNITARIOS DEL MEDIO RURAL*. https://drive.google.com/file/d/1l_g17Kchizi-DREjTivf5gLkQawr8u2G/view
- Jadad, A.R., Moore, R.A., Carroll, D., Jenkinson, C., Reynolds, D.J., Gavaghan, D.J. & McQuay, H.J. Assessing the quality of reports of randomized clinical trials: Is blinding necessary? *Control Clin Trials*. 1996;17:1-12.
- Junta de Andalucía. (2012). *Al lado con la persona afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica*. Secretaría General de Salud Pública, Inclusión Social y Calidad de

Vida CONSEJERÍA DE SALUD Y BIENESTAR SOCIAL.
<https://drive.google.com/file/d/1rFdFfO691atkhGhwVTjOyRomnVlaUBoM/view>

Koohy, H., & Koohy, B. (2014). A lesson from the ice bucket challenge: using social networks to publicize science. *Frontiers in Genetics*, 5(DEC), 430. <https://doi.org/10.3389/fgene.2014.00430>

Kumar, Abbas, & Aster. (2017). *Patología Estructural y Funcional, la 'herramienta básica' de Robbins y Cotran*. Generación Elsevier. <https://drive.google.com/file/d/138-e4rtmhxSgOJHJb8zpbRTr6MuTwWyO/view>

Losada, A., Márquez-González, M., Romero-Moreno, R., Mausbach, B. T., López, J., Fernández-Fernández, V., & Nogales-González, C. (2015). Cognitive-behavioral therapy (CBT) versus acceptance and commitment therapy (ACT) for dementia family caregivers with significant depressive symptoms: Results of a randomized clinical trial. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 83(4), 760–772. <https://doi.org/10.1037/ccp0000028>

Lunetta, C., Lizio, A., Sansone, V. A., Cellotto, N. M., Maestri, E., Bettinelli, M., Gatti, V., Melazzini, M. G., Meola, G., & Corbo, M. (2016). Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, 263(1), 52–60. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7924-z>

McDermott, C. J., Bradburn, M. J., Maguire, C., Cooper, C. L., Baird, W. O., Baxter, S. K., Cohen, J., Cantrill, H., Dixon, S., Ackroyd, R., & others. (2016). *DiPALS: Diaphragm Pacing in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis--a randomised controlled trial*.

Orient-López, F., Terré-Boliart, R., Guevara-Espinosa, D., & Bernabeu-Guitart, M. (2006). Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol*.

Orsini, M., Acary, S., Mello, M., Chieia, M., Melo, C., & Catharino, A. (2010). Esclerosis lateral amiotrófica esporádica de inicio juvenil. *Rev Neurol*, 50(7).

Rianchoa, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M., & Berciano, J. (2015). ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.001>

- Rodríguez de Rivera, F. J., Oreja Guevara, C., Sanz Gallego, I., San José Valiente, B., Santiago Recuerda, A., Gómez Mendieta, M. A., Arpa, J., & Díez Tejedor, E. (2011). Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología*, 26(8), 455–460. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2011.01.021>
- Ruiz, A., Clavijo, D., Mejía, O., Ruiz, M., García, A., García, G., & Casadiego, C. (2006). Bases biológicas y patobiológicas humanas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Universitas Médica*, 47(1). <https://drive.google.com/file/d/1vjPbBJMkMeXnPPvnVjBCC5OKz6FOr11c/view>
- Sanidad. (2009). *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España*. Ministerio de Sanidad y Política Social. <https://drive.google.com/file/d/1GWSHVPE1cn03RnIadun5Fac36jjv9Svi/view>
- Sanjuán-López, P., Valiño-López, P., Ricoy-Gabaldón, J., & Vereja-Hernando, H. (2014). Esclerosis lateral amiotrófica: impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. *Archivos de Bronconeumología*, 50(12), 509–513. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2014.04.010>
- Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica. (2018). *Convivir con la ELA Guía pacientes y cuidadores*. Editorial Respira. https://drive.google.com/file/d/1c9lpPPvB_MsKYwLHqiyOUb7pDPtYDN7x/view
- Schulz, K.F., Altman, D.G., Moher, D. & CONSORT Group. CONSORT 2010 statement: Updated guidelines for reporting parallel group randomised trials. *Ints J Surg*. 2011;9:672-7.
- Van Groenestijn, A. C., Schröder, C. D., Visser-Meily, J. M. A., Reenen, E. T. K.-V., Veldink, J. H., & Van Den Berg, L. H. (2015). Cognitive behavioural therapy and quality of life in psychologically distressed patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers: results of a prematurely stopped randomized controlled trial. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 16(5–6), 309–315.
- Vázquez-Costa, J. F., Martínez-Molina, M., Fernández-Polo, M., Fornés-Ferrer, V., Frasquet-Carrera, M., & Sevilla-Mantecón, T. (2018). Analysis of the diagnostic pathway and delay in patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Valencian

Community. *Neurologia*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.03.026>

Vázquez, J. (2018). *Caracterización clínica, genética y neuroimagen de una serie de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica ELA* [Universitat de Valencia]. https://drive.google.com/file/d/1KkCykOVEqeF0dSm8AH-OkeIUdsGu_3gC/view

Veronese, S., Gallo, G., Valle, A., Cugno, C., Chiò, A., Calvo, A., Cavalla, P., Zibetti, M., Rivoiro, C., & Oliver, D. J. (2017). Specialist palliative care improves the quality of life in advanced neurodegenerative disorders: NE-PAL, a pilot randomised controlled study. *BMJ Supportive & Palliative Care*, 7(2), 164–172.

Zapata-Zapata, C., Franco-Dáger, E., Solano-Atehortúa, J., & Ahunca-Velásquez, L. (2016). Esclerosis lateral amiotrófica: Actualización. *LATREIA*, 29(2), 194–205. <https://www.redalyc.org/pdf/1805/180544647008.pdf>

Zucchi, E., Vinceti, M., Malagoli, C., Fini, N., Gessani, A., Fasano, A., Rizzi, R., Sette, E., Cavazza, S., Fiocchi, A., Buja, S., Faccioli, T., Storani, S., & Mandrioli, J. (2019). High-frequency motor rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. *Annals of Clinical and Translational Neurology*, 6(5), 893–901. <https://doi.org/10.1002/acn3.765>

ANEXOS

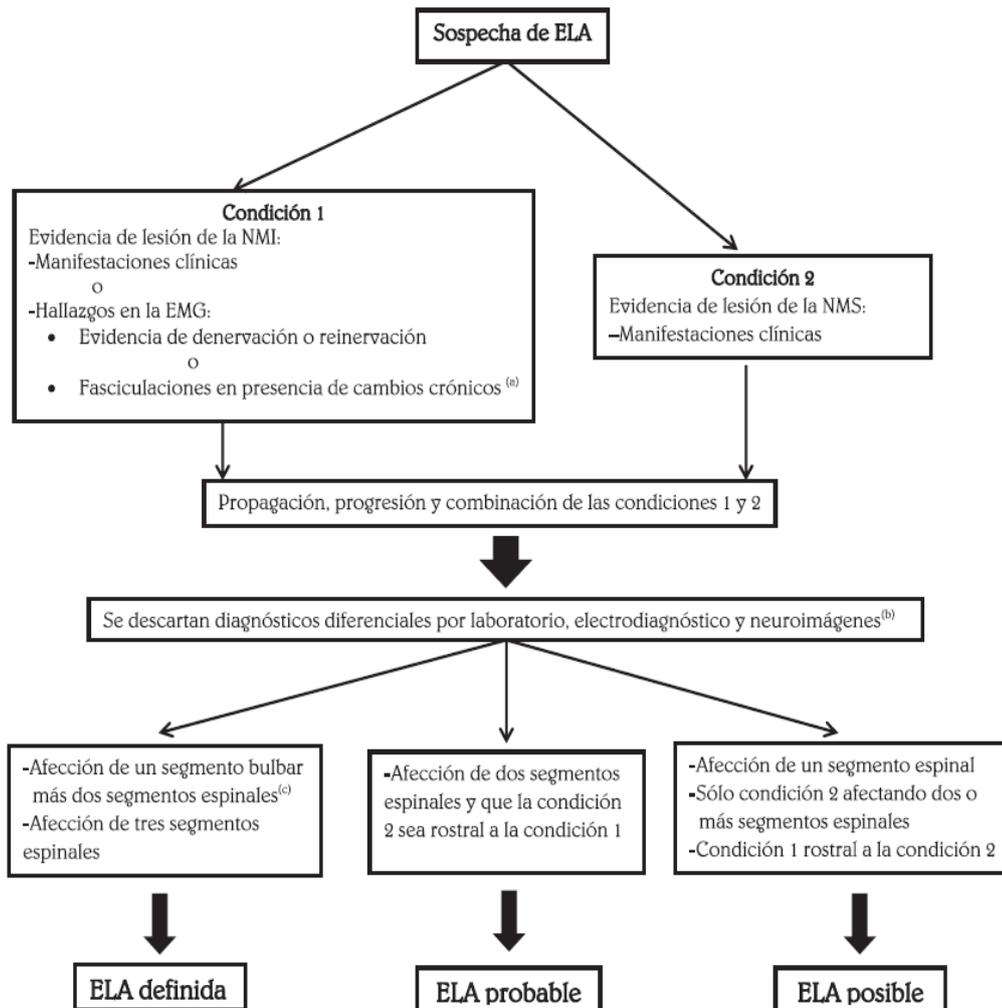
Anexo 1. Características clínicas de la ELA (Zapata-Zapata et al., 2016).

Signos de la NMS	Signos de la NMI	Signos bulbares
Debilidad muscular	Debilidad muscular	Disfagia, disartria
Hiperreflexia, clonus	Hiporreflexia	Disnea, ortopnea
Hipertonía, espasticidad	Atrofia muscular	Alteración del reflejo nauseoso y/o del reflejo mentoniano
Respuesta plantar extensora Signos de Hoffmann y Trommer	Fasciculaciones	Incontinencia emocional

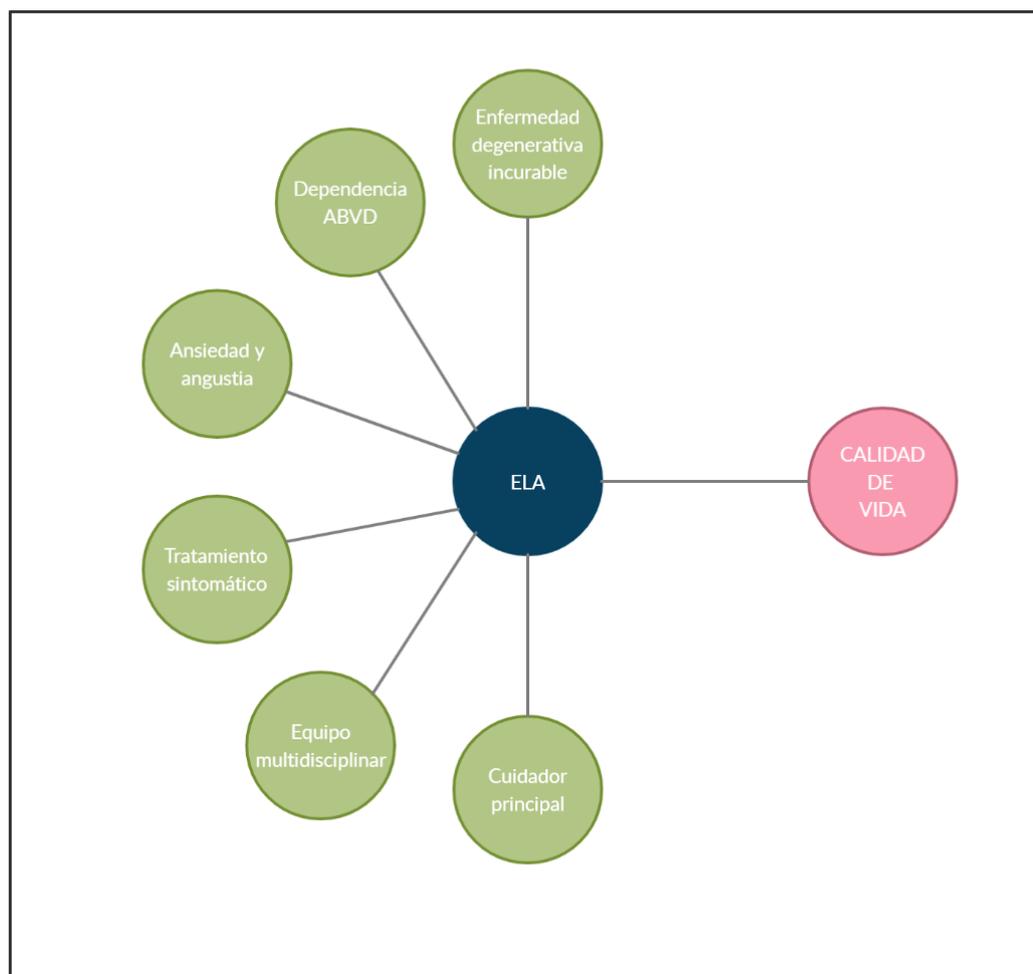
Anexo 2. Algoritmo para el diagnóstico de ELA según los criterios de El Escorial Revisado y con modificaciones del consenso Awaji-Shima (Zapata-Zapata et al., 2016).

Aporte del consenso Awaji-Shima a los criterios electrodiagnósticos. Principales diagnósticos diferenciales: intoxicación por metales pesados, síndrome neurovascular,

esclerosis múltiple, compresión medular, trastorno carencial, mononeuritis múltiple, neuropatía motora multifocal, atrofia muscular espinal, atrofia muscular espinal bulbar (enfermedad de Kennedy), amiotrofia focal benigna, síndrome pospolio. Segmentos espinales: cervical, torácico y lumbosacro. ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica), NMI (neurona motora inferior), NMS (neurona motora superior) y EMG (electromiografía).



Anexo 3. Marco conceptual de la ELA como problema de salud.



Anexo 4. Caracteres booleanos usados para la búsqueda y número de artículos encontrados.

	Formula de búsqueda	Nº artículos
PubMed	((Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)) AND (Caregivers) AND (supportive care) AND (quality of life))	48
Cochrane	Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) caregivers supportive care quality of life	35

ScienceDirect	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND caregivers AND supportive care AND quality of life	19
Numero de artículos totales identificados		102
