



**UNIVERSIDADE DA CORUÑA**

**FACULDADE DE CIENCIAS DA SAÚDE**

**MESTRADO EN ASISTENCIA E INVESTIGACIÓN SANITARIA**

**ESPECIALIDADE INVESTIGACIÓN E INNOVACIÓN SOCIOSANITARIA**

Curso académico 2021-2022

**TRABALLO DE FIN DE MESTRADO**

**Experiencia de las personas con diagnóstico  
de Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus  
familiares cuidadores primarios**

**Joaquín Prieto Flores**

**20 de julio de 2022**

## **TUTORA DEL TRABAJO DE FIN DE MÁSTER**

Sara Fernández Basanta

## ÍNDICE DE ACRÓNIMOS

<b>AGAELA</b>	Asociación Galega de Afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica
<b>C.A.</b>	Comunidad Autónoma
<b>CdV</b>	Calidad de vida
<b>CHUAC</b>	Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña
<b>COPGAL</b>	Colegio Oficial de Psicología de Galicia
<b>CVRS</b>	Calidad de vida relacionada con la salud
<b>ELA</b>	Esclerosis lateral amiotrófica
<b>PCDELA</b>	Personas con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica
<b>VNI</b>	Ventilación no invasiva

## Índice de Tablas

TABLA 1 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ELA (ZAPATA ET AL., 2016) .....	11
TABLA 2 AFECTACIÓN FASE INICIAL DE LA ELA.....	12
TABLA 3 RESUMEN DE LOS DATOS DE ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS .....	17
TABLA 4 FASES EN EL PROCESO DE ANÁLISIS TEMÁTICO.....	33
TABLA 5 DIFUSIÓN. REVISTAS .....	40
TABLA 6 DIFUSIÓN. FACTOR DE IMPACTO Y CUARTIL .....	41
TABLA 7 MEMORIA ECONÓMICA. PRESUPUESTO DESGLOSADO .....	42

# Índice

<b>1</b>	<b>INTRODUCCIÓN</b>	<b>9</b>
1.1	<i>La Esclerosis Lateral Amiotrófica</i>	9
1.2	<i>Etiología</i>	10
1.3	<i>Manifestación clínica de la ELA</i>	11
1.4	<i>Formas clínicas</i>	14
1.5	<i>El diagnóstico</i>	15
1.6	<i>Epidemiología</i>	16
1.7	<i>Tratamiento</i>	19
1.8	<i>Las unidades ELA</i>	20
1.9	<i>La experiencia de vivir la ELA</i>	22
1.9.1	<i>La transición a lo largo del proceso de enfermedad</i>	23
<b>2</b>	<b>JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO</b>	<b>25</b>
<b>3</b>	<b>BIBLIOGRAFÍA RELEVANTE</b>	<b>26</b>
<b>4</b>	<b>OBJETIVOS</b>	<b>27</b>
<b>5</b>	<b>METODOLOGÍA</b>	<b>28</b>
5.1	<i>Diseño del estudio</i>	28
5.2	<i>Ámbito de estudio</i>	28
5.3	<i>Acceso al campo</i>	28
5.4	<i>Selección y descripción de los participantes</i>	29
5.5	<i>Recogida de datos</i>	30
5.6	<i>Análisis de datos</i>	32
5.7	<i>Posición del investigador</i>	32
5.8	<i>Rigor metodológico</i>	33
<b>6</b>	<b>APLICABILIDAD</b>	<b>35</b>
<b>7</b>	<b>PLAN DE TRABAJO</b>	<b>35</b>
<b>8</b>	<b>ASPECTOS ÉTICOS-LEGALES</b>	<b>37</b>
<b>9</b>	<b>DIFUSIÓN DE RESULTADOS</b>	<b>38</b>
9.1	<i>Colectivos de interés</i>	38
9.2	<i>Estrategias de difusión</i>	39

<b>10</b>	<b>FUENTES DE FINANCIACIÓN .....</b>	<b>42</b>
10.1	<i>Recursos de financiación.....</i>	42
10.2	<i>Posibles fuentes de investigación .....</i>	43
<b>11</b>	<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>44</b>
<b>12</b>	<b>ANEXOS .....</b>	<b>57</b>
12.1	<i>ANEXO 1. Descripción de la bibliografía relevante seleccionada.....</i>	58
12.2	<i>ANEXO 2. CONSENTIMIENTO PARA CESIÓN DE DATOS .....</i>	61
12.3	<i>ANEXO 3 HOJA DE INFORMACIÓN AL PARTICIPANTE Y AL FAMILIAR ..</i>	62
12.4	<i>ANEXO 4. CONSENTIMIENTO INFORMADO.....</i>	67
12.5	<i>ANEXO 5. ENTREVISTA SOCIODEMOGRÁFICA .....</i>	68
12.6	<i>ANEXO 6. ENTREVISTA SEMIESTRUCTURADA PCDELA .....</i>	69
12.7	<i>ANEXO 7. ENTREVISTA SEMIESTRUCTURADA FAMILIAR .....</i>	71
12.8	<i>ANEXO 8. DIARIO DE CAMPO .....</i>	73

## RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por la presencia de signos progresivos de degeneración de las motoneuronas inferiores y superiores. Se asocia a una progresiva debilidad muscular, avanzando hasta la parálisis, afectando a la autonomía motora, la comunicación oral y la respiración, con una limitada esperanza de vida. Las personas con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y sus familiares afrontan un proceso de enfermedad caracterizado por un deterioro progresivo, con una pérdida de sus funciones físicas y sociales, además de una ruptura en su proyecto vital.

Objetivo: explorar las experiencias de las personas con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y de sus familiares cuidadores primarios a lo largo del proceso de enfermedad de la esclerosis lateral amiotrófica.

Metodología: investigación cualitativa, de tipo fenomenológico descriptivo. Se llevará a cabo en el Área Sanitaria de A Coruña, seleccionando la muestra mediante un muestreo teórico intencionado, por conveniencia, entre los pacientes atendidos en consultas externas del Servicio de Neurología del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (hospital público del Servicio Galego de Saúde) y personas asociadas a la Asociación Galega de Afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica.

## RESUMO

Esclerose lateral amiotrófica é un trastorno neurodexenerativo caracterizado pola presenza de signos progresivos de dexeneración das motoneuronas inferiores e superiores. Vén asociado a unha progresiva debilidade muscular, avanzando ata a parálise, afectando á autonomía motora, á comunicación oral e á respiración, cunha limitada esperanza de vida. As persoas con diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica e os seus familiares afrontan un proceso de enfermidade caracterizado por un deterioro progresivo, cunha perda das súas funcións físicas e sociais, ademais dunha ruptura no seu proxecto vital.

Obxectivo: explorar as experiencias das persoas con diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica e as dos seus familiares, cuidadores primarios ao longo do proceso da enfermidade da esclerose lateral amiotrófica.

Metodoloxía: investigación cualitativa, de tipo fenomenolóxico descriptivo. Levaráse a cabo na Área Sanitaria da Coruña, seleccionando a mostra mediante unha mostraxe teórica intencionada, por conveniencia, entre os pacientes atendidos en consultas externas do Servizo de Neuroloxía do Complexo Hospitalario Universitario da Coruña (hospital público do Servizo Galego de Saúde) e persoas asociadas á Asociación Galega de Afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica

## **SUMMARY**

Amyotrophic Lateral Sclerosis is a neurodegenerative disorder characterized by progressive signs of degeneration of the upper and lower motor neurons. It is associated with progressive muscle weakness leading to paralysis, disturbing motor function, verbal communication and breathing, with a limited life expectancy. Persons with a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and their families face a disease process characterized by the progressive deterioration of the disease, loss of their physical and social functions, as well as a breaking in their lifetime project.

**Aim:** explore the experiences of those people with a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and the experiences of their relatives as primary caregivers during the disease process of the amyotrophic lateral sclerosis.

**Methodology:** phenomenological qualitative and descriptive research. It will be carried out in A Coruña Healthcare Area, selecting the sample through a theoretical purposive sampling, for convenience, among those outpatients seen in the Neurology Service of Complejo Hospitalario de A Coruña (public hospital in A Coruña Healthcare Area ) and members of the Galician Association of Persons affected by Amyotrophic Lateral Sclerosis.

# 1 INTRODUCCIÓN

## 1.1 La Esclerosis Lateral Amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es un trastorno neurodegenerativo, encuadrado en la categoría de las “Enfermedades de las Motoneuronas”, que se caracteriza por la presencia de signos progresivos de degeneración de las motoneuronas inferiores y superiores en una o varias regiones: bulbar, cervical, torácica o lumbosacra (Organización Mundial de la Salud, 2019).

También conocida como “enfermedad de Charcot”, “enfermedad de Lou Gehrig”, o “enfermedad de las neuronas motoras” (Lowe, 2012), fue descrita a nivel clínico en la primera mitad del siglo XIX por diferentes autores como Charles Bell, Aran o Gruveilhier (Turner et al., 2015). Aunque sería el neurólogo francés Jean-Martin Charcot, a partir de una serie de estudios de casos ocurridos entre 1865 y 1869, el que la describió como un trastorno neurológico al que consideró una entidad independiente y al que, posteriormente, le dio nombre: ELA (Rowland et al., 2011; Zapata et al., 2016; Hulisz, 2018; Kumar et al., 2011; Goetz, 2000).

A pesar de que los textos clásicos de neurología han tendido a mostrar a la ELA como un trastorno con una clínica homogénea, las observaciones clínicas y postmortem y los estudios genéticos demuestran que presentan una gran variabilidad en su expresión fenotípica (Swinnen et al., 2014). Esta heterogeneidad se puede observar en la variabilidad en su presentación inicial de sintomatología, en su edad de inicio, la aparición familiar, el tipo de afectación de la neurona motora, el grado de afectación extramotora y la duración de la enfermedad, entre otros parámetros (Hardiman *et al.*, 2017; Swinnen, 2014).

En este sentido, en los últimos años se ha puesto de manifiesto que, además de la clásica sintomatología motora, adquieren importancia las

manifestaciones no motoras en la ELA. Los estudios muestran que hasta el 50% de los pacientes con ELA desarrollan deterioro cognitivo y conductual, y alrededor del 13% de los pacientes tienen variación conductual concomitante de demencia frontotemporal (Ma et al, 2017). Por este motivo, aunque tradicionalmente se ha considerado a la ELA como un trastorno neuromuscular (Ma et al, 2017) se ha recharacterizado la ELA como un trastorno neurodegenerativo (Hardiman et al. 2017).

## 1.2 Etiología

Después de 140 años de la descripción inicial de la ELA, la etiopatogenia continúa sin aclararse completamente (Zapata et al., 2016). La mayor parte de los casos se corresponden con el tipo conocido como ELA esporádica, en torno al 95% de los casos, mientras que una pequeña parte se corresponde con el tipo conocido como ELA familiar o de origen hereditario, entre un 5-10% (Turner et al., 2017)

En la ELA familiar, se observa una proporción de casi 1:1 de hombres a mujeres, mientras que en la ELA esporádica afecta en un 67% a los hombres. Por otro lado, la ELA esporádica suele aparecer de mediados a finales de los cincuenta, mientras que la ELA familiar durante la adolescencia tardía o en la edad adulta temprana. La ELA esporádica no tiene una causa conocida, pero posiblemente puede ser causada por anomalías del sistema inmunológico, exposición tóxica, disfunción mitocondrial o toxicidad por glutamato (Hulisz, 2018)

Aunque se han propuesto numerosos factores de riesgo, la mayor parte de los trabajos publicados presentan limitaciones metodológicas. Los factores genéticos y la exposición a metales pesados, a productos químicos y radiación electromagnética asociados a la actividad laboral, son los que se han considerado como los más relevantes (Ministerio de Sanidad, consumo y bienestar social, 2018)

### 1.3 Manifestación clínica de la ELA

La ELA se caracteriza por una presentación clínica heterogénea y variable en cuanto a su evolución e implica tanto de las neuronas motoras superiores (neuronas que se proyectan desde la corteza hasta el tronco encefálico y la médula espinal) como de las neuronas motoras inferiores (neuronas que se proyectan desde el tronco encefálico o la médula espinal hasta el músculo), dando lugar a síntomas motores y extramotors (Hardiman et al. 2017, Van Es et al, 2017).

La forma clásica de esta enfermedad se caracteriza por la mezcla de manifestaciones clínicas de lesión de las neuronas motoras superior e inferiores y signos de alteración bulbar y respiratoria (Zapata et al., 2016). En la tabla 1 se describen las principales características clínicas identificadas.

**Tabla 1** Características clínicas de la ELA (Zapata et al., 2016)

<b>Signos de la neurona motora superior</b>	<b>Signos de la neurona motora inferior</b>	<b>Signos bulbares</b>
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

Los primeros síntomas de la ELA son sutiles y se presentan de manera principal con pérdida de la función motora (Lowe, 2012). Esta sintomatología inicial con frecuencia es focal e implica a las extremidades superiores, las extremidades inferiores y cabeza y cuello, siendo infrecuente la aparición, en este momento, de síntomas respiratorios (Van Es et al., 2017).

En la tabla 2 se recogen las áreas afectadas en la fase inicial y posibles repercusiones (ELA, 2020)

**Tabla 2** Afectación fase inicial de la ELA

<b>Área afectada</b>	<b>Implicaciones</b>
<b>Extremidades superiores</b>	pérdida de fuerza en la mano menos frecuentemente, dificultad para levantar pesos
<b>Extremidades inferiores</b>	con debilidad en el pie
<b>Cabeza y cuello</b>	debilidad de los músculos de la lengua y de la faringe, que provoca disartria, disfonía o hipofonía menos frecuente dificultad para la deglución (disfagia)

La localización de los primeros síntomas es de interés para el pronóstico (Lowe, 2013), por los siguientes motivos:

1. Los pacientes que comienzan con espasticidad, y se mantienen así, tienen un curso más indolente con síntomas que limitan entre la ELA y la esclerosis lateral primaria.
2. La ELA de comienzo bulbar o respiratorio forma parte de un fenotipo más maligno.
3. El grupo de mejor pronóstico son las personas, en particular los varones, que se presentan con amiotrofia monomélica (una sola extremidad superior), con o sin reflejos conservados. Algunos progresan a ELA y otros no.

El inicio del proceso de enfermedad puede darse en forma de afectación espinal o de afectación bulbar. La primera se caracteriza por debilidad en alguna de las extremidades, mientras que la segunda se caracteriza por la presencia de disfagia y disfonía (Rodríguez, 2021; Hardiman et al., 2011).

A medida que avanza el proceso de enfermedad, progresivamente puede aparecer espasticidad en las extremidades afectadas, repercutiendo en la destreza manual y la marcha. Posteriormente, se tiende a una parálisis paulatina de la musculatura esquelética en un plazo de dos a cinco años.

Independientemente del tipo de inicio de la enfermedad, alrededor del 80% de las personas con diagnóstico de ELA (PCDELA) desarrollarán signos y síntomas de afectación bulbar: disfagia, disartria y alteraciones de la tos. Podrán presentar también alteraciones de la comunicación, en forma de limitaciones en la producción del lenguaje oral, pudiendo llegar a la anartria.

En fases más avanzadas se ve afectada la musculatura respiratoria, con un deterioro general más rápido. La causa de muerte es, normalmente, por insuficiencia respiratoria o neumonía de aspiración (Chió et al., 2009)

Es importante tener en cuenta, como se ha señalado, que la ELA no solo afecta al sistema motor, sino que da lugar a una degeneración multisistémica. Las PCDELA pueden presentar características de

degeneración lobar frontotemporal en algún momento de la enfermedad. Hasta en un 15% de los pacientes se cumplen criterios de demencia con características típicas de demencia frontotemporal. Es más frecuente la presencia de alteraciones cognitivas menos graves o alteraciones de conducta (Lowe, 2013; Phukan, 2012). Como se ha comentado con anterioridad, se han descrito alteraciones cognitivas hasta en el 40% de los pacientes y en el 14% llegan a presentar una variante de demencia frontotemporal (Phukan, 2012).

#### 1.4 Formas clínicas

De entre las diferentes propuestas recogidas en la literatura sobre las diferentes formas clínicas en las que se presenta el ELA, el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2016), propone cuatro formas clínicas en función de la semiología predominante:

1. **Forma clásica de ELA.** Asocia hallazgos típicos de neurona motora cortical y medular. Tiende a iniciarse en extremidades superiores y progresar en poco tiempo hacia el resto de la musculatura, incluida la bulbar.
2. **Esclerosis lateral primaria.** Se manifiesta exclusivamente por un síndrome de neurona motora cortical y de sus vías córticoespinal y bulbar; la supervivencia de los afectados suele ser superior a los 5 años.
3. **Amiotrofia espinal progresiva** (atrofia muscular primaria). Se manifiesta por signos de neurona motora medular, los signos de neurona motora superior están ausentes. Su progresión suele ser más lenta. En esta forma hay que plantearse siempre el diagnóstico diferencial con las amiotrofias espinales hereditarias y neuropatías motoras con bloqueos de conducción.

4. **Parálisis bulbar progresiva.** Se manifiesta de entrada por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia), con signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales) acompañados de labilidad emocional y signos de liberación de la vía córticoespinal a nivel de extremidades (Hiperreflexia, espasticidad).

## 1.5 El diagnóstico

En la actualidad, no existe una prueba definitiva o específica ni un biomarcador definitorio de la ELA, de manera que el diagnóstico es principalmente clínico (Kiernan et al., 2011). Por otro lado, la inespecificidad de los síntomas iniciales y la variabilidad clínica con la que se presentan, además de la baja incidencia de la enfermedad, contribuyen a dificultar el diagnóstico (MSBI, 2018).

Todos estos factores contribuyen a que el diagnóstico de ELA puede ser un gran desafío para el profesional, implicando con frecuencia retrasos en el mismo que comprometen tanto una buena atención sanitaria como un buen abordaje del proceso de enfermedad (Richards, 2020; Kiernan et al., 2011).

En las últimas décadas se han propuesto diferentes criterios diagnósticos. En 1990, se proponen los criterios conocidos como “Criterios del Escorial”, que serían revisados en 1998, estableciéndose en este momento los criterios de Arlie (MSBI, 2018).

Un aspecto de especial relevancia, tanto para la PCDELA como para su familia, es el tiempo que transcurre desde los primeros síntomas hasta el diagnóstico definitivo. Son numerosos los estudios realizados en este sentido, encontrando un retraso aproximado entre 9 a 12 meses (Khairoalsindi, 2018), requiriendo un menor tiempo para el diagnóstico el

tipo de ELA de inicio bulbar (Richards et al., 2020). Los estudios llevados a cabo con población española muestran unos resultados similares, con un periodo entre los 12 y 13 meses (Vázquez-Costa et al., 2021; Rodríguez, 2021). Entre los motivos que explican esta situación, Richards et al. (2020) identifican varios puntos de retraso en el curso del diagnóstico, entre los que destacan las derivaciones de especialistas y los diagnósticos erróneos, que a menudo resultan en procedimientos y cirugías innecesarios.

## 1.6 Epidemiología

La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson (Camacho, 2018) y es la enfermedad de la neurona motora más frecuente del adulto (López-Bastida et al., 2009).

La falta de una prueba específica o un biomarcador definitorio de ELA ha repercutido tanto en la dificultad para realizar el diagnóstico como en el desarrollo de estudios epidemiológicos (Kiernan et al., 2011). Sin embargo, han sido numerosos los estudios realizados en los últimos años (Chió et al., 2013; Couratier et al., 2016; Talbot et al., 2016).

Chió et al. (2013) encuentran una incidencia para el conjunto de los estudios de 1,9 casos / año por 100.000 habitantes. Por otro lado, encuentra una prevalencia mediana general de 4,48 casos por 100.000 habitantes. Tanto para los valores de la incidencia como de prevalencia los resultados de los estudios prospectivos fueron más altos y menos dispersos que entre los retrospectivos.

En la tabla 3 se señalan las principales aportaciones recogidas en estas revisiones.

**Tabla 3** Resumen de los datos de estudios epidemiológicos

<b>Área</b>	<b>Datos</b>
<b>Incidencia</b>	En las poblaciones europeas es de dos a tres personas por año por cada 100.000 de la población general.
<b>Prevalencia</b>	En los estudios prospectivos se encontraron estimaciones superiores (7.89 [6.25, 7.98]) que en los estudios retrospectivos (4.04 [3.92, 4.70]).
<b>Sexo</b>	Más común en hombres que en mujeres, entre el 1.2 and 1.5
<b>Etiología</b>	Se han logrado avances importantes en la comprensión de las causas genéticas de la ELA. La contribución de los factores ambientales ha sido más difícil de evaluar y los estudios a gran escala aún no han revelado un factor de riesgo ambiental replicable y definitivo
<b>Edad</b>	Aumento progresivo con la edad, culminando en un gran pico entre las edades de 65 y 85 años. El valor más alto se observó en la banda de 75 a 79 años
<b>Factores de riesgo</b>	Únicos factores de riesgo establecidos: edad avanzada, el sexo masculino, antecedentes familiares de ELA e inicio con la forma bulbar
<b>Supervivencia</b>	Mediana del tiempo de supervivencia desde el inicio hasta la muerte suele ser de 3 años desde la primera aparición de los síntomas.
<b>Pronóstico</b>	La edad avanzada y el inicio bulbar tienen peor pronóstico.  Los factores psicosociales y la función cognitiva deteriorada se relacionan negativamente con el resultado de la ELA, mientras que el estado nutricional y la función respiratoria también están relacionados con el pronóstico de la ELA. El efecto de la nutrición enteral sobre la supervivencia aún no está claro, aunque se ha encontrado que la ventilación con presión positiva no invasiva (VPPNI) mejora la supervivencia.

Existen pocos estudios epidemiológicos realizados con población española (Fundación Luzón, 2017; Camacho et al., 2014, 2018). En la revisión realizada por Camacho et al. (2014, 2018) se recogen estudios

epidemiológicos realizados en Cantabria (López-Vega et al, 1988), Segovia (Cuadrado-Gamarra et al, 1999), la isla de la Palma (Villagra-Cocco et al, 1998) y Cataluña (Pradas et al., 2013). De estos estudios se concluye que tanto la incidencia como la prevalencia es similar a otros trabajos realizados, 1,4 y 5,4 por100.000, respectivamente. Teniendo en cuenta estos datos estima que el número de pacientes con ELA en España es de 3 casos nuevos al día, presentando en este momento la enfermedad en España más de 3.000 personas. (Camacho, 2014, 2018)

Además de los trabajos señalados, Perestelo-Pérez et al. (2004) llevaron a cabo un estudio sobre la estimación de la mínima prevalencia detectada de las Enfermedades Espinocerebelosas y de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) a partir de datos de Alta Hospitalaria de seis comunidades autónomas: Andalucía, Canarias, Cataluña, Madrid, La Rioja y Valencia. Con posterioridad a la publicación comentada, se han realizado nuevos estudios epidemiológicos en el estado español. Por ejemplo, en 2021 se realizaron dos nuevos estudios, uno de ellos en Cataluña (Rodríguez et al., 2021) y otro en Cataluña y Valencia (Barceló et al., 2021).

Por su parte, La Fundación Luzón (2019), a partir de los datos aportados por las Comunidades Autónomas (CC. AA.) sobre los pacientes atendidos en el Sistema Público de Salud, estiman que el número de pacientes diagnosticados de ELA se sitúa en 3.717 personas, con una prevalencia de 8 casos por 100.000 habitantes.

- el 52% son hombres y el 48% son mujeres, según los datos aportados
- En relación con el **inicio de la enfermedad**, según los datos reportados, en el 82% de los pacientes el inicio es espinal, en otro 16% es bulbar, y en el 2% el inicio de la enfermedad no está determinada.

- Respecto a la **afectación frontotemporal**, sólo 8 de las 17 **CC. AA.** han reportado datos, resultando que en el 13% de estos pacientes se registra afectación frontotemporal.
- Al 95% de los pacientes con ELA se les administra Riluzole®
- Según los datos facilitados por 12 de las 17 CC. AA., al 24% de los pacientes con ELA se le ha practicado la gastrostomía con el objetivo de mejorar la función del sistema digestivo y, por tanto, su calidad de vida.
- En relación con las técnicas de Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI), se han obtenido datos de 12 de las 17 CC. AA., indicando que el 48% de los pacientes se han sometido a este tipo de técnicas.
- En relación con las técnicas de Ventilación Mecánica Invasiva (VMI), se han obtenido resultados de 10 de las 17 CC. AA. resultando que sólo el 12% de estos pacientes se han sometido a este tipo de técnicas.
- según datos aportados por 5 CC. AA. (Andalucía, Aragón, Asturias, Canarias y Castilla-La Mancha) del total de pacientes atendidos, el 32% sobrevive más de cuatro años tras el diagnóstico de la patología.

No se encuentra en la bibliografía consultada información sobre estudios epidemiológicos realizados en Galicia. A partir de los datos aportados por la Fundación Luzón (2019), en Galicia habría 209 PCDELA (en función de los datos aportados por la Xunta de Galicia en 2018 a petición de la Fundación)

## 1.7 Tratamiento

En la actualidad, no se cuenta con un tratamiento curativo para la enfermedad. La terapia específica usualmente utilizada es el Riluzone®, al encontrarse que algunos estudios han mostrado que puede retrasar la iniciación de ventilación no invasiva (VNI) o invasiva y aumentar

ligeramente la supervivencia en 3-5 meses (Rodríguez et al., 2021, Paipa et al., 2019; Grupo de trabajo de la Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica 2012).

A pesar de esta situación, existen terapias paliativas que mejoran la calidad de vida de los pacientes (Fundación Luzón, 2019; Sistema Nacional de Salud, 2018; Grupo de trabajo de la Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica 2012).

Por lo tanto, el tratamiento de la ELA es sintomático y repercute no solo en una mejora de la calidad de vida sino también en el aumento de supervivencia en el curso clínico. En este sentido, además del tratamiento dirigido a los síntomas, se ha demostrado que el pronóstico se relaciona con el establecimiento de una vía clínica en la actuación y con la existencia de un proceso asistencial integrado (Rodríguez et al., 2021; Sistema Nacional de Salud, 2018; Grupo de trabajo de la Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica 2012). Por este motivo, ha adquirido gran relevancia la puesta en marcha de unidades específicas de atención a la ELA.

## 1.8 Las unidades ELA

Los cuidados multidisciplinarios son el enfoque aconsejado en las guías de atención propuestas en Europa y EEUU (Paipa et al., 2019, Rodríguez et al., 2021).

En el estado español, es en 2006 el momento en el que se crea la primera Unidad de ELA y Otras Enfermedades de la Motoneurona, en el Hospital Carlos III (Madrid), dirigida a la asistencia integral multidisciplinar y la investigación clínica y básica. En los últimos años se han ido creando nuevas unidades en diferentes Comunidades Autónomas.

En Galicia, la Xunta de Galicia pone en marcha en 2018 el “Proceso asistencial integrado de la esclerosis lateral amiotrófica” (Xunta de Galicia, 2018), con el objetivo de desarrollar un modelo de atención que responda a las necesidades de las PCDELA, dando respuesta a las diferentes momentos asociados al proceso de enfermedad: consultas de acto único, disminución del tiempo transcurrido para obtener un diagnóstico, adecuada transición en la continuidad asistencial mediante la coordinación entre atención hospitalaria y atención primaria, atender a las necesidades sanitarias y sociales tanto de los pacientes como de sus familiares y facilitar la participación de profesionales y asociación.

Son numerosos los estudios que se han centrado en comparar los efectos de la atención multidisciplinar frente a la atención en servicios neurológicos tradicionales, estudiando su repercusión tanto sobre la supervivencia como sobre la calidad de vida de las PCELA. Aunque se han encontrado resultados contradictorios en diferentes estudios (Couratier et al., 2016, Chiò et al, 2006, Zoccolella et al., 2007), en la revisión sistemática realizada por de Almeida et al. (2021) se concluye que la atención multidisciplinaria es más efectiva que la atención de neurología general para mejorar la supervivencia de los pacientes con ELA. Se encuentra que no solo mejoran la supervivencia de las PCDELA sino que se obtienen mejores resultados en salud mental relacionada con la calidad de vida.

Resultados similares se han encontrado en los estudios realizados con población española, encontrando que los cuidados multidisciplinarios favorece la aplicación de cuidados multidisciplinarios incrementan la supervivencia de los enfermos de ELA (Rodríguez et al., 2011; Paipa et al., 2019).

## 1.9 La experiencia de vivir la ELA

Enfrentarse al diagnóstico de ELA supone hacer frente a una enfermedad que irrumpe bruscamente en la vida de los pacientes y de su entorno más cercano. Una enfermedad que amenaza su vida, devastadora, caracterizada por su dificultad de diagnóstico, con una importante variabilidad en la evolución de los síntomas, un deterioro progresivo de la función neuromuscular y con una supervivencia corta, mal pronóstico y para la que en la actualidad no hay cura (Hulisz, 2018; Santanillo, 2018). Experimentan una disminución progresiva de fuerza muscular que resulta en parálisis, dificultad con habla y deglución, posible deterioro cognitivo y alteraciones conductuales y, en última instancia, insuficiencia respiratoria que conduce hasta la muerte.

El carácter imprevisible de estos síntomas y el proceso de enfermedad repercutirá en los ámbitos físico, psicológico, social y cognitivo, no solo en la PCDELA sino también en su entorno más cercano, especialmente en la figura del cuidador principal. Teniendo en cuenta que la enfermedad puede presentarse antes de los 40 años o después de los 70, la persona que desempeñará el rol del cuidador es, con frecuencia, la persona con la que convive: padres, cónyuge, hijos o hermanos.

Los cuidadores informales de PCDELA se enfrentan a muchos desafíos a lo largo del proceso de la enfermedad. Por un lado, al deterioro físico, con una progresiva dependencia para las actividades de la vida diaria. Al mismo tiempo, a un posible deterioro cognitivo y a la presencia de alteraciones conductuales. Y esta situación en el contexto de una perspectiva de muerte prematura y deficiencias graves de la paciente. (de Wit, 2019; de Wit, 2018)

El estudio de la adaptación a la ELA se ha realizado desde diferentes perspectivas. Se ha estudiado la repercusión de la enfermedad en la CdV, tanto de las PCDELA como de sus familiares. Se ha abordado también su

repercusión en el ámbito de la salud mental: trastornos de ansiedad, trastornos depresivos. Por otro lado, se han realizado estudios dirigidos a explorar la trayectoria de la enfermedad o al estudio de momentos concretos, como es la etapa del final de la vida.

Estos estudios han mostrado que tanto las PCDELA como sus familiares y cuidadores principales, presentan altos niveles de estrés, derivados de la incertidumbre asociada a la enfermedad, presentando con frecuencia sintomatología afectiva: estrés, ansiedad, depresión, ideación de suicidio, deseo de morir, trastornos de personalidad (Eghbal Heidari et al., 2021; de Godoy et al., 2017; Verschueren et al., 2018; Alejos et al., 2020; Waldrom, 2014; De Wit, 2018, De Wit, 2019, Watermeyer et al., 2015).

#### 1.9.1 La transición a lo largo del proceso de enfermedad

En el apartado anterior se abordó la transición a lo largo del proceso de enfermedad desde una perspectiva biologicista, en este punto se aborda desde la perspectiva de las PCDELA y sus familiares. Se han propuesto diferentes perspectivas a la hora de estudiar estas transiciones.

Por un lado, se han propuesto acercamientos explorando la manera en la que las transiciones relacionadas con la ELA influyen en la vida de las personas, entendiendo que las transiciones no vienen dadas por el proceso de enfermedad, sino que vienen dadas por la manera en la que se experimentan las actividades diarias, forzando a las personas a adaptarse y cambiar a una “nueva realidad” (Munan et al., 2021). Desde esta perspectiva, Munan et al. (2021) encuentran cinco temas clave: la relación con la comunidad, la relación con el cuidador, la obtención y uso de los servicios sanitarios, la toma de decisiones sobre cambios futuros y la comunicación de las transiciones. Estos autores recalcan la importancia de comprender estas transiciones con el objetivo de poder mejorar las prácticas clínicas de atención.

Desde otra perspectiva, Cipolletta et al. (2017) identifican las trayectorias de enfermedad a través del análisis de las dimensiones personales, sociales y funcionales relacionadas con la progresión de la enfermedad. Se plantean identificar diferentes trayectorias de enfermedad en función del significado que el paciente da a su enfermedad, su papel personal y su dependencia. Identifican cuatro trayectorias de enfermedad: agresividad, amenaza, constricción y culpa, que estarían en función de las siguientes variables: percepción de la enfermedad, confianza depositada en la atención médica, autoconstrucción y distribución de la dependencia. Los autores recalcan, de nuevo, la relevancia clínica de estos hallazgos, ya que permitirían personalizar la intervención en función de la trayectoria identificada.

Por último, una perspectiva distinta es la dirigida a plantear un “Mapa de cuidados”, en función de la “Ruta de la enfermedad”, que abarcaría: Prevención, Prediagnóstico, Diagnóstico, Evolución, Fase Final y Duelo. Desde este enfoque, la Fundación Luzón (2019) identifica para cada una de estas etapas una serie de necesidades, actividades asociadas, artefactos, sensaciones, oportunidades y propuestas de mejora. Concluyen que este conocimiento aporta datos de interés tanto para los gestores y profesionales sanitarios como para las PCDELA y sus familiares.

Los estudios relacionados exclusivamente con las necesidades de los familiares, con rol de cuidador principal, ponen en evidencia la necesidad de tener en cuenta los factores asociados a la carga del cuidador con el fin de prevenir alteraciones conductuales, emocionales y físicas, la necesidad de integrar los cuidados paliativos a lo largo del proceso de enfermedad, y no solo en los últimos días de vida, la necesidad de apoyos externos en el cuidado y los factores asociados a la relación con la PCDELA (Williams et al., 2008; Galvin et al., 2018; De Wit et al., 2018; Flemming et al., 2020).

## 2 JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

La ELA, como enfermedad, se define como un trastorno neurodegenerativo caracterizado por un deterioro progresivo de la función neuromuscular, que da lugar a síntomas motores y extramotors. A lo que se suman un importante desconocimiento sobre su etiología, dificultades para su diagnóstico, sin cura en la actualidad y un mal pronóstico, con una supervivencia muy corta.

La ELA, como evento vital, supone hacer frente a un proceso que irrumpe en la vida de las personas de manera brusca. Un proceso que amenaza la vida de las PCDELA, que sufren un deterioro progresivo que las hace más dependientes, con una pérdida progresiva de sus funciones físicas, sociales y una ruptura del proyecto vital. Este proceso no afecta exclusivamente a la persona diagnosticada, sino que repercute en todo su entorno, especialmente en la figura de los familiares con rol de cuidadores principales.

En los últimos años se ha llevado a cabo un importante esfuerzo investigador para conocer la experiencia de las PCDELA y sus familiares cuidadores principales ante el proceso de enfermedad. Esta investigación ha dado lugar a un mejor conocimiento de las percepciones, necesidades y trayectorias por las que estas personas transitan, datos que han repercutido en una mejor atención asistencial.

A pesar de este esfuerzo investigador, se aprecia una carencia de investigación centrada en población española. Si tenemos en cuenta que los estudios transculturales refieren diferentes actitudes en los pacientes con ELA hacia las decisiones terapéuticas, la aceptación de la muerte y el uso de apoyos, y que estas diferencias están relacionadas con aspectos culturales y tradiciones históricas (Andersen et al, 2018), se hace necesario conocer la percepción y los valores de las PCDELA y sus cuidadores primarios en el contexto sociocultural en el que viven.

Este proyecto tiene como objetivo responder a la cuestión de ¿cuáles son las experiencias de las PCDELA y de sus familiares cuidadores primarios a lo largo del proceso de enfermedad de la ELA?

La respuesta a esta pregunta nos aportaría un mayor conocimiento de las experiencias, necesidades y expectativas tanto de las PCDELA y sus familiares con rol de cuidador principal. Esta información podrá ser aprovechada por los gestores asistenciales, profesionales de la salud y asociaciones de afectados en sus propuestas de atención y cuidados.

### 3 BIBLIOGRAFÍA RELEVANTE

Se recogen referencias de trabajos que muestran la experiencia del proceso de enfermedad asociado al ELA tanto en las personas diagnosticadas como en sus familiares.

- Yuan, M., Peng, X., Zeng, T., Wu, M., Chen, Y., Zhang, K., & Wang, X. (2021). The illness experience for people with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study. *Journal of Clinical Nursing*, 30(9-10), 1455-1463. <https://doi.org/10.1111/jocn.15697>
- Munan, M., Luth, W., Genuis, S. K., Johnston, W. S. W., & MacIntyre, E. (2021). Transitions in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Patient and Caregiver Experiences. *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 48(4), 496-503. <https://doi.org/10.1017/cjn.2020.240>
- Ando, H., Cousins, R., & Young, C. A. (2019). Exploring and Addressing 'Concerns' for Significant Others to Extend the Understanding of Quality of Life With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Qualitative Study. *Journal of Central Nervous System Disease*, 11, 117957351985936. <https://doi.org/10.1177/1179573519859360>

- Gallardo et al. (2018) Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Medicina paliativa*, 25(2), 105-113.
- Martínez-Campo, Y., Homedes, C., Lazaro, A., Alarcón, R., Campo, D., Riera, M., Domínguez, R., Povedano, M., & Casasnovas, C. (2017). Observational study of patients in Spain with amyotrophic lateral sclerosis: Correlations between clinical status, quality of life, and dignity. *BMC Palliative Care*, 16(1), 75. <https://doi.org/10.1186/s12904-017-0260-6>

En el ANEXO 1 se recogen los aspectos fundamentales de los trabajos referidos.

#### 4 OBJETIVOS

**Objetivo general:** explorar la experiencia de las PCDELA y sus familiares, cuidadores principales, a lo largo del proceso de enfermedad, desde los primeros síntomas hasta entre un año y medio y dos años tras el diagnóstico.

**Objetivos secundarios:**

- Identificar las necesidades de las PCDELA y sus familiares, cuidadores principales, con relación al proceso asistencial
- describir la experiencia de las PCDELA y sus familiares, cuidadores principales, con su relación en el entorno familiar y social
- describir la experiencia de las PCDELA y sus familiares, cuidadores principales, con el significado de su vida
- describir la experiencia de las PCDELA con el familiar cuidador principal
- describir la experiencia de los familiares, cuidadores principales, con la PCDELA

## **5 METODOLOGÍA**

### **5.1 Diseño del estudio**

Investigación cualitativa, de tipo fenomenológico descriptivo. Basada en la fenomenología descriptiva de Husserl.

Esta investigación, realizada desde el enfoque fenomenológico descriptivo, pone el foco en la experiencia de la persona en relación con un fenómeno. Pone en énfasis en la experiencia vivida, tal y como aparece en el contexto de la relación con objetos, persona, sucesos y situaciones. Se pretende buscar los múltiples significados atribuidos a un fenómeno y proporcionar una descripción integral y en profundidad, más que una explicación. Para lograrlo, el investigador identifica y trata de mantener en suspensión preconcepciones, conocimiento personal sobre el fenómeno de interés, para escuchar y reflexionar en las experiencias de vida de los participantes.

### **5.2 Ámbito de estudio**

El ámbito de estudio se enmarca en el Área Sanitaria de A Coruña y Cee, con una población de referencia de 548.503. Esta área está constituida por 5 hospitales públicos, 3 centros de especialidades, 60 centros de salud, 12 consultorios e 13 puntos de atención continuada (Sergas, 2020)

### **5.3 Acceso al campo**

La entrada al campo se realizará a través del Servicio de Neurología del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC) y la Asociación Galega de Afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica (AGAELA). El investigador principal contactará con los responsables de ambas entidades para exponerles el proyecto y solicitar su colaboración para el contacto con los posibles participantes.

En el Servicio de Neurología del CHUAC, se aprovechará la cita en consultas externas para que la Especialista en Neurología encargada de la atención a las PCDELA solicite su permiso y el de sus familiares para la cesión de sus datos con objetivo de que el investigador principal contacte con ellos para exponerles el proyecto y solicitar su colaboración. Se les entregará el documento “Consentimiento para la cesión de datos” (Anexo 1)

Desde la Asociación AGAELA, la persona responsable de asesoramiento será la encargada de presentar a las PCDELA y/o sus familiares cuidadores el proyecto de investigación, solicitando permiso para la cesión de sus datos para que el investigador principal contacte con ellos y les presente el proyecto y solicite su colaboración. Les entregará el documento “Consentimiento para la cesión de datos” (Anexo 2)

El investigador contactará telefónicamente con las personas que haya aceptado recibir información sobre el proyecto, acordando una cita presencial para una exposición de la “Hoja de Información al paciente y familiar” (Anexo 3) y, si procede, la firma del consentimiento informado (Anexo 4).

#### 5.4 Selección y descripción de los participantes

La selección de los participantes se realiza mediante un muestreo teórico intencionado, por conveniencia, entre los pacientes atendidos en consultas externas de Esclerosis lateral amiotrófica del CHUAC y AGAELA

Pacientes con diagnóstico de ELA.

- **Criterios de inclusión.** Personas con diagnóstico de ELA y familiares con el rol de cuidador principal, el diagnóstico de la PCDELA se realiza entre un año y medio y dos años antes de la incorporación a la investigación, pertenecientes al Área Sanitaria de A Coruña y Cee.

- **Criterios de exclusión:** déficit cognitivo que impida la descripción de su experiencia, insuficiencia respiratoria severa que impida la comunicación, no firmar el documento “Consentimiento informado”.

Se considerará suficiente número de participantes cuando se alcance la saturación discursiva, estimando que los comentarios recogidos aportan información rica, profunda y completa.

## 5.5 Recogida de datos

La recogida de datos se realizará a través de entrevistas semiestructuradas realizadas por el investigador principal. En los Anexos 5,6 y 7 se recogen la estructura de las entrevistas (sociodemográfica, entrevista a la PCDELA y entrevista a familiares)

El objetivo será explorar y describir los fenómenos de vida presentes en las personas entrevistadas en relación con el momento que viven. Para ello, elaboramos un guion temático que recoja preguntas abiertas que permitan la expresión de opiniones. Además, se proponen preguntas que faciliten la aportación de matices. Se aprovecharán los aspectos surgidos en las entrevistas para profundizar en los mismos

La entrevista semiestructurada abarca múltiples cuestiones abiertas que contienen información sobre aspectos relacionados con situaciones, pensamientos y emociones con la experiencia de la ELA. Además de estas cuestiones, el investigador será receptivo a temas que los participantes aborden durante las entrevistas, pudiendo profundizar o explorar nuevas cuestiones.

Durante la entrevista se creará un ambiente donde el participante se sienta cómodo, con confianza para exponer sus opiniones y creencias de manera libre. En forma de conversación, se respetan los silencios y respuestas emocionales de los participantes, sin mostrarse intrusivo. El investigador

no realizará ningún juicio sobre las ideas o los sentimientos expuestos por los informantes, de manera que no se provoquen actitudes que condicionen las respuestas (Noveña et al., 2013).

Antes de comenzar la entrevista, se recordará el objetivo del proyecto y el formato de la entrevista. También se le recordará que puede suspenderla en el momento en el que lo desee. Se le explicará el motivo de utilizar una grabación en audio y las medidas adoptadas para asegurar la confidencialidad de los datos.

Las entrevistas serán individuales, orales, cara a cara y grabadas en audio. Tendrán una duración de entre 45 y 60 minutos y se realizarán dos entrevistas a cada participante. Se realizarán en un despacho del CHUAC y/o en el domicilio de los participantes, siendo éstos los que podrán decidir el lugar de la entrevista.

La entrevista individual permitirá el abordaje de cuestiones sensibles, más difíciles de recoger con métodos grupales.

La secuencia de la entrevista, tras la recogida de datos sociodemográficos, comenzará siempre con la pregunta: “¿podrías hablarme de tu experiencia desde que aparecieron los síntomas de la ELA?”. Esta pregunta se clarifica con otras como: “a qué te refieres con...” “que quieres decir con...” Se les dará la opción de dar una respuesta verbal o por escrito, a aquellos con mayor dificultad en el habla.

Además de la información recogida en las entrevistas, el investigador escribirá notas de campo una vez finalizada cada una de las entrevistas (Anexo 8), reflejando las impresiones sobre lo observado y vivido en la entrevista.

Las entrevistas serán grabadas mediante audio, informando al participante previamente de su uso, así de cómo se manejará la información recogida.

## 5.6 Análisis de datos

El proceso de análisis temático, basado en el acercamiento fenomenológico descriptivo, va desde los datos originales hasta la identificación de significados. Se seguirá el marco teórico propuesto por Coalizzi, en el que se siguen las siguientes fases:

- Fase 1: adquirir un sentido de cada transcripción
- Fase 2: extraer los discursos significativos
- Fase 3: formulación de los significados
- Fase 4: organización de los significados formulados en agrupaciones temáticas
- Fase 5: descripción exhaustiva del fenómeno
- Fase 6: describir la estructura fundamental del fenómeno.

En la Tabla 4 se recogen las diferentes fases y los procesos implicados en de análisis temático.

## 5.7 Posición del investigador

El investigador trabaja como Psicólogo Clínico. Estos dos últimos años trabajó como Psicológico Clínico en el CHUAC, en el contexto de un Programa de Atención Psicológica a pacientes con Enfermedad Avanzada y sus familiares. Entre las personas atendidas se encontraban pacientes con cáncer avanzado, en situación de cuidados paliativos, Hospitalización a domicilio y pacientes con ELA y sus cuidadores.

**Tabla 4** Fases en el proceso de análisis temático

Lectura del texto y familiarización con los datos	Investigación de significados y temas	Organización de los temas con un sentido global
Corpus contextual: transcripción, codificación. Protección de datos	Análisis de contenido temático	Los hallazgos son escritos y reescritos
Preanálisis. Lectura repetida de las transcripciones, audios o notas del investigador.	Creación de citas y codificación	Los temas son descritos en un texto con significado
Elaboración de primeras intuiciones	Establecimiento de categorías que engloban varios códigos	
Relectura de transcripción y análisis de datos	Asignación de categorías a otras categorías superiores	
	Segmentar el texto por categorías.	
	Relativización, verificación y contraste	

Por lo tanto, es inevitable disponer de un bagaje, tanto teórico como experiencial, en el acercamiento a estas personas y sus familiares. Esta investigación supone dar “un paso a un lado” y centrarse en la observación y recogida de experiencias. La estrategia utilizada para la recogida de datos, entrevista semiestructurada, se elabora para crear las condiciones que permitan no introducir sesgos en las respuestas-experiencias expresadas por los investigados.

### 5.8 Rigor metodológico

Los criterios de calidad seguidos para asegurar el rigor metodológico del proyecto de investigación serán: credibilidad, transferibilidad, consistencia y conformabilidad (Noreña et al., 2012)

La credibilidad se refiere al grado en que los resultados reflejan la realidad o fenómeno estudiado (valorar de la veracidad de los resultados). Se alcanza mediante el establecimiento de un marco concreto y sistemático de cómo se han recolectado los datos: descripción detallada del estudio, la descripción detallada de la muestra y el análisis realizado, la disponibilidad de los datos textuales, la triangulación, la verificación por los participantes y una explicación del rol y sesgos del investigador.

La transferibilidad se refiere al grado en que los resultados pueden ser aplicados a otros contextos o escenarios. Consiste en poder transferir los resultados de la investigación a otros contextos. La manera de lograr este criterio es a través de una descripción exhaustiva de las características del contexto en que se realiza la investigación y de los sujetos participantes.

La consistencia se refiere a la estabilidad o replicación de los datos. Para lograr la consistencia de los datos se emplean procedimientos específicos tales como la triangulación de investigadores, de métodos y de resultados; el empleo de un evaluador externo, la descripción detallada del proceso de recogida, análisis e interpretación de los datos; la estrategia de comparación constante que permite revisar y comparar los resultados emergentes con teorías previamente formuladas.

La confirmabilidad o reflexividad se refiere a la influencia del investigador en el proceso de investigación y en los resultados obtenidos. Denominado también neutralidad u objetividad, permite conocer el papel del investigador y sus recursos para controlar los juicios o críticas que suscita el fenómeno o los sujetos participantes. El trabajo en reflexibilidad, recogido en parte en el apartado de “posicionamiento del investigador”, facilita el hacerse consciente de su perspectiva a la hora de abordar el fenómeno a estudio. Otros elementos que facilitarán alcanzar la confirmabilidad serán:

- que el instrumento de recolección de datos refleje los objetivos del estudio,
- que el investigador realice transcripciones textuales de las entrevistas
- que la escritura de los resultados se contraste con la literatura existente sobre el tema, respetando la citación de las fuentes.
- asimismo, se recomienda que se tenga en cuenta la revisión de los hallazgos por parte de otros investigadores.

## **6 APLICABILIDAD**

Los resultados del proyecto facilitarán el conocimiento de las experiencias de las PCDELA y sus familiares cuidadores principales a lo largo del proceso de enfermedad, a través del significado dado a esta experiencia y su repercusión en su entorno social, familiar y asistencial. Este abordaje permite un acercamiento holístico al proceso de enfermar.

La escasez de estudios realizados con población española justifica la generación de nuevo conocimiento, que podrá ser aprovechado por los gestores de salud, los profesionales sanitarios y los propios implicados, al aportar conocimiento sobre las necesidades percibidas por las PCDELA y sus familiares cuidadores principales.

## **7 PLAN DE TRABAJO**

En la siguiente tabla se recoge la planificación del trabajo prevista.

Tareas	2022			2023											2024													
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28
Solicitud de permisos	█	█																										
Reuniones informativas			█																									
Reclutar participantes				█	█	█	█	█	█	█	█																	
Realización de entrevistas				█	█	█	█	█	█	█	█	█																
Análisis de datos y temático					█	█	█	█	█	█	█	█	█															
Elaboración y redacción														█	█	█	█	█										
Difusión de resultados																				█	█	█	█	█	█	█	█	█
Revisión de bibliografía	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█	█										

## **8 ASPECTOS ÉTICOS-LEGALES**

La investigación se realizará respetando los principios de la declaración de Helsinki (1964), el Informe Belmont (1979) y el Pacto de Oviedo (1997), garantizando los principios bioéticos básicos de respeto a las personas, justicia, beneficencia y no maleficencia.

Se solicitarán el permiso pertinente al Comité de Ética (Red Gallega de Comités de Ética de la Investigación) y a las direcciones de las organizaciones que participarán en el estudio y facilitan el acceso al campo,

Desde el inicio del proceso se solicitará permiso a los participantes para cualquier iniciativa que se le plantee, aclarando que su negativa a participar o abandonarla, en caso de haberla iniciado, no repercutirá de ninguna manera en su proceso asistencial ni en su relación con los profesionales sanitarios que la atienden.

El investigador ofrecerá información adecuada a los participantes sobre el proyecto y su desarrollo, tras lo cual se solicitará el Consentimiento informado. En este momento, se reiterará su derecho a abandonar el estudio en el momento que lo decidan, sin necesidad de explicación previa.

Se asegura el derecho a la confidencialidad e intimidad de los participantes a lo largo de la investigación, en función de lo recogido en la Ley Orgánica 13/2018 de Protección de datos y garantía de los derechos digitales y la Ley 41/2002 básica reguladora de autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica

Las anotaciones y grabaciones obtenidas a lo largo de las entrevistas serán guardadas por el investigador principal en archivos confidenciales, con restricción de acceso. Solo el investigador principal de este estudio tendrá acceso a todos los datos recogidos en el estudio. El equipo investigador, solo tendrá acceso a los datos recogidos durante el estudio de forma codificada. Se podrá transmitir a terceros la información que no pueda ser identificada.

Al finalizar el estudio los datos serán anonimizados, es decir, se romperá todo vínculo que pueda identificar a la persona donante de los datos, no pudiendo ser identificado ni siquiera por el equipo investigador.

## **9 DIFUSIÓN DE RESULTADOS**

Al finalizar el estudio se difundirán los resultados a través de su publicación en revistas y la presentación de los resultados en congresos.

Se realiza una evaluación para detectar los colectivos de interés y, en función de esto, la estrategia de difusión a seguir.

### **9.1 Colectivos de interés**

Los colectivos profesionales interesados en los resultados de la investigación abarcan los ámbitos de la psicología, la medicina, la enfermería, trabajo social y terapeutas ocupacionales, así como los equipos multidisciplinares de Cuidados Paliativos. En el contexto de la psicología el interés se centra en los especialistas en psicología clínica y la neuropsicología. En el campo de la medicina, el interés se centra, principalmente en especialistas en neurología y psiquiatría.

## 9.2 Estrategias de difusión

La selección de las revistas viene dada por el interés de los autores de la investigación en llegar fundamentalmente a los profesionales sanitarios implicados en el trabajo asistencial con la población objeto del estudio.

En el ámbito nacional, se priorizan revistas indexadas en las principales bases de datos y que permitan el acceso on-line y gratuito. Además, se han seleccionado las revistas que faciliten el acceso a los profesionales implicados en la asistencia clínica.

En el ámbito internacional, se opta por revistas dirigidas a ámbitos profesionales muy específicos y directamente relacionados con el objeto de investigación, profesionales de la psicología de la salud y profesionales sanitarios que trabajan en el ámbito de la ELA.

En ambos casos, se seleccionan revistas con prestigio y, al mismo tiempo, acordes con nuestro momento en la investigación en este campo, de manera que probabilicemos la aceptación de los trabajos.

En la Tabla 5 se recogen las revistas seleccionadas y una breve descripción de cada una de ellas.

Se presenta, en la Tabla 6, una clasificación de estas revistas atendiendo al factor de impacto y cuartil (Journal Citation Reports 2018).

**Tabla 5** Difusión. Revistas

<b>Área de medicina y neuropsicología</b>
<p><b>Revista de Neurología.</b> Ofrece una versión electrónica on-line con contenidos completos de entrada libre. Se encuentra en un Q4, con un factor de impacto de 0,87.. Los autores ceden los derechos del trabajo a la revista</p> <p><b>Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration.</b> Factor de Impacto 4.09 / Q2. Posibilita la publicación en open access y open select (hybrid open access)</p>
<b>Área de psicología</b>
<p><b>Journal of Health Psychology.</b> Con un factor de impacto: 3,23. Q 2</p>
<b>Interdisciplinar</b>
<p><b>Medicina Paliativa.</b> Publicación oficial de la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL). Q 4, con un factor de impacto de 0,13. Revista Free Access con un periodo de embargo de 12 meses. Sin coste de publicación.</p>
<b>Área de enfermería</b>
<p><b>“Enfermería Clínica”</b> Publica 6 números al año y permite el acceso online a las publicaciones de los últimos 9 años. Revista indexada en distintas bases de datos: CUIDEN, ENFISPO, CINALH, CUIDATGE, IME, BDIE, MEDLINE, SCOPUS.</p>

**Tabla 6** Difusión. Factor de impacto y cuartil

<b>Revista</b>	<b>Factor de impacto</b>	<b>Cuartil</b>
Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration	4,09	Q 2
Journal of Health Psychology	3,23	Q 2
Revista de Neurología	0,87	Q 4
Medicina Paliativa	0,13	Q 4

### **Congresos**

Con el fin de llegar a los colectivos mencionados, se han elegido dos congresos, uno de ámbito nacional y otro internacional. Consideramos que, dado el programa de interés de ambos congresos y perfil de profesionales a los que se dirige, la investigación es de interés, con lo que se probabiliza la aceptación de los trabajos. Al mismo tiempo, nos permiten comenzar a dar a conocer el trabajo realizado y contactar con otros grupos de investigación en este ámbito.

Los congresos que se han elegido para la publicación de los resultados del estudio son:

- Congreso Nacional de la Sociedad Española de Neurología
- International Congress of Psychology

## 10 FUENTES DE FINANCIACIÓN

### 10.1 Recursos de financiación

En la siguiente tabla se recoge el presupuesto desglosado de la investigación (Tabla 7)

**Tabla 7** Memoria económica. Presupuesto desglosado

<b>Recurso</b>	<b>Descripción</b>	<b>Coste</b>
	Hoja de Información al paciente	
<b>Material fungible</b>	Hoja de consentimiento informado	80
<b>Papel e impresión</b>	Fotocopias – Notas de campo, otros	
	Pendrive	
<b>Material inventariable</b>	Grabadora digital de voz	240
	Traducción del trabajo al inglés	500
<b>Recursos para la difusión de los resultados</b>	Asistencia a Congreso Nacional (Inscripción, transporte, hotel, dietas)	1500
	Asistencia a Congreso Internacional (Inscripción, transporte, hotel, dietas)	2800
<b>Combustible</b>		
<b>Desplazamiento</b>	0,19 km	19
<b>Otros gastos</b>		1075
	<b>Total</b>	<b>6214</b>

## 10.2 Posibles fuentes de investigación

- **Colexio Colexio Oficial de Psicología de Galicia (COPGAL), Beca Siota.**

Beca anual ofertada por el COPGAL, de concurso público, que tiene por objetivo fomentar la realización de estudios de investigación originales en un área aplicada de la psicología

Beca dirigida a los colegiados del COPGAL, para la financiación de proyectos de investigación. Se valorará que el proyecto suponga una mejora en el conocimiento y transformación de la realidad de Galicia. Plazo máximo para su desarrollo, dos años. La dotación económica corresponde al 100% del presupuesto presentado en la memoria, no pudiendo superar los 6000 euros.

Se trata de una convocatoria asequible, y la cuantía ofrecida es suficiente para financiar el proyecto.

Se valorarán otras convocatorias de ayudas que puedan ajustarse al objeto de estudio.

## 11 BIBLIOGRAFÍA

- Al-Chalabi, A., Hardiman, O., Kiernan, M. C., Chiò, A., Rix-Brooks, B., & van den Berg, L. H. (2016). Amyotrophic lateral sclerosis: Moving towards a new classification system. *The Lancet. Neurology*, 15(11), 1182-1194. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)30199-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30199-5)
- Andersen, P. M., Kuzma-Kozakiewicz, M., Keller, J., Aho-Oezhan, H. E. A., Ciecwerska, K., Szejko, N., Vázquez, C., Böhm, S., Badura-Lotter, G., Meyer, T., Petri, S., Linse, K., Hermann, A., Semb, O., Stenberg, E., Nackberg, S., Dorst, J., Uttner, I., Häggström, A.-C., ... Lulé, D. (2018). Therapeutic decisions in ALS patients: Cross-cultural differences and clinical implications. *Journal of Neurology*, 265(7), 1600-1606. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-8861-4>
- Ando, H., Cousins, R., & Young, C. A. (2019). Exploring and Addressing 'Concerns' for Significant Others to Extend the Understanding of Quality of Life With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Qualitative Study. *Journal of Central Nervous System Disease*, 11, 117957351985936. <https://doi.org/10.1177/1179573519859360>
- Aragones, J. M., Altimiras, J., Roura-Poch, P., Homs, E., Bajo, L., Povedano, M., Cortés-Vicente, E., Illa, I., Al-Chalabi, A., & Rojas-García, R. (2016). Amyotrophic lateral sclerosis: A higher than expected incidence in people over 80 years of age. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 17(7-8), 522-527. <https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1187175>
- Barceló, M. A., Povedano, M., Vázquez-Costa, J. F., Franquet, Á., Solans, M., & Saez, M. (2021). Estimation of the prevalence and incidence of motor neuron diseases in two Spanish regions: Catalonia and Valencia. *Scientific Reports*, 11(1), 6207. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-85395-z>

- Bickel, K. E., Levy, C., MacPhee, E. R., Brenner, K., Temel, J. S., Arch, J. J., & Greer, J. A. (2020). An Integrative Framework of Appraisal and Adaptation in Serious Medical Illness. *Journal of Pain and Symptom Management*, 60(3), 657-677.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2020.05.018>
- 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, 192. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00192>
- Camacho A, Esteban J, Paradas C. Fundación Española de Enfermedades Neurológicas. Informe de impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. 2014. Disponible en: [http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME\\_ELA.pdf](http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME_ELA.pdf)
- Camacho, A. Esteban, J. Paradas, C. (2014). Impacto social ELA y Enfermedades Neuromusculares. Fundación Española de Enfermedades Neurológicas
- Chiò, A., Bottacchi, E., Buffa, C., Mutani, R., Mora, G., & PARALS. (2006). Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 77(8), 948-950. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.083402>
- Chiò, A., Logroscino, G., Traynor, B. J., Collins, J., Simeone, J. C., Goldstein, L. A., & White, L. A. (2013). Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*, 41(2), 118-130. <https://doi.org/10.1159/000351153>
- Cipolletta, S., Gammino, G. R., & Palmieri, A. (2017). Illness trajectories in patients with amyotrophic lateral sclerosis: How illness progression is related to life narratives and interpersonal relationships. *Journal of Clinical Nursing*, 26(23-24), 5033-5043. <https://doi.org/10.1111/jocn.14003>

Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos y Fundación Luzón. (2019). La ELA una realidad ignorada: Tu farmacéutico te acompaña.

Costa, L. P. dos S., Comassetto, I., Santos, R. M. dos, Santos, A. A. P. dos, Malta, G. O. de A., & Alves, K. de M. C. (2021). Existential transformations in the process of facing amyotrophic lateral sclerosis by the family caregiver. *Revista Gaúcha de Enfermagem*, 42, e20200307. <https://doi.org/10.1590/1983-1447.2021.20200307>

Cuadrado-Gamarra, J. I., Sevillano-García, M. D., & de Pedro-Cuesta, J. (1999). Motoneuron disease in Spain: Differential epidemiological features. *Revista De Neurologia*, 29(9), 887-889.

Couratier, P., Corcia, P., Lautrette, G., Nicol, M., Preux, P.-M., & Marin, B. (2016). Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. *Revue Neurologique*, 172(1), 37-45. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2015.11.002>

de Almeida, F. E. O., do Carmo Santana, A. K., & de Carvalho, F. O. (2021). Multidisciplinary care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Neurological Sciences: Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 42(3), 911-923. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-05011-2>

de Wit, J., Bakker, L. A., van Groenestijn, A. C., van den Berg, L. H., Schröder, C. D., Visser-Meily, J. M. A., & Beelen, A. (2018). Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliative Medicine*, 32(1), 231-245. <https://doi.org/10.1177/0269216317709965>

de Wit, J., Bakker, L. A., van Groenestijn, A. C., van den Berg, L. H., Schröder, C. D., Visser-Meily, J. M. A., & Beelen, A. (2018). Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliative Medicine*, 32(1), 231-245. <https://doi.org/10.1177/0269216317709965>

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. <https://doi.org/10.1186/s40359-018-0232-5>

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. <https://doi.org/10.1186/s40359-019-0308-x>

Consejo General de Colegios Farmacéuticos (2020) Esclerosis Lateral Amiotrófica. Punto farmacológico. <https://www.farmaceuticos.com/informes-tecnico-profesionales/ela-punto-farmacologico-no-143/>

Fundación Luzón (2017). La ELA: una realidad ignorada. <http://agaela.es/wp-content/uploads/2017/10/La-ELA-una-realidad-ignorada-A4-web.pdf>

Gallardo, N., Arantzamendi, M., & Carvajal, A. (2018). Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Medicina paliativa*, 25(2), 105-113.

Gálvez Herrer, M., Gómez García, J. M., Martín Delgado, M. C., Ferrero Rodríguez, M., Gálvez Herrer, M., Gómez García, J. M., Martín Delgado, M. C., & Ferrero Rodríguez, M. (2017). Humanización de la Sanidad y Salud Laboral: Implicaciones, estado de la cuestión y propuesta del Proyecto HU-CI. *Medicina y Seguridad del Trabajo*, 63(247), 103-119.

- Galvin, M., Carney, S., Corr, B., Mays, I., Pender, N., & Hardiman, O. (2018). Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative analysis. *BMJ Open*, 8(1), e018721. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-018721>
- Goetz, C. G. (2000b). Amyotrophic lateral sclerosis: Early contributions of Jean-Martin Charcot. *Muscle & Nerve*, 23(3), 336-343. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-4598\(200003\)23:3<336::aid-mus4>3.0.co;2-l](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-4598(200003)23:3<336::aid-mus4>3.0.co;2-l)
- Gómez, S. S., Ballester, M. C., & Cantus, D. S. (2020). Impacto de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en el cuidador principal. *Enfermería integral: Revista científica del Colegio Oficial de Enfermería de Valencia*, 126, 61-65.
- González de la Cuesta D, et al. Necesidades de los cuidadores de pacientes con enfermedad lateral amiotrófica: estudio piloto sobre una intervención multidisciplinar. *Rev Cient Soc Esp Enferm Neurol*. 2020. <https://doi.org/10.1016/j.sedene.2020.09.001>
- Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chio, A., Corr, E. M., Logroscino, G., Robberecht, W., Shaw, P. J., Simmons, Z., & van den Berg, L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews. Disease Primers*, 3, 17071. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.71>
- Heidari, M. E., Nadali, J., Parouhan, A., Azarafraz, M., Tabatabai, S. M., Irvani, S. S. N., Eskandari, F., & Gharebaghi, A. (2021). Prevalence of depression among amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Affective Disorders*, 287, 182-190. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2021.03.015>

- Hulisz, D. (2018). Amyotrophic lateral sclerosis: Disease state overview. *The American Journal of Managed Care*, 24(15 Suppl), S320-S326.
- Ido, B. J. F., Kacem, I., Ouedraogo, M., Nasri, A., Mrabet, S., Gargouri, A., Djebara, M. B., Kabore, B. J., & Gouider, R. (s. f.). Sensitivity of Awaji Criteria and Revised El Escorial Criteria in the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) at First Visit in a Tunisian Cohort. *Neurology Research International*, 6.
- Khairoalsindi, O. A., & Abuzinadah, A. R. (2018a). Maximizing the Survival of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: Current Perspectives. *Neurology Research International*, 2018, 6534150. <https://doi.org/10.1155/2018/6534150>
- Kiernan, M. C., Vucic, S., Cheah, B. C., Turner, M. R., Eisen, A., Hardiman, O., Burrell, J. R., & Zoing, M. C. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet (London, England)*, 377(9769), 942-955. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61156-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61156-7)
- Kumar, D. R., Aslinia, F., Yale, S. H., & Mazza, J. J. (2011). Jean-Martin Charcot: The Father of Neurology. *Clinical Medicine & Research*, 9(1), 46-49. <https://doi.org/10.3121/cmr.2009.883>
- López, C. R. S., Pérez, L. P., Pérez, C. R., Bastida, J. L., & Aguilar, P. S. (2014). Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología: Publicación oficial de la Sociedad Española de Neurología*, 29(1), 27-35.
- López-Bastida, J., Perestelo-Pérez, L., Montón-Alvarez, F., Serrano-Aguilar, P., & Alfonso-Sanchez, J. L. (2009). Social economic costs and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in Spain. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation*

*of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 10(4), 237-243.  
<https://doi.org/10.1080/17482960802430781>

López-Vega, J. M., Calleja, J., Combarros, O., Polo, J. M., & Berciano, J. (1988). Motor neuron disease in Cantabria. *Acta Neurologica Scandinavica*, 77(1), 1-5. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1988.tb06965.x>

Lowe, J. (2013). Degeneración lobar frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica/enfermedad de las neuronas motoras. En Dickson, D.W. (Ed.), *Neurodegeneración. Patología molecular de la demencia y los trastornos del movimiento segunda edición* (pp. 389-433) Editorial medica panamericana

Martínez-Campo, Y., Homedes, C., Lazaro, A., Alarcón, R., Campo, D., Riera, M., Domínguez, R., Povedano, M., & Casasnovas, C. (2017). Observational study of patients in Spain with amyotrophic lateral sclerosis: Correlations between clinical status, quality of life, and dignity. *BMC Palliative Care*, 16(1), 75. <https://doi.org/10.1186/s12904-017-0260-6>

Ma, van E., O, H., A, C., A, A.-C., Rj, P., Jh, V., & Lh, van den B. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet (London, England)*, 390(10107). [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)31287-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31287-4)

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2016). Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est\\_Neurodegenerativas\\_APROBADA\\_C\\_INTERTERRITORIAL.pdf](https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf)

Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social (2018). Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud.

[https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje\\_de\\_la\\_Esclerosis\\_Lateral\\_Amiotrofica\\_2017.pdf](https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf)

Mora, J. S., Salas, T., Fajardo, M. L., Iváñez, L., & Rodríguez-Santos, F. (2012). Self perceived emotional functioning of spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: A longitudinal study. *Frontiers in Psychology*, 3, 609. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00609>

Munan, M., Luth, W., Genuis, S. K., Johnston, W. S. W., & MacIntyre, E. (2021). Transitions in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Patient and Caregiver Experiences. *The Canadian Journal of Neurological Sciences. Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 48(4), 496-503. <https://doi.org/10.1017/cjn.2020.240>

Munan, M., Luth, W., Genuis, S. K., Johnston, W. S. W., & MacIntyre, E. (2021b). Transitions in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Patient and Caregiver Experiences. *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*, 48(4), 496-503. <https://doi.org/10.1017/cjn.2020.240>

Noreña, A. L., Alcaraz-Moreno, N., Rojas, J. G., & Rebolledo-Malpica, D. (2012). Aplicabilidade dos critérios de rigor e éticos na pesquisa qualitativa. *Aquichan*, 12(3), 263-274.

Observatorio Fundación Luzón (2019). Informe de resultados <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2020/12/Informe-de-Resultados.-Observatorio.-Fundacio%CC%81n-Luzo%CC%81n.pdf>

Organización Mundial de la Salud. (2019). *Clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas de salud conexos* (11ª ed.; ICD-11)

- Paipa, A. J., Povedano, M., Barcelo, A., Domínguez, R., Saez, M., Turon, J., Prats, E., Farrero, E., Virgili, N., Martínez, J. A., & Corbella, X. (2019). Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: Association with noninvasive mechanical ventilation. *Journal of Multidisciplinary Healthcare*, 12, 465-470. <https://doi.org/10.2147/JMDH.S205313>
- Paz-Rodríguez, F., Andrade-Palos, P., & Llanos-Del Pilar, A. M. (2005). Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev. neurol. (Ed. impr.)*, 40(8), 459-464.
- Perestelo-Pérez L, Duran E, Baena N, Gravila D, González M, Arizo V. Estimación de la mínima prevalencia detectada de las enfermedades espinocerebelosas y de la esclerosis lateral amiotrófica en España a partir del CMBD. *Gac Sanit* 2004;18(Suppl 3):66
- Pradas, J., Puig, T., Rojas-García, R., Viguera, M. L., Gich, I., Logroscino, G., & ALS-CAT Group. (2013). Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: A population based study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 14(4), 278-283. <https://doi.org/10.3109/21678421.2012.749915>
- Fundación Luzón (2016). Proyecto revELA <https://www.proyectorevela.com/>
- Riancho, J., Lozano-Cuesta, P., Santurtún, A., Sánchez-Juan, P., López-Vega, J. M., Berciano, J., & Polo, J. M. (2016). Amyotrophic Lateral Sclerosis in Northern Spain 40 Years Later: What Has Changed? *Neurodegenerative Diseases*, 16(5-6), 337-341. <https://doi.org/10.1159/000445750>
- Richards, D., Morren, J. A., & Pioro, E. P. (2020). Time to diagnosis and factors affecting diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the*

*Neurological Sciences*, 417, 117054.  
<https://doi.org/10.1016/j.ins.2020.117054>

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>

Rodriguez, E. C., Ledesma, R. A., Gómez-Batiste, X., & Panades, M. P. (2021). La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria: Epidemiología y características clínico-asistenciales. *Atención primaria: Publicación oficial de la Sociedad Española de Familia y Comunitaria*, 53(10), 6.

Rolland, J. S. (2000). *Familias, enfermedad y discapacidad: Una propuesta desde la terapia sistémica*. Gedisa.  
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/libro?codigo=36644>

Santaniello, B. (2018). ALS managed care considerations. *The American Journal of Managed Care*, 24(15 Suppl), S336-S341.

Servicio Galego de Saúde (2018) Proceso asistencial integrada de esclerose lateral amiotrófica [https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Documents/1076/Proceso\\_AI\\_ELA\\_C\\_gal.pdf](https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Documents/1076/Proceso_AI_ELA_C_gal.pdf)

Soundy, A., & Condon, N. (2015). Patients experiences of maintaining mental well-being and hope within Motor Neurone Disease: A thematic synthesis. *Frontiers in Psychology*, 6, Online.  
<https://doi.org/10.3389/fpsyg.2015.00606>

- Swinnen, B., & Robberecht, W. (2014). The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews. Neurology*, 10(11), 661-670. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2014.184>
- Talbott, E. O., Malek, A. M., & Lacomis, D. (2016). The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Handbook of Clinical Neurology*, 138, 225-238. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-802973-2.00013-6>
- Tang, S., Li, L., Xue, H., Cao, S., Li, C., Han, K., & Wang, B. (2021). Caregiver burden and associated factors among primary caregivers of patients with ALS in home care: A cross-sectional survey study. *BMJ Open*, 11(9), e050185. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2021-050185>
- Tobin, K., Maguire, S., Corr, B., Normand, C., Hardiman, O., & Galvin, M. (2021). Discrete choice experiment for eliciting preference for health services for patients with ALS and their informal caregivers. *BMC Health Services Research*, 21(1), 213. <https://doi.org/10.1186/s12913-021-06191-z>
- Turner, M. R., Al-Chalabi, A., Chio, A., Hardiman, O., Kiernan, M. C., Rohrer, J. D., Rowe, J., Seeley, W., & Talbot, K. (2017). Genetic screening in sporadic ALS and FTD. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 88(12), 1042-1044. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2017-315995>
- Turner, M. R., & Swash, M. (2015). The expanding syndrome of amyotrophic lateral sclerosis: A clinical and molecular odyssey. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 86(6), 667-673. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-308946>
- Van Es, M. A., Hardiman, O., Chio, A., Al-Chalabi, A., Pasterkamp, R. J., Veldink, J. H., & van den Berg, L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet (London, England)*, 390(10107), 2084-2098. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)31287-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31287-4)

- Vázquez-Costa, J. F., Martínez-Molina, M., Fernández-Polo, M., Fornés-Ferrer, V., Frasquet-Carrera, M., & Sevilla-Mantecón, T. (2021). Analysis of the diagnostic pathway and delay in patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Valencian Community. *Neurologia (Barcelona, Spain)*, 36(7), 504-513. <https://doi.org/10.1016/j.nrleng.2018.03.023>
- Verschueren, A., Kianimehr, G., Belinger, C., Salort-Campana, E., Loundou, A., Grapperon, A.-M., & Attarian, S. (2019). Wish to die and reasons for living among patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 20(1-2), 68-73. <https://doi.org/10.1080/21678421.2018.1530265>
- Villagra-Cocco, P., & Villagra-Cocco, A. (1998). [Prevalence of amyotrophic lateral sclerosis on the island of La Palma, Spain]. *Revista De Neurologia*, 26(154), 1077.
- Waldron, E. J., Barrash, J., Swenson, A., & Tranel, D. (2014). Personality disturbances in amyotrophic lateral sclerosis: A case study demonstrating changes in personality without cognitive deficits. *Journal of the International Neuropsychological Society: JINS*, 20(7), 764-771. <https://doi.org/10.1017/S1355617714000459>
- Williams, M. T., Donnelly, J. P., Holmlund, T., & Battaglia, M. (2008). ALS: Family caregiver needs and quality of life. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 9(5), 279-286. <https://doi.org/10.1080/17482960801934148>
- Yuan, M., Peng, X., Zeng, T., Wu, M., Chen, Y., Zhang, K., & Wang, X. (2021a). The illness experience for people with amyotrophic lateral sclerosis: A

qualitative study. *Journal of Clinical Nursing*, 30(9-10), 1455-1463.  
<https://doi.org/10.1111/jocn.15697>

Zapata-Zapata CH, Franco-Dager E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia*. 2016 Abr-Jun;29(2):194-205. DOI 10.17533/udea.iatreia.v29n2a08

Zoccolella, S., Beghi, E., Palagano, G., Fraddosio, A., Guerra, V., Lepore, V., Simone, I. L., Lamberti, P., Serlenga, L., & Logroscino, G. (2007). ALS multidisciplinary clinic and survival. Results from a population-based study in Southern Italy. *Journal of Neurology*, 254(8), 1107-1112.  
<https://doi.org/10.1007/s00415-006-0401-y>

## 12 ANEXOS

### 12.1 ANEXO 1. Descripción de la bibliografía relevante seleccionada

Autores / año	Metodología - Objetivos - Resultados	Aportaciones
Yuan et al. (2021)	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Metodología cualitativa fenomenológica</li> <li>▪ Aborda la comprensión integral de la experiencia de la enfermedad en pacientes de ELA y el significado que le dan a su experiencia.</li> <li>▪ Identifican tres temas y ocho subtemas en la experiencia de la enfermedad. Tres temas: la cuenta atrás de la vida, autoayuda familiar y reconstrucción de la vida.</li> <li>▪ concluyen que el apoyo mutuo entre pacientes y familiares tiene un impacto positivo en su experiencia</li> </ul>	Desarrollo de un modelo de auto-ayuda familiar, promover el apoyo a los paciente ELA a lo largo de la trayectoria de enfermedad, en un trabajo conjunto familia-profesionales de la salud
Munan et al. (2021)	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ métodos cualitativos</li> <li>▪ mejorar la comprensión de las transiciones que tanto las PCDELA como sus parejas experimentan durante el proceso de enfermedad.</li> <li>▪ Encuentran cinco temas clave: relaciones sociales, relación con el cuidador, obtención y uso de los Servicios sanitarios, toma de decisiones sobre cambios futuros y comunicación de las transiciones.</li> </ul>	Los resultados obtenidos permiten una intervención personalizada, atendiendo a las necesidades percibidas.

## ANEXO 1. Continuación

Autores / año	Metodología - Objetivos - Resultados	Aportaciones
<p><b>Ando et al. (2019)</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Metodología mixta, cuantitativa – cualitativa</li> <li>▪ explora la categoría “preocupaciones” (uno de los cuatro aspectos en la conceptualización de CV de la OMS) , y evalúa su relevancia en la comprensión de su calidad de vida</li> <li>▪ encuentra relación entre la calidad de vida de las PCDELA y la preocupación hacia sus personas de referencia: “el bienestar de sus personas de apoyo influye en su bien estar psicológico”.</li> <li>▪ Es importante para los participantes minimizar el impacto de las limitaciones y cargas asociadas con la EA en personas significativas, incluso aunque suponga un coste para sí mismos.</li> </ul>	<p>Apoya un acercamiento holístico a los servicios de provisión de servicios, asegurando la incorporación de otros significativos relevantes en la atención. Sugieren que los clínicos exploren la carga percibida específica de los pacientes en orden a apoyarlos en la minimización de la carga de sus otros significativos</p>
<p><b>Gallardo et al. (2018)</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Revisión narrativa</li> <li>▪ conocer la calidad de vida relacionada con la salud y esferas más afectadas en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica</li> <li>▪ La dimensión física, Inmovilidad y estado funcional están afectados por lo que repercute en su CVRS; la dimensión emocional no está tan afectada como podría esperarse, aunque los pacientes reflejan</li> </ul>	<p>Conocer la CVRS es un aspecto clave a abordar en el cuidado de estos pacientes, ya que apoyando a las familias y el entorno ayudaremos también al propio paciente.</p>

	<p>a menudo problemas de ansiedad y depresión; la dimensión social también está afectada resaltando la importancia del apoyo de la familia y el entorno en el proceso de la enfermedad.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ La percepción de bienestar parece estar relacionada positivamente con la percepción de soporte social (apoyo de la familia y el entorno).</li> </ul>	
<p><b>Martínez-Campo et al. (2017)</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Dos fases: estudio observacional descriptivo, estudio de cohorte prospectivo</li> <li>▪ Impacto de la ELA en la CdV y la dignidad y cómo evolucionan a lo largo de la duración de la enfermedad</li> <li>▪ La CdV y la dignidad fueron significativamente peores en el grupo de ELA que en los controles; se encontraron disminuciones significativas de la CdV a los tres meses de seguimiento, no se encontraron diferencias significativas entre las puntuaciones de dignidad al inicio del y a los tres meses</li> <li>▪</li> </ul>	<p>Tanto los aspectos relacionados con la CdV como los relacionados con la dignidad son un objetivo importante en el manejo y la atención de PCDELA.</p>

## 12.2 ANEXO 2. CONSENTIMIENTO PARA CESIÓN DE DATOS

Yo, \_\_\_\_\_

Doy permiso para que facilite mi nombre y número de teléfono al investigador principal del Proyecto:

Con el fin de que el investigador se ponga en contacto conmigo para explicarme los objetivos y proceso del proyecto.

Fdo.: El/la participante,

Fdo.: Representante de AGAELA

Nombre y Apellidos:

Nombre y Apellidos:

Fecha:

Fecha:

### **12.3 ANEXO 3 HOJA DE INFORMACIÓN AL PARTICIPANTE Y AL FAMILIAR**

**TÍTULO DO ESTUDO:**

**INVESTIGADORES RESPONSABLES**

- Joaquín Prieto Flores
- 

**CENTRO:** Universidade de A Coruña (UDC)

Este documento tiene por objeto ofrecer información sobre un estudio de investigación de tipo cualitativo en el que se le invita a participar. Este estudio fue aprobado por el Comité de Ética Asistencial del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Si decide participar en el mismo debe recibir información personalizada del equipo investigador, leer antes este documento y hacer todas las preguntas que necesite para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevar el documento, consultarlo con otras personas y tomar el tiempo necesario para decidir si participan o no.

La participación en este estudio es completamente voluntaria. Usted puede decidir no participar o, si acepta hacerlo, cambiar de parecer retirando el consentimiento en cualquier momento sin obligación de dar explicaciones. Esta decisión no afectará a la relación con los profesionales sanitarios que la atienden ni a la asistencia sanitaria a la que tiene derecho.

**¿Cuál es la finalidad del estudio?**

En este estudio se pretende conocer la experiencia de las personas con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus familiares, cuidadores principales, a lo largo del proceso de enfermedad.

Conocer su experiencia nos ayudará a conocer que aspectos de la atención y qué recursos son necesarios tener en cuenta para una mejor asistencia y calidad de vida.

### **¿Por qué me ofrecen participar a mí?**

Usted es invitado a participar por la información, conocimiento y experiencia que puede aportar para el conocimiento de qué implica el diagnóstico de esta enfermedad y los aspectos que con ella se relacionan.

### **¿En qué consiste mi participación?**

La participación en este estudio consiste en una entrevista individual semiestructurada. Se le realizarán una serie de preguntas prefijadas, generalmente abiertas, que abordan el tema a investigar, pero con la posibilidad de realizar nuevas preguntas para profundizar en aquellas ideas que sean relevantes y vayan surgiendo según se avanza en la investigación.

Su participación tendrá una duración total estimada de 45 min en cada entrevista realizada. Las fechas de la realización de dicha entrevista se le comunicarán con anterioridad.

Es posible que, tras la realización de la entrevista, sea necesario volver a contactar con Vd. para obtener nuevos datos considerados importantes para el estudio o para matizar en algunos aspectos que ya hayan sido tratados anteriormente.

Una vez finalizado el estudio, los resultados serán devueltos a las participantes por correo certificado (durante el mes de mayo del 2016). De esta forma nos aseguraremos de que la descripción de sus vivencias es

igual a la que la investigadora ha descrito antes de su publicación. Se harán las correcciones oportunas.

### **¿Qué riesgos o inconvenientes tiene?**

Los inconvenientes relacionados con su participación están asociados a la incomodidad que puedan producir las preguntas realizadas durante la entrevista, al abordar temas asociados a vivencias con un fuerte componente emocional. Recuerde que como participante puede abandonar libremente la investigación cuando quiera, sin tener que dar ningún motivo de justificación.

### **¿Obtendré algún beneficio por participar?**

No se espera obtener un beneficio directo por participar en el estudio. Es posible que los datos recogidos en este estudio puedan ser útiles para entender mejor el proceso por el que transitan las personas con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus familiares, cuidadores principales, y tal vez podría beneficiar a otras personas en el futuro.

Su participación en el estudio no tendrá ninguna repercusión en su práctica asistencial habitual

### **¿Recibiré la información que se obtenga del estudio?**

Si usted lo desea, se le facilitará un resumen de los resultados del estudio.

### **¿Se publicarán los resultados de este estudio?**

Los resultados de este estudio se presentarán a las publicaciones científicas para su difusión, pero no se transmitirá cualquier información que pueda llevar a la identificación de los participantes.

## **¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?**

El tratamiento, la conservación, comunicación y la cesión de sus datos se realizará de conformidad con lo dispuesto Reglamento Xeral de Protección de Datos (Reglamento UE 2016-679 del Parlamento europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016), a normativa española sobre protección de datos de carácter persoal vixente, a Lei 14/2007 de investigación biomédica e o RD 1716/2011.

Sólo el investigador tiene acceso a todos los datos del estudio y tiene el deber de mantener la confidencialidad. Puede ser transmitida a terceros la información que no puede ser identificada.

Si alguna información es transmitida a otros países, habrá un nivel equivalente de protección de datos, por lo menos, como lo exige el reglamento de nuestro país.

## **¿Qué ocurrirá con los datos obtenidas?**

Los datos obtenidos serán en audio y a posteriori transcritas y codificadas, que quiere decir que poseen un código con el que el equipo investigador podrá conocer a quien pertenecen. Tras este proceso los datos en formato audio serán destruidos.

Solo el investigador principal de este estudio tendrá acceso a todos los datos recogidos en el estudio. El equipo investigador, que tiene el deber de guardar la confidencialidad, solo tendrá acceso a los datos recogidos durante el estudio de forma codificada. Se podrá transmitir a terceros la información que no pueda ser identificada. En el caso de que alguna información sea transmitida a otros países, se realizará con un nivel de protección de datos equivalente, como mínimo, a lo exigido por la normativa española y europea.

Al finalizar el estudio los datos serán anonimizados, es decir, se romperá todo vínculo que pueda identificar a la persona donante de los datos, no pudiendo ser identificado ni siquiera por el equipo investigador.

La normativa que rige este tratamiento de datos de personas, otorga derecho a acceder a los datos, oponerse, corregirlos, cancelarlos, limitar su tratamiento, restringir o solicitar la supresión de sus datos. También se puede solicitar una copia de los mismos o que si se desea remitir a un tercero (derecho de portabilidad).

### **¿Existen intereses económicos en este estudio?**

El investigador no recibirá retribución específica por la dedicación al estudio y Ud. no será retribuido por participar.

### **¿Quién me puede dar más información?**

Puede contactar con el investigador en el teléfono        o mediante correo electrónico (joaquin.prieto@udc.es)

Muchas gracias por su colaboración.

El/la participante,

[Firma de la participante]

Asdo.: [nombre y apellidos de la participante]  
Flores

Fecha:

El investigador,

[Firma de la investigador]

Asdo.: Joaquín Prieto

Fecha:

## 12.4 ANEXO 4. CONSENTIMIENTO INFORMADO

Documento de consentimiento para la participación en un estudio de investigación

Título del estudio: \_\_\_\_\_

Yo, \_\_\_\_\_

- Leí la hoja de información al participante del estudio arriba mencionado que se me entregó, pude conversar con \_\_\_\_\_ y hacer todas las preguntas sobre el estudio.
- Comprendo que mi participación es voluntaria, y que puedo retirarme del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en mis cuidados médicos.
- Accedo a que se utilicen mis datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.
- Presto libremente mi conformidad para participar en este estudio.

Al terminar este estudio acepto que mis datos sean:

- Eliminados
- Conservados anonimizados para usos futuros en otras investigaciones

Fdo.: El/la participante,

Fdo.: El/la investigador/a que solicita el consentimiento

Nombre y Apellidos:

Nombre y Apellidos:

Fecha:

Fecha:

## 12.5 ANEXO 5. ENTREVISTA SOCIODEMOGRÁFICA

### Entrevista sociodemográfica

Participante: \_\_\_\_\_

Código: \_\_\_\_\_

Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_ Lugar de nacimiento: \_\_\_\_\_

Domicilio: \_\_\_\_\_

Género: \_\_\_\_\_

Estado civil: \_\_\_\_\_

Cuidador: \_\_\_\_\_

Tiempo desde el diagnóstico: \_\_\_\_\_

Estado funcional: \_\_\_\_\_

## 12.6 ANEXO 6. ENTREVISTA SEMIESTRUCTURADA PCDELA

Fecha de la entrevista: _____	Nº entrevista: _____
Duración de la entrevista: _____	
Entrevistador: _____	

### Ayudas

- ¿Cómo te sientes?
- ¿Podrías decirme algo más sobre esto?, ¿puedes ponerme algún ejemplo?
- ¿Cómo lo manejaste?
- ¿Cómo te afectó y/o cómo afectó a personas significativas?

### INICIO. Explicación del objetivo y desarrollo de la entrevista:

- Duración de la entrevista: aproximadamente 1 hora
- Objetivo de la entrevista. Conocer cómo ha vivido la experiencia del proceso de enfermedad, desde los primeros síntomas hasta la actualidad.  
“Las cuestiones que vamos a tratar no tienen una respuesta correcta o errónea, el objetivo es conocer su experiencia con sus palabras”  
  
“Aunque yo tengo un pequeño guion con los temas que me gustaría tratar, tienes libertad para preguntar, plantear temas que considere de interés, cuestionarme si no entiendes algunos de los temas que toquemos...”
- Cómo se van a recoger los datos y qué se hará con ellos (confidencialidad)
- “¿Quieres preguntar algo antes de que comencemos?”

**Desarrollo – Apoyos: ámbitos y momentos**

- Por favor, podrías hablarme acerca de cómo ha sido tu vida desde que comenzaron los primeros síntomas
- ¿Qué has vivido a lo largo de estos años?
- ¿Qué apoyos han sido más útiles para ti?
- ¿Podrías compartir alguna otra información que no ha sido mencionada?

**Fin de la entrevista**

- “Gracias por el tiempo que nos has dedicado por haber aceptado participar en esta investigación”.
- Además de lo hablado, ¿hay algo que quieras comentarme?
- Feedback. Agradecimiento

## 12.7 ANEXO 7. ENTREVISTA SEMIESTRUCTURADA FAMILIAR

Fecha de la entrevista: _____	Nº entrevista: _____
Duración de la entrevista: _____	
Entrevistador: _____	

### Ayudas

- ¿Cómo te sientes?
- ¿Podrías decirme algo más sobre esto?, ¿puedes ponerme algún ejemplo?
- ¿Cómo lo manejaste?
- ¿Cómo te afectó y/o cómo afectó a personas significativas?

### INICIO. Explicación del objetivo y desarrollo de la entrevista:

- Duración de la entrevista: aproximadamente 1 hora
- Objetivo de la entrevista. Conocer cómo ha vivido la experiencia del proceso de enfermedad, desde los primeros síntomas hasta la actualidad.  
“Las cuestiones que vamos a tratar no tienen una respuesta correcta o errónea, el objetivo es conocer su experiencia con sus palabras”  
  
“Aunque yo tengo un pequeño guion con los temas que me gustaría tratar, tienes libertad para preguntar, plantear temas que considere de interés, cuestionarme si no entiende algunos de los temas que toquemos...”
- Cómo se van a recoger los datos y qué se hará con ellos (confidencialidad)
- “¿Quieres preguntar algo antes de que comencemos?”

### **Desarrollo – Apoyos: ámbitos y momentos**

- Por favor, podrías hablarme acerca de cómo ha sido tu vida desde que comenzaron los primeros síntomas
- ¿Qué has vivido a lo largo de estos años?
- ¿Qué apoyos han sido más útiles para ti?
- ¿Podrías compartir alguna otra información que no ha sido mencionada?
- ¿Cómo te has sentido en el papel de cuidador? (recursos personales, información, emociones, tipo de apoyo)

### **Fin de la entrevista**

- “Gracias por el tiempo que nos has dedicado por haber aceptado participar en esta investigación”.
- Además de lo hablado, ¿hay algo que quieras comentarme?
- Feedback. Agradecimiento

## 12.8 ANEXO 8. DIARIO DE CAMPO

Fecha	Código
Entrevista	
Dinámica	Hallazgos
Impacto en el investigador	