



ESCOLA UNIVERSITARIA DE
ENFERMERÍA (Lugo)

La Esclerosis Lateral Amiotrófica y el rol del cuidador principal

(Amyotrophic Lateral Sclerosis and the primary caregiver's role)

Autoras:

- Natalia Martínez Antelo
- Sara Neira Rozas
- Bianca M^a Medina Rodríguez

Dirigido a:

- María Jesús Regueiro Burgo

Asignatura

- Metodología de la investigación

Curso académico:

- 2017/2018

I. RESUMEN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica degenerativa todavía hoy no suficientemente conocida. Se caracteriza por la degeneración de las neuronas motoras, cuya afectación progresa hasta la parálisis. Genera un gran impacto tanto en la calidad de vida del enfermo como en la de sus cuidadores.

Objetivos: Actualizar la información relevante acerca de la enfermedad, analizar las repercusiones de la ELA en los ámbitos familiar y social, establecer la diferencia entre cuidador formal e informal, conocer los efectos de cuidar a personas afectadas de ELA, así como, el perfil de cuidadores habituales de pacientes de ELA y el nivel de sobrecarga de los cuidadores en Galicia.

Método: Se realizó un estudio exploratorio, con un diseño no experimental. A pesar de tratarse de variables cualitativas utilizamos el método cuantitativo para su estudio a partir de los resultados de las encuestas.

Resultados: Para poder elaborar este trabajo se realizó la correspondiente búsqueda bibliográfica y encuestas a nivel de Galicia para contestar a los objetivos previamente marcados.

Conclusión: No existe ningún tratamiento para la cura de esta enfermedad. Esto, sumado a que se trata de una enfermedad desconocida, puede generar sentimientos negativos. Por ello, la familia del paciente es imprescindible en el transcurso de la enfermedad. Esta responsabilidad genera con frecuencia estrés que puede derivar en otros problemas. Respecto al perfil del cuidador gallego, las mujeres asumen el rol de cuidador informal y, si nos basamos en la escala de Zarit, el 21% de los cuidadores gallegos presentan sobrecarga.

Palabras clave: “esclerosis lateral amiotrófica”, “cuidador informal”, “cuidador principal”, “síndrome del cuidador quemado”, “sobrecarga”.

II. ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a degenerative neurological disease that is not quite enough known nowadays. It is characterized by the degeneration of motor neurons, whose development progresses to paralysis. ALS has a great impact on the life's quality of the patient and their caregivers.

Objectives: analysing the impact of ALS in family and social areas, establishing the difference between formal and informal caregivers, knowing the effects of caring people affected by ALS and establishing the habitual caregivers' profile and valuing the caregivers' burden in Galicia.

Method: an exploratory study was carried out, with a non-experimental design. Although these are qualitative variable, we use the quantitative method to study the results of the surveys.

Results: in order to elaborate this work, it has been made the bibliographic search and surveys in Galicia to answer the objectives previously set.

Conclusion: there is no medication for the cure of this disease. This, added to the fact that it is an unknown disease, can generate negative feelings. Therefore, family is essential in the course of the disease. This responsibility often causes stress that can shunt to other problems. About the profile of the Galician caregiver, women assume the informal caregivers' role and, following Zarit's scale, 21% of Galician caregivers are overburdened.

Keywords: “amyotrophic lateral sclerosis”, “primary caregiver”, “informal caregiver”, “burnout syndrome”, “burden”.

III. ÍNDICE GENERAL

1.	Introducción.....	1
2.	Justificación.....	1
3.	Estado de la cuestión.....	2
4.	Objetivos.....	3
5.	Material y método.....	3
5.1.	Material.....	3
5.1.1.	Búsqueda bibliográfica.....	3
5.1.2.	Estudio.....	4
5.2.	Método.....	5
6.	Resultados.....	5
6.1.	Descripción e historia de la enfermedad.....	5
6.1.1.	Definición.....	7
6.1.2.	Etimología de la palabra.....	7
6.1.3.	Tipos de ELA.....	8
6.2.	Signos y síntomas.....	9
6.3.	Diagnóstico.....	11
6.4.	Tratamiento.....	11
6.5.	Efectos en la vida y el entorno del paciente.....	13
6.5.1.	Adaptación a la enfermedad.....	13
6.5.1.1.	Adaptación del enfermo.....	14
6.5.1.2.	Adaptación del cuidador.....	14
6.5.2.	Papel del cuidador.....	16
6.5.2.1.	Diferencia entre cuidador profesional y cuidador no profesional.....	16
6.5.2.2.	Sobrecarga del cuidador principal.....	17
6.5.2.3.	Síndrome del cuidador quemado.....	18
6.5.2.4.	Perfil del cuidador principal en Galicia.....	19
7.	Conclusiones.....	27
8.	Referencias bibliográficas.....	29
9.	Anexos y agradecimientos.....	33

IV. ÍNDICE DE FIGURAS

1. Figura 1.....	19
2. Figura 2.....	19
3. Figura 3.....	20
4. Figura 4.....	20
5. Figura 5.....	20
6. Figura 6.....	21
7. Figura 7.....	21
8. Figura 8.....	22
9. Figura 9.....	22
10. Figura 10.....	23
11. Figura 11.....	24
12. Figura 12.....	24
13. Figura 13.....	24
14. Figura 14.....	25
15. Figura 15.....	25
16. Figura 16.....	26
17. Figura 17.....	26

1. Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica degenerativa todavía hoy no suficientemente conocida. Afecta a las neuronas motoras superiores, implicando una evolución cuyo resultado es la incapacidad del paciente para realizar las actividades de la vida diaria. (1) (2)

Es una enfermedad con muy mal pronóstico, causando la muerte entre los 3 y los 5 años tras el diagnóstico. Como norma general afecta a adultos entre 40 y 70 años, más frecuentemente a hombres. En la actualidad, en España hay unas 4.000 personas que padecen la enfermedad y se diagnostican 900 nuevos casos cada año. La incidencia es de un caso cada 50.000 habitantes como media aproximadamente, por ello, es considerada una “enfermedad rara”. (3) (4)

La limitada esperanza de vida de estos pacientes, la gran capacidad invalidante de la enfermedad y la necesidad de cuidados permanentes y cambiantes genera un gran impacto en la calidad de vida del enfermo y en su entorno familiar. En un periodo corto de tiempo el afectado se vuelve totalmente dependiente de un cuidador principal. Este cuidador puede experimentar cambios asociados a las responsabilidades que derivan de este cuidado generando elevados niveles de ansiedad, sobrecarga e, incluso, depresión. (2)

2. Justificación

Este trabajo trata sobre la enfermedad de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) debido a que en los últimos años convivimos con una persona que trata de cerca con este problema en su vida diaria pues, un familiar de segundo orden, su abuela, la padece. Esto nos incitó a conocer más sobre la ELA y sobre sus síntomas, para poder ofrecer nuestra ayuda, de alguna forma, no sólo al afectado sino también a las personas de su alrededor. Por ello, nuestra intención es tratar de enfocarnos en el papel del cuidador, ya que sobre éste hay menos información y está estereotipado como un rol secundario cuando en realidad, la sobrecarga de cuidados y responsabilidades que irrumpe de repente en la vida del cuidador puede llegar a desencadenar un problema serio en éste.

Con este trabajo de investigación, se pretende llegar a informar, no solo sobre la enfermedad, sino la importancia del entorno donde evolucionará y las formas de tratar con ello.

3. Estado de la cuestión

Tras realizarse una exhaustiva búsqueda de información, sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y el rol que ejerce el cuidador principal, limitada por la falta de tiempo y de recursos se encontró gran cantidad de información de interés sobre la sintomatología y el tratamiento del paciente pero relativamente poca sobre las necesidades del cuidador.

Ana Mandrigal Muñoz describe en su trabajo *La esclerosis lateral amiotrófica* (5) la etimología del acrónimo ELA. Tanto la *Guía de atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España* (1) desarrollada por el Ministerio de Sanidad y Política Social, como el *Manual de Cuidados para personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica* llevada a cabo por la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA) (6) así como también el Dr. Alberto García Martínez (7) coinciden en que es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras, se decidió emplear la definición dada por el Ministerio de sanidad y Política Social. Pero, el primero en describir esta enfermedad como se conoce hoy en día fue Jean-Martin Charcot tal y como recogen Arias Escobar Byron Geovanny Chachapoya Quishpe Milton Marcelo (8). En la actualidad, se sabe que no existe solo un tipo de esta patología, sino tres, descritos por Ana Mandrigal Muñoz (5).

Existen muchos autores que describen los signos, síntomas, diagnósticos y tratamientos de la ELA, tras un análisis de la información que aportó cada uno de ellos, se decidió utilizar la que ofrece la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA), en su página web (9), ADELA (6), Ana Mandrigal Muñoz (5), la Guía de atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España (1) y el Trabajo de Fin de Grado de Carmen María Tauste Galera (2).

En cuanto al papel del cuidador, en primer lugar, se establece una diferencia entre el cuidador profesional y el cuidador no profesional tal y como realizaron Carmen María Tauste Galera (2) y Noemí Marcos Jiménez (3). Al centrarse en el cuidador informal hay muchos autores como Stephannie Carretero Gómez, Jorge Garcés Ferrer, Francisco

Ródenas Rigla (10) y M^a Jesús López Gil, Ramón Orueta Sánchez, Samuel Gómez-Caro, Arancha Sánchez Oropesa, Javier Carmona de la Morena, Francisco Javier Alonso Moreno (11) así como el blog COCEMFE CASTILLA Y LEÓN (12) que describen el “Síndrome del cuidador quemado” como uno de los principales trastornos que sufre el cuidador.

4. Objetivos

1. Actualizar la información relevante acerca de la enfermedad.
2. Analizar las repercusiones de la enfermedad en los ámbitos familiar y social.
3. Diferenciar entre el cuidador formal y el informal.
4. Conocer las repercusiones de cuidar a personas afectadas de ELA.
5. Describir el perfil tipo de los cuidadores habituales de pacientes de ELA y valorar las consecuencias de los cuidados que prestan a los afectados en Galicia.

5. Material y método

5.1. Material

5.1.1. Búsqueda bibliográfica

Con el fin de reunir información para llevar a cabo este trabajo de investigación se procedió a realizar una búsqueda bibliográfica en diferentes motores de búsqueda, así como, en algunas bases de datos. Los buscadores utilizados fueron Google y Google Académico y entre las bases de datos empleadas se encuentran Dialnet Plus, Cuiden y Scielo.

- Tras buscar el término “ELA” se encontraron: en Dialnet Plus 2.403 documentos, en Cuiden 47.247 documentos, en Scielo 4.238 documentos, en Google: 359.000.000 resultados y en Google Académico: 2.660.000 resultados.
- Al rastrear “esclerosis lateral amiotrófica” aparecieron: en Dialnet Plus 189 documentos, en Cuiden 34 documentos, en Scielo 43 documentos, en Google 434.000 resultados y en Google Académico: 5.170 resultados.

Decidimos acotar un poco la búsqueda a través del empleo del operador booleano “Y” y se combinaron términos:

- Al buscar “cuidador y esclerosis lateral amiotrófica” nos encontramos: en Dialnet Plus había 11 documentos, en Cuiden 9 documentos, en Scielo no existía ningún elemento con ese nombre, en Google 17. 200 resultados y en Google Académico: 981 resultados.
- Rastreando “enfermería y esclerosis lateral amiotrófica” aparecen: en Dialnet Plus 9 documentos, en Cuiden 7 documentos, en Scielo no se obtienen resultados, en Google 17.700 resultados y en Google académico: 866 resultados.

Asimismo, se realizaron otras búsquedas como “síndrome del cuidador quemado” o “historia de la esclerosis lateral amiotrófica”.

Cabe destacar que el número de artículos encontrados en las diferentes búsquedas, tanto en los correspondientes motores como en las bases de datos, no es un número cerrado ya que estos artículos pueden encontrarse repetidos como resultado en cada una.

Una vez terminada la búsqueda se han tenido que revisar los resultados para seleccionar aquellos que se correspondiesen con el estudio en cuestión. Para el análisis de información se emplearon varios criterios de selección: texto completo disponible, idioma español y artículos publicados en los últimos 15 años (2002).

La falta de tiempo y de recursos económicos redujo la búsqueda de información y, como consecuencia, la información a analizar.

5.1.2. Estudio

Se desarrolló, asimismo, un cuestionario para conocer el perfil gallego del cuidador informal de los pacientes diagnosticados de ELA con la colaboración de la “Asociación Galega de Afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica” (AGAELA). Esta asociación, a través de la plataforma de Google, Google Forms, difundió el cuestionario entre sus socios. La plantilla de esta encuesta se tomó de un TFG (2) y las principales variables analizadas fueron la edad, el sexo, el estado civil o el lugar de residencia (**Anexo 1**). La recogida de datos se llevó a cabo en las dos últimas semanas del mes de noviembre de 2017.

Además, para aportar veracidad a la sobrecarga y el nivel de ansiedad vivido por el cuidador se utilizó la Escala de Sobrecarga del cuidador de Zarit (**Anexo 2**). Esta escala mide el impacto de la enfermedad en la calidad de vida de los cuidadores, el sufrimiento psicológico y el impacto en las relaciones sociales y familiares. Consta con 22 preguntas relacionadas con las sensaciones del cuidador, cada uno de los cuales se puntúa en un gradiente de frecuencia que va desde 0 (nunca), 1 (casi nunca), 2 (a veces), 3 (con frecuencia) y 4 (casi siempre). Las puntuaciones obtenidas en cada ítem se suman, y la puntuación final representa el grado de sobrecarga del cuidador. Por tanto, la puntuación global oscila entre 0 y 88 puntos. (13)

- <46: no sobrecarga
- 47 a 55: sobrecarga leve
- >56: sobrecarga intensa

Para llevar a cabo un análisis de forma más clara se creó un archivo en Microsoft Excel, en donde se realizó el vaciado de todos los datos obtenidos para posteriormente ser analizados por medio de tablas y gráficas.

5.2. Método

Este estudio de investigación es de tipo exploratorio, con un diseño no experimental. A pesar de tratarse de variables cualitativas utilizamos el método cuantitativo para su estudio a partir de los resultados de las encuestas.

6. Resultados

6.1. Descripción e historia de la enfermedad

En el siglo XIX tiene lugar el conocimiento de ELA como una entidad independiente, a través de las observaciones clínico-patológicas de los grandes neurólogos de la época. Fue Charles Bell quien redactó la primera definición conocida sobre la ELA, en su trabajo "*the nervous system of the human body*", en el cual intentó demostrar la independencia de las neuronas motoras y sensitivas a través de la afectación bulbar inicial de una paciente, extendiéndose progresivamente a las cuatro extremidades (1) (8).

Posteriormente Jean-Martin Charcot definirá en sus trabajos las características clínico-patológicas de forma similar a las conocidas hoy en día. Charcot basa su trabajo en el estudio minucioso de los síntomas clínicos y de cómo estos evolucionan en el paciente comparándolos con las lesiones anatómicas apreciadas en la autopsia. El informe sobre una joven que presenta una debilidad progresiva con aumento del tono muscular pero sin afectar al intelecto ni a funciones sensoriales, es su primera aportación como conocimiento cierto de la enfermedad, realizada en 1865 para la *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*. (8)

En 1869 junto a Joffroy, trabaja sobre dos casos de debilidad infantil progresiva describiendo la atrofia muscular que padecen, siendo la zona afectada la sustancia gris de la región medular, que no conlleva el aumento del tono muscular. Tras estos estudios propone una doble organización del sistema motor de la médula espinal:

- La atrofia muscular que conlleva el aumento de tono y las contracturas se debe a la degeneración del cordón lateral.
- La atrofia muscular sin contracturas es el resultado de daños en la sustancia gris medular.

La aparición de la debilidad labio-gloso-faríngea, fue estudiada junto a Gombault posteriormente, y asociada a la atrofia de los núcleos motores en la parte inferior del tronco del encéfalo (1) (8).

Charcot acuña el término Esclerosis Lateral Amiotrófica por primera vez en 1874, desde entonces la ELA también se conoce como enfermedad de Charcot (8). Además recibe el nombre de Lou Gehrig en Estados Unidos en honor a un jugador de béisbol (1).

En el siglo XX se publican los primeros informes sobre la repercusión de la enfermedad en la población, combinando en el mismo objetivo de estudio la ELA, el parkinsonismo y demencia, suponiendo la primera causa de muerte entre los adultos. Entre un 5 y un 10% de todos los casos de ELA son familiares, heredados en la gran mayoría de forma autosómica dominante (8).

Entre los avances de la enfermedad de los últimos 20 años se encuentran:

- Comienzan a existir registros sobre la enfermedad los que permite la investigación epidemiología.
- El conocimiento de una definición estándar, así como un marco con los criterios de diagnóstico.

- Descubrimiento de un fármaco que aumenta la supervivencia de los pacientes, el riluzol.
- El desarrollo de equipos multidisciplinares que ayudan al paciente en su vida diaria durante el deterioro progresivo de la enfermedad.

En la actualidad, el caso más conocido es el de físico británico Stephen William Hawking, cuya enfermedad se mantiene hasta la fecha y por ello en su nacionalidad es conocida como la enfermedad de Stephen Hawking (1).

6.1.1. Definición

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (en adelante, ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta a las neuronas del sistema nervioso central encargadas de los movimientos voluntarios. Las motoneuronas tienen como función transmitir las órdenes, desde el sistema central a los músculos para realizar los movimientos. Existen dos tipos de motoneuronas afectadas, las motoneuronas centrales y las motoneuronas periféricas. Las primeras son las que van desde el cerebro hasta la médula espinal y las segundas llevan las órdenes desde la médula espinal a los músculos. También se ven afectadas las interneuronas cuya función es conectar dos o más neuronas (1) (2) (5).

La consecuencia que acarrea esta enfermedad, es la debilidad muscular que puede llegar a límites como la parálisis, dirigiéndose de unas regiones corporales a otras (6).

La ELA es conocida como la enfermedad que amenaza la autonomía de motora afectando a la comunicación oral, a la deglución y a la respiración, sin llegar a afectar a los sentidos, al intelecto y a los músculos de los ojos (1) (7). Esto implica una dependencia progresiva por parte del paciente a la hora de realizar las actividades de la vida diaria (6). Numerosos estudios dictaminan que la mayoría de pacientes con esta enfermedad suele fallecer por insuficiencia respiratoria entre los 3 a 5 años de haberse producido su diagnóstico, aunque en un 10% de los casos puede llegarse a producir una mayor supervivencia (1) (6) (8).

6.1.2. Etimología de la palabra

Es 1869 cuando Jean Martin Charcot (1825-1893), médico francés, describe el nombre de la enfermedad y describe las características principales.

- «esclerosis lateral» indica la pérdida de fibras nerviosas siendo «esclerosis» palabra proveniente del griego cuyo significado es el “endurecimiento” o cicatrización de la glía y «lateral» nos indica que tiene lugar lateralmente a la médula espinal, región ocupada por los axones y las fibras que son los encargados de desenvolver los movimientos voluntarios (8) (14).
- «amiotrófica»: del griego
 - «a»: ‘negación’
 - «mio»: ‘músculo’
 - «trófica»: ‘nutrición’

Que significa ‘sin nutrición muscular’ y señala la inactividad muscular debido a la falta de señales nerviosas que llegan a los músculos (5) (8) (14).

6.1.3. Tipos de ELA

Hoy en día se conocen 3 tipos de ELA (5):

- ELA esporádica

Este tipo es el más frecuente, afectando en torno al 90% de los casos diagnosticados. Se caracteriza porque se desconoce su origen. Con todo, puede que exista un factor genético de predisposición pero no está lo suficientemente investigado. Trata indiscriminadamente a cualquier tipo de raza o género, aunque se da un poco más en hombres frente a mujeres. (15)

- ELA familiar (ELAF)

Todas las enfermedades de motoneurona pueden tener un componente familiar, aunque, solo entre el 5 - 10 % de los casos de ELA tienen un origen genético. Clínicamente los pacientes de ELAF son indistinguibles de los casos no familiares, pese a que, la manifestación de esta enfermedad suele ser en edades más jóvenes que la ELA esporádica. (16)

La única forma de identificación del ELAF es la aparición de varios pacientes en la misma familia. Diversos estudios demostraron que había varios genes implicados en este tipo de ELA. El más estudiado ha sido el que codifica una enzima llamada Superóxido dismutasa cobre-zinc (SOD-1). Este gen presenta un gran número de mutaciones y se encuentra solo en el 20% de pacientes con ELAF. Existen otros muchos genes y, también, se encuentran familias afectadas sin alteración genética identificada. El tipo de herencia también es variable, algunas familias tienen herencia dominante, recesiva o ligada al cromosoma X. (14) (16)

En las familias afectadas es posible realizar un diagnóstico molecular para las mutaciones de la SOD-1 pero, los diversos tipos de herencia y que solo las mutaciones SOD-1 puedan ser investigadas hace que en la práctica la identificación de la mutación en una familia sea muy complejo. Por ello, en la actualidad, solo en casos con afectación segura de varios familiares se realizan los test de detección de mutaciones de la SOD-1. (14) (16)

- ELA territorial o Guameña

Llamada así por ser característica de la Isla de Guam (EEUU), donde según la ALS Association, desde la década de los 50 se dio una incidencia extremadamente alta entre sus habitantes. No se trata de una enfermedad contagiosa, afecta a personas entre 40 y 70 años, aunque existen casos de personas más jóvenes, con ligero predominio de varones. (5) (14)

6.2. Síntomas y signos

La ELA provoca un mal funcionamiento del sistema motor que dirige, regula y mantiene el sistema muscular responsable del movimiento y capacidad de relación con el medio. El desarrollo de la enfermedad es normalmente irregular, ya que realiza de distinta forma en los diferentes cuerpos. En ocasiones puede darse que la progresión lleva un ritmo lento, con parones de elevado grado de incapacidad (1) (9).

En la ELA no se ven afectadas las neuronas motoras encargadas del movimiento de los ojos (oculomotores), ni tampoco los músculos que conforman el esfínter (encargados de la función genital y urinaria). También permanecen inalterados el sistema sensorial y la consciencia, además de no comprometer el correcto funcionamiento del músculo liso encargado del mantenimiento de los órganos internos como el corazón, el intestino y el sistema vascular (1) (5) (17).

Son los fallos del sistema nervioso las manifestaciones físicas que permiten detectar la afectación de la enfermedad y su diagnóstico clínico. Estos fallos aparecen de forma localizada en alguna de las extremidades del cuerpo o en la región cefálica, propagándose progresivamente a otras regiones, llegando a provocar parálisis total en un plazo de dos a cinco años. Se calcula que más de la mitad de las motoneuronas se pierden antes de que los síntomas, como la atrofia muscular, sean evidentes. (9) (17)

1. Síntomas y signos de la neurona motora inferior

- Debilidad muscular: es uno de los efectos más destacados que afectan a los pacientes con ELA producida por la muerte progresiva de las neuronas motoras y se suele manifestar cuando la pérdida de neuronas supone un porcentaje superior al 50%. El Test Muscular Manual (TMM) se emplea para la valoración de la debilidad muscular, la cual recibe el nombre de paresia. (1) (18).
- Atrofia muscular: causada por la pérdida de fibras musculares. En su etapa inicial es fácilmente observable en ciertas regiones como las manos, la lengua y en las piernas. Tiene como resultado la disminución del volumen y tamaño de los músculos (1) (2).
- Fasciculaciones: son contracciones producidas por un cambio en la excitabilidad de la membrana de la neurona motora o de su axón. Estas se caracterizan por no presentar dolor (1).
- Calambres musculares: son contracciones musculares involuntarias, breves, entre unos 30-45 segundos, y arrítmicas. Predominio de la aparición nocturna. Son dolorosas y suelen presentarse en las extremidades inferiores aunque también se manifiestan en las superiores, en el abdomen, en el cuello y en la mandíbula (1) (2).
- Hipotonía y arreflexia: pérdida de la masa muscular y de los reflejos (1)

2. Síntomas y signos de la neurona motora superior

- Debilidad muscular: la muerte de neuronas motoras corticales provoca acciones de torpeza y de falta de destreza, aunque puede permanecer la misma intensidad de fuerza (1) (2).
- Espasticidad: también conocida como la rigidez de los músculos es superior en las extremidades inferiores (6).
- Hiperreflexia: reacción exagerada del sistema nervioso involuntario o autónomo al ser estimulado. Esto conlleva efectos como cambio en la frecuencia cardíaca o sudoración excesiva (1) (6).
- Reflejos patológicos

- Labilidad emocional: conocida como risa o llanto espasmódicos. Se presenta como un síndrome pseudobulbar (síndrome lacunar) que afecta al uso fácil de la risa o llanto ante cualquier estímulo emocional (1) (2).

6.3. Diagnóstico

La ELA, la esclerosis múltiple y la distrofia muscular son enfermedades frecuentes que necesitan para su diagnóstico requisitos similares. Este se basa en un examen neurológico completo y observación de los signos y síntomas que presenta el paciente. A esta exploración se le llama diagnóstico clínico. (2) (14)

Para evitar equívocos con los síntomas de otras patologías se deben realizar numerosas pruebas. Con estas y con un exhaustivo examen físico los especialistas pueden lograr el diagnóstico definitivo. (2) (18)

Dentro de las diferentes pruebas que se deben realizar como análisis de sangre, punción lumbar y biopsia muscular, la de mayor relevancia es la electromiografía (EMG), que consiste en el estudio de la conducción nerviosa para evaluar las funciones nerviosas y musculares. (2) (14)

Otras pruebas que se realizan son la Tomografía Axial Computarizada (TAC), la resonancia, la Tomografía Computarizada de Emisión Monofonética (SPECT) y la Tomografía por Emisión de Positrones (PET). Estas nos permiten conocer daños en el cerebro o en la médula. (2)

En 1990, en un congreso de Federación Mundial de Neurología celebrado en El Escorial, fueron recogidos ciertos criterios para el diagnóstico de ELA, entre ellos:

- Signos clínicos de afectación a la neurona inferior
- Signos clínicos de afectación a la neurona superior
- Ambos deben de tener evolución progresiva y afectar a diferentes regiones

Se debe asegurar de que la presencia de los síntomas es exclusivos de la ELA y no a otras patologías, provocando la confusión entre las enfermedades. (2)

6.4. Tratamiento

En la actualidad, no se dispone de un tratamiento específico que cure la ELA, con todo, hay que huir de los juicios negativos según los cuales “no se puede hacer nada por las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica”. (5)

El tratamiento de los afectados de ELA debe ser integral, multidisciplinar y comenzar desde el momento mismo de la comunicación del diagnóstico al paciente y a sus familiares. En el presente, existen fármacos para combatir el conjunto de síntomas que acompañan a la enfermedad, como son los calambres, la espasticidad, la debilidad, las alteraciones en el sueño o los problemas de salivación. Son numerosas y muy eficaces las ayudas cuando aparecen las alteraciones respiratorias o cuando surgen problemas relacionados con las secreciones. (9) (18) (19)

Además, existe un tratamiento rehabilitador cuyo objetivo es mantener al paciente en las mejores condiciones físicas posibles, consiguiendo el alivio o mejora del síntoma tratable, la prevención de complicaciones que agraven la situación y la instauración de medidas o procedimientos tendentes a mantener la autonomía del paciente y su calidad de vida en mayor tiempo y de mejor forma posible. Se trata de un trabajo multidisciplinar (logopedas, fisioterapeutas, médicos, enfermeras, terapeutas ocupacionales, psicólogos, etc.). (6) (9) (19)

Por ejemplo, los fisioterapeutas cuentan con diferentes formas de tratamiento en función de la afectación y las limitaciones que presente el paciente en los diversos estadios de su enfermedad:

- Cinesiterapia, trata de mantener los recorridos articulares, prevenir la aparición de deformidades o articulaciones congeladas y potenciar el tono y la fuerza muscular el mayor tiempo posible.
- Fisioterapia respiratoria, evita la acumulación de flemas, la aparición de infecciones e intenta retrasar la ventilación asistida.
- Electroterapia, cuya finalidad es fundamentalmente analgésica.
- Ergoterapia-ayudas técnicas, son aparatos o utensilios diseñados y adaptados a cada paciente para que pueda alcanzar la máxima independencia con el mínimo esfuerzo en habilidades tales como alimentación, higiene, marcha, bipedestación y movilidad. No deben de olvidarse las adaptaciones domiciliarias.
- Hidroterapia, consigue mayor movilidad articular, mayor facilidad para realizar ejercicios de movilidad y ejercicios de fuerza con la resistencia del agua a los movimientos, relajación muscular, sedación de dolores, trabajo propioceptivo, mejora psicológica. (20)

En el ámbito de la logopedia en fases iniciales, tratan de el déficit y potenciar los aspectos motores del habla que se encuentran preservados (respiración, fonación, resonancia y articulación). Cuando se observen signos evidentes de mayor afectación que repercutan de manera importante en la inteligibilidad del habla, se ofrecen sistemas aumentativos o alternativos de comunicación que complementen o sustituyan el lenguaje oral. (20)

Por ahora, no existe ningún tratamiento curativo contra la ELA. El único fármaco que parece retrasar la evolución de la enfermedad es el Riluzol, un neuroprotector probado en estudios multicéntricos, presentado en comprimidos y contraindicado sólo a pacientes con insuficiencia renal o hepática. Se caracteriza por bloquear el glutamato y su eficacia reside en que ralentiza, aunque de manera no llamativa, el progreso de la enfermedad. El Riluzol se absorbe bien por vía oral: 50 mg. dos veces al día. Aumenta la supervivencia, entre seis y 24 meses, de los pacientes con ELA que no tienen insuficiencia respiratoria importante (traqueotomía o ventilación asistida). (6) (9) (21)

Las investigaciones que actualmente se están llevando a cabo, están experimentando un fuerte impulso y se espera que en los años venideros nuevos fármacos permitan frenar definitivamente el proceso degenerativo, además de intentar esclarecer las causas que llevan a la persona a padecerla. (2)

6.5. Efectos en la vida y el entorno del paciente

6.5.1. Adaptación a la enfermedad

Existe, en líneas generales, un desconocimiento social, y muchas veces profesional, acerca de la ELA al ser esta patología una de las consideradas enfermedades raras. Esto, unido al hecho de provocar una grave y degenerativa invalidez hace que sea una enfermedad que genera sensaciones de soledad y exclusión social, cultural y económica tanto en los afectados como en sus familias. Como ocurre con otras enfermedades neurológicas degenerativas, el paciente tiene que afrontar cambios en todas las áreas de su vida. (1)

6.5.1.1. Adaptación del paciente

Cuando a una persona le diagnostican ELA, y tras conocer la repercusión que la enfermedad va a tener en su vida, es normal que atravesase por distintas fases de adaptación. (6)

Estas fases no se presentan de la misma forma en todas las personas pues, están condicionadas, tanto por aspectos internos, relacionados con la personalidad, creencias, edad y cultura; como por aspectos externos, que guardan relación con su situación familiar y social (6).

La primera respuesta en el paciente suele ser la negación de la enfermedad. Tratándose de un mecanismo de defensa que, inicialmente, puede ejercer una función positiva de adaptación y le puede proteger de una reacción depresiva (6). Es habitual la aparición de síntomas de ansiedad. Este periodo es una de las etapas más difíciles ya que genera gran incertidumbre que, en la mayoría de los casos, se traduce en múltiples consultas a especialistas en busca de otras opiniones. Los profesionales tienen que poner especial cuidado en la comunicación del diagnóstico en un momento tan duro para el paciente y familiares, ya que pueden influir notablemente en cómo el paciente afronte la enfermedad. (1)

Se trata de una etapa transitoria, es importante afrontarla con madurez y evitar que se prolongue mucho tiempo. Cuando antes se acepta, antes se podrán llevar a cabo estrategias de adaptación y aprendizaje de nuevos recursos, que ayudarán a la persona a tener la mejor calidad de vida en sus circunstancias. (6)

Cuando se entre en la fase de aceptación puede buscar ayuda externa, bien a través de Asociaciones u otros grupos de apoyo que le aportarán información sobre los recursos disponibles. El médico será quien controle la evolución de la enfermedad mientras que, la enfermera, junto a otros profesionales, como terapeutas ocupacionales, psicólogos o fisioterapeutas, enseñarán pautas de cuidado que ayudarán a la persona a potencial el mayor grado de independencia posible. (6)

6.5.1.2. Adaptación de la familia

La ELA no solo afecta al paciente, sino que también cambia en gran medida la vida de su familia. Una vez confirmado el diagnóstico la familia atraviesa un período altamente estresante, lleno de sentimientos de impotencia, culpa, injusticia, tristeza, ansiedad y miedo (1).

Es importante que en la familia se mantenga un clima de cordialidad y calidad, procurando tener siempre una actitud de disponibilidad hacia las preocupaciones o inquietudes del paciente, tratando de entenderlas y compartirlas. La familia debe asegurarse de que el paciente participe de forma activa en todas las decisiones relacionadas con su vida personal y familiar. (6)

La educación y el soporte activo a la familia en aspectos de información y comunicación son herramientas esenciales. Es muy importante prevenir la *claudicación familiar*, según Marrero y col. la claudicación familiar es “la incapacidad de los miembros de una familia para ofrecer una respuesta adecuada a las múltiples demandas y necesidades del paciente. Esta se refleja en la dificultad de mantener una comunicación positiva con el paciente, sus familiares y el equipo de cuidados. No todos los miembros del grupo familiar claudican a la vez; unos pueden responder con un nivel deficiente y ser compensados por otros que se mantienen fuertes y bien orientados”. (22)

Las causas pueden ser diversas: no aceptación de la enfermedad, inadaptación a la presentación de nuevos síntomas o mal control de los mismos, agotamiento del cuidador o bien la aparición de otras situaciones producidas como consecuencia de la enfermedad. (1)

Dada la importancia que tiene la actuación de la familia en la calidad de vida del paciente, resulta imprescindible que el equipo multidisciplinar trabaje conjuntamente con ella, asesorándola en cuestiones relativas a los cuidados y prestando apoyo emocional, mediante la escucha activa y el reconocimiento de la labor que realizan en el cuidado del paciente, especialmente en el caso del cuidador principal. Asimismo, deberá facilitar el contacto con otros servicios sanitarios, recursos de la comunidad disponibles y asociaciones, que pueden ser de gran ayuda a la hora de afrontar esta situación. (1)

El cuidador principal adopta un rol importante dentro de la dinámica familiar. Es frecuente que tenga que reducir su jornada laboral o incluso abandonar su puesto de trabajo. Además, cuidar a un enfermo transforma una relación presidida por un intercambio ordinario entre personas que tienen una conexión o vínculo cercano, a otro tipo de relación extraordinaria, en la que la carga objetiva (tareas propias del cuidado) no se distribuye equitativamente. Se puede decir que éstas provocan un impacto estresante, pero aún más estresante es el cambio de la relación por sí misma. (23)

6.5.2. Papel del cuidador

En este apartado, se establecerá la diferencia entre el papel del cuidador formal e informal, dando prioridad a la descripción característica del rol del cuidador informal, así como, a las dificultades que este puede llegar a encontrar. El término cuidador es aplicado a aquellas personas que son encargadas de realizar los cuidados en personas que presenten algún grado de dependencia (2).

En el caso de los pacientes con ELA, son la mayoría de los familiares los que asumen la responsabilidad de los cuidados (ejercen el rol de cuidadores primarios), que conlleva a situaciones de estrés, insomnio, modificaciones en los hábitos de vida, etc. Para disminuir los daños sobre el cuidador y minimizar los efectos del estrés, se ha diseñado un plan de relajación y de manera de vida para enfrentarse a la tarea diaria de dedicarse a la persona dependiente. (3) (12)

Entre los planes de enfermería aplicados al cuidador, se encuentran insertados consejos como los de realizar períodos de descanso y distracción para poder prestar atención a su propio bienestar físico y psíquico, además de que si éste se encuentra desbordado por la situación, proporcionar ayuda para poder sustituirlo total o parcialmente en su labor. (3)

Se establece así una diferenciación en función de la persona que realiza los cuidados: la persona que ya tiene adquiridos ciertos conocimientos sobre la enfermedad y los cuidados que debe realizar, además de la forma de ejecutarlos y la persona que no tiene este grado de conocimientos. (2)

6.5.2.1. Diferencia entre cuidador profesional y cuidador no profesional

Se aplica el concepto de cuidador formal o profesional a aquella persona que está cualificada profesionalmente para suministrar los cuidados y la atención a los pacientes de ELA. Se encuentran dentro de los cuidadores formales los sanitarios, médicos y enfermeros, además de los trabajadores sociales. Estos reciben una compensación económica por los servicios que se prestan y se encuentran sujetos a organizaciones gubernamentales, organizaciones no gubernamentales, locales, nacionales o internacionales (ONG). (2)

En cambio, el papel de cuidador informal o no profesional es ejercido por aquella persona que ofrece cuidados de forma altruista, es decir, sin recibir compensación

económica por la ayuda ofrecida. No posee formación profesional, por lo tanto no tiene los conocimientos suficientes de la enfermedad ni de los cuidados que esta requiere. Sin embargo esto está cambiando, según los datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) cada vez son más los cuidadores informales que reciben algún tipo de formación y/o información. En el caso de los cuidadores de pacientes con ELA, suelen pertenecer al ámbito familiar y ayudan de forma habitual y continúa al paciente, incluso en ocasiones durante las 24 horas del día. (2)

6.5.2.2. Sobrecarga del cuidador principal

Como hemos podido ir comprobando, en la gran mayoría de las ocasiones, la parte de los cuidados de las personas dependientes de ELA recae sobre el cuidador informal. Estos cuidados deben de ser realizados de forma diaria e intensa, que se prolongará durante años, lo que implica una gran responsabilidad. (10)

El cuidador debe cuidarse a sí mismo para mantener su propia salud y bienestar y por el bien de la persona a la que cuida. El cuidador puede necesitar ayuda cuando presenta síntomas tales como:

- Aumento de irritabilidad.
- Pérdida de energía, fatiga.
- Asilamiento.
- Ansiedad.
- Cambios de humor.
- Dar importancia a detalles pequeños.
- Dificultad para superar sentimiento de depresión o nervios
- Tratar a personas de la familia de forma menos considerada.
- Sentimientos de culpa recurrentes (22)

Las personas que asumen el cuidado de una persona con este tipo de patología, suelen experimentar con el tiempo graves problemas de salud física y mental. Por lo tanto, los cuidadores informales se enfrentan por un lado, al estrés proporcionado por la propia acción de realizar el cuidado, y por otro, al deterioro de proporcionar asistencia durante un largo período de tiempo sin saber cuándo cesará su trabajo.

Esta repercusión negativa que conlleva problemas físicos, psíquicos, sociales y económicos se le denomina generalmente “carga” pero que también recibe el nombre de sobrecarga, colapso, crisis y síndrome del cuidador quemado entre otros. (2) (10)

6.5.2.3. Síndrome del cuidador quemado

El síndrome de burnout o del cuidador quemado, se caracteriza por una respuesta inadecuada a la canalización emocional del estrés. No es diagnosticado necesariamente en todos los cuidadores de personas dependientes. Maslach y Jackson definen este concepto como un síndrome tridimensional, que afecta a tres estados personales, el agotamiento emocional, que supone un sobre esfuerzo físico y emocional; despersonalización, que provoca actitudes negativas hacia la persona a la que van dirigidos los cuidados; reducción de la realización personal, conlleva a la pérdida de confianza y depresión. (2) (10)

Al tratarse en la mayoría de los casos, de un cuidador único e informal sobre el que recae la dependencia total del paciente, este puede comenzar a presentar síntomas de cansancio, así como, sobrecarga física, que progresivamente irá restando la calidad de los cuidados ofrecidos. Este proceso puede continuar con la sensación de falta de reconocimiento o de apoyo por parte de los demás, que será traducido en trastornos emocionales y psicosomáticos. El cuidador puede llegar a presentar úlceras gástricas, cefaleas tensionales o crisis de ansiedad como repercusión al estrés acumulado y continuado. En esta fase el cuidador comenzará con el sentimiento de culpa por tener pensamiento de que los cuidados realizados no son los adecuados, además sentirá sensación de abandono hacia él en cualquier momento que no se esté dedicando única y exclusivamente a sus cuidados. Por último, el cuidador presenta una incapacidad a la hora de tomar decisiones, bloqueos mentales, mal humor, hipersensibilidad para hacer frente a las críticas y trastornos del sueño. (12)

El equipo terapéutico es frecuente que no tenga en cuenta la sobrecarga del cuidador, de tal forma que, se obvian los efectos negativos que esto pueda acarrear en el tratamiento del paciente. Actualmente, existe la orientación psicológica dedicada a familiares que tienen como objetivo proporcionarles información y apoyo emocional. (2)

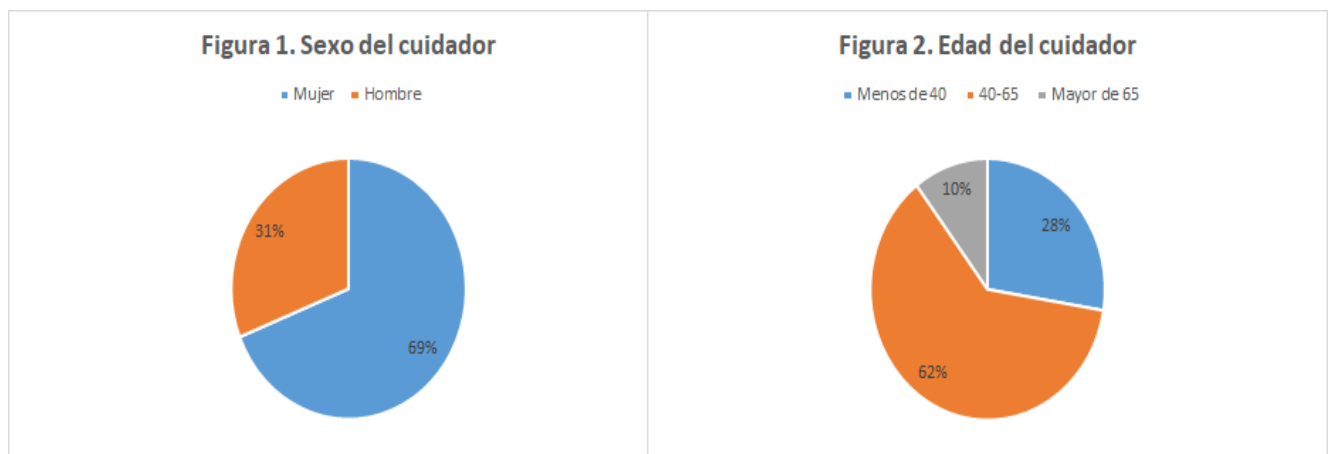
6.5.2.4. Perfil del cuidador principal en Galicia

Cómo ya hemos mencionado, el cuidador es aquel que le proporciona cuidados al paciente, en este caso afectados por la ELA. Ésta al tratarse de una enfermedad crónica provoca que familiares o miembros del entorno cercano al paciente actúen como cuidadores informales. (2)

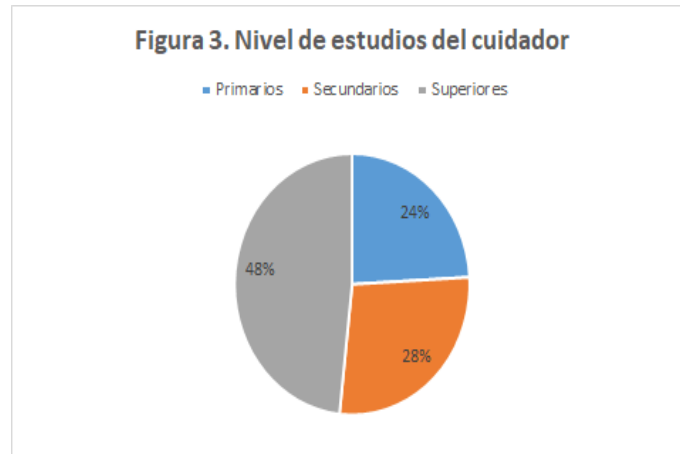
En el punto que se expone a continuación se presentan los resultados obtenidos de los cuestionarios aplicados a diferentes cuidadores informales en Galicia durante un periodo de dos semanas en el mes de noviembre de 2017. El tamaño de la muestra fue de 29 encuestados. Teniendo en cuenta que la población de estudio no es muy grande (el número de pacientes es reducido: la asociación con la que contactamos – AGAELA - cuenta con 55 socios afectados), la muestra es bastante representativa.

Las primeras preguntas de la encuesta pretenden analizar las características, de una forma general, tanto del afectado como del cuidador principal.

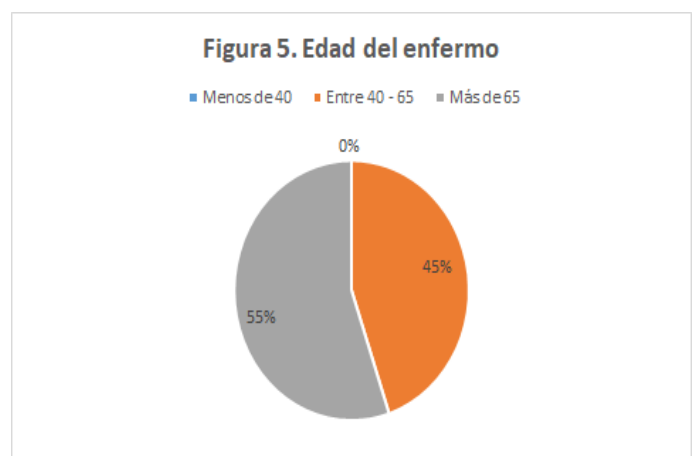
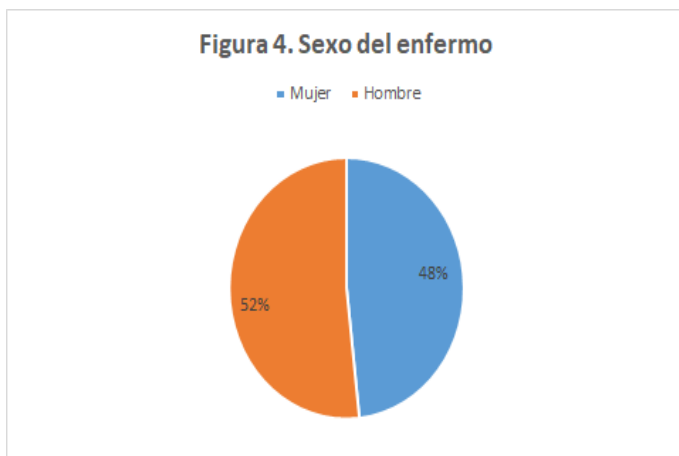
Respecto a los 29 cuidadores informales que participaron en el este estudio, el 69 % fueron mujeres y el 31% hombres (Figura 1). De los cuales, el 62% tenían entre 40 y 65 años, seguidos por un 28% con menos de 40 años y el 10% restante superaba los 65 años (Figura 2). Del total de los encuestados el 72% están casados, el 24 % solteros y el 4% divorciados.



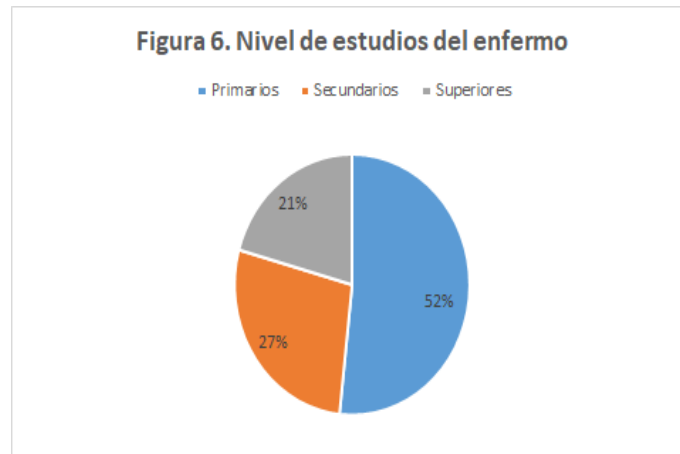
En términos de educación, se encontró que la mayor parte de los encuestados cuentan con estudios superiores (48%), seguida de un 28% que únicamente realizó estudios secundarios, cabe mencionar que el 24% sólo tiene estudios primarios. (Figura 3)



Con respecto al afectado, predominan los hombres con el 52 % (Figura 4). Cabe destacar que en el estudio realizado todos los afectados superan los 40 años, se encontró que la mayor parte de ellos contaban con más de 65 (55%). (Figura 5)



En cuanto a nivel de estudios, el 52% de los pacientes tienen estudios primarios, el 27% estudios secundarios y el 21% restante estudios superiores. (Figura 6)

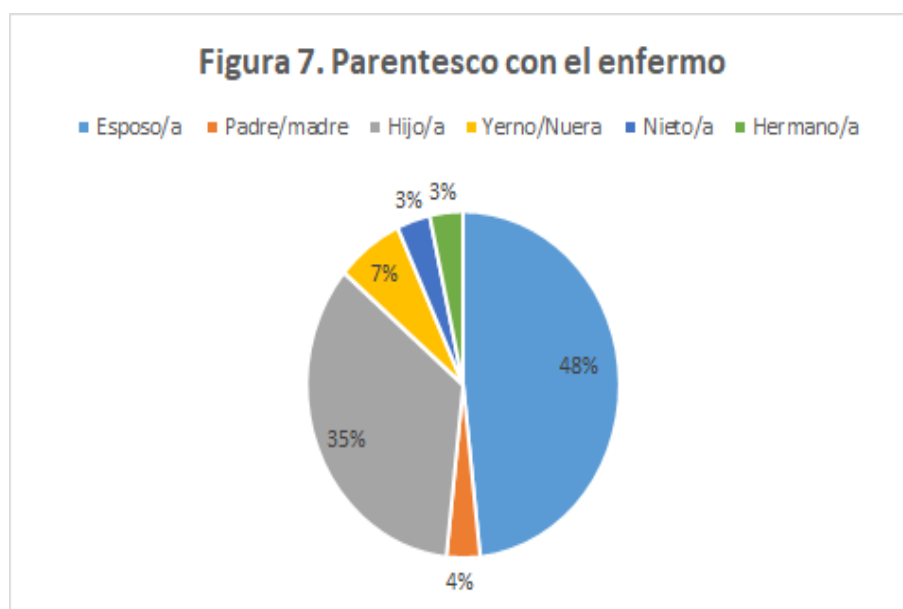


El lugar de residencia de ambos se sitúa en núcleos rurales y en zonas periurbanas, solo el 10% de la población viven en zona urbana.

A medida que avanzamos en las preguntas del cuestionario aplicado a la muestra se van incluyendo preguntas más centradas en la relación cuidador-paciente y en las consecuencias que derivan de ejercer el papel de cuidador principal.

Cabe resaltar que el 83% de los cuidadores informales que participaron en el estudio se consideran cuidadores principales continuados y solo el 10% son cuidadores en periodos determinados y el 7% cuidadores esporádicos.

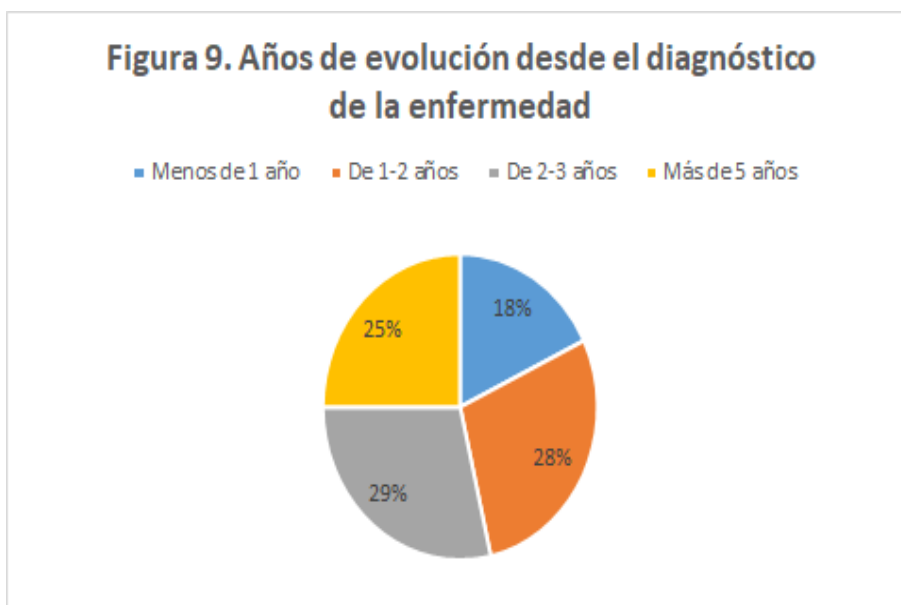
En lo referente a la relación cuidador-paciente obtuvimos que el 48% son cónyuges, seguidos del 35% que son hijos, el porcentaje restante lo desempeñan otros: 7% yerno/nuera, 4% los padres, 3% nieto/a y el otro 3% hermano/a. (Figura 7)



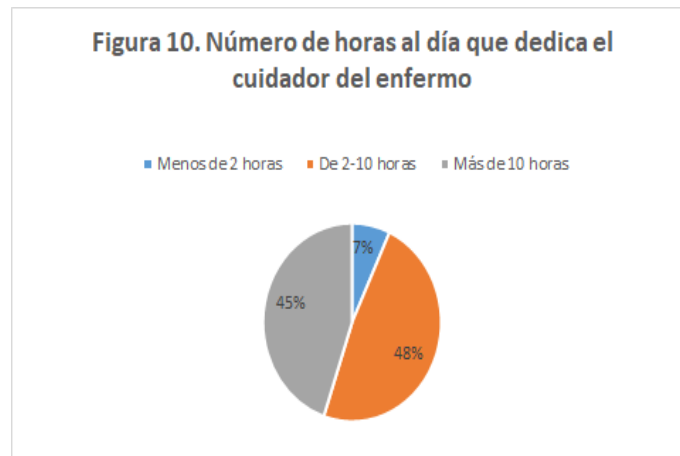
En relación con la situación laboral, el 14% ha tenido que reducir su jornada para poder dedicarse a los cuidados, mientras, el 34% continúa con jornada completa. (Figura 8).



En cuanto a los años de evolución de la enfermedad desde el diagnóstico, el 75% de los casos superan el año de evolución (Figura 9). Durante esta evolución, de los 29 cuidadores informales que participaron en este estudio ningún recibió ningún tipo de ayuda económica.



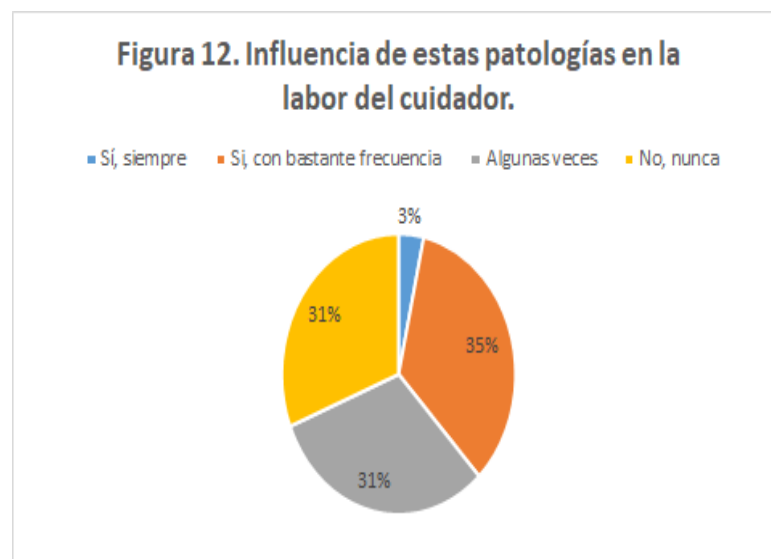
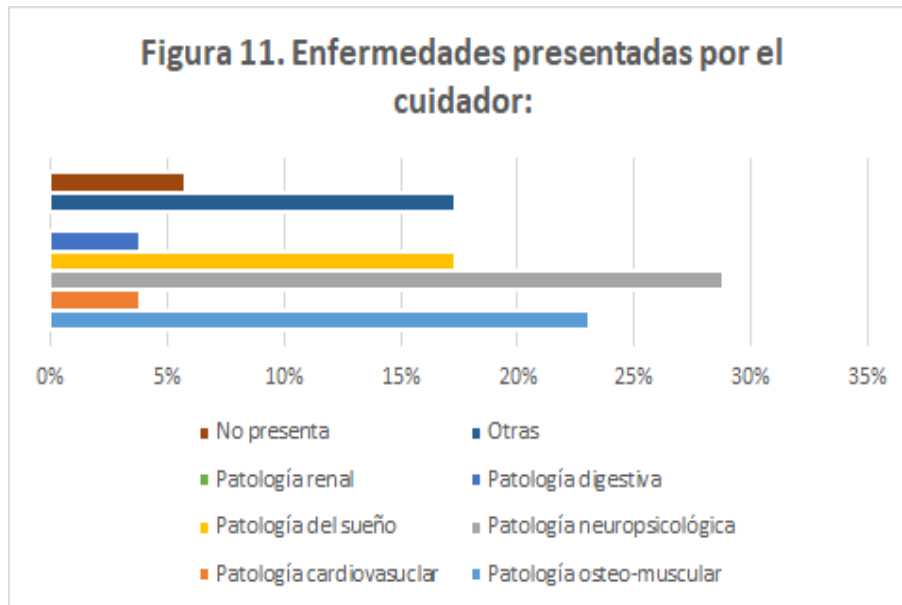
El número de horas al día que dedica el cuidador al enfermo es entre 2-10 horas en la mayor parte de los casos (48%), cabe destacar que un 45% de los cuidadores emplean más de 10 horas en cuidados al paciente (Figura 10).



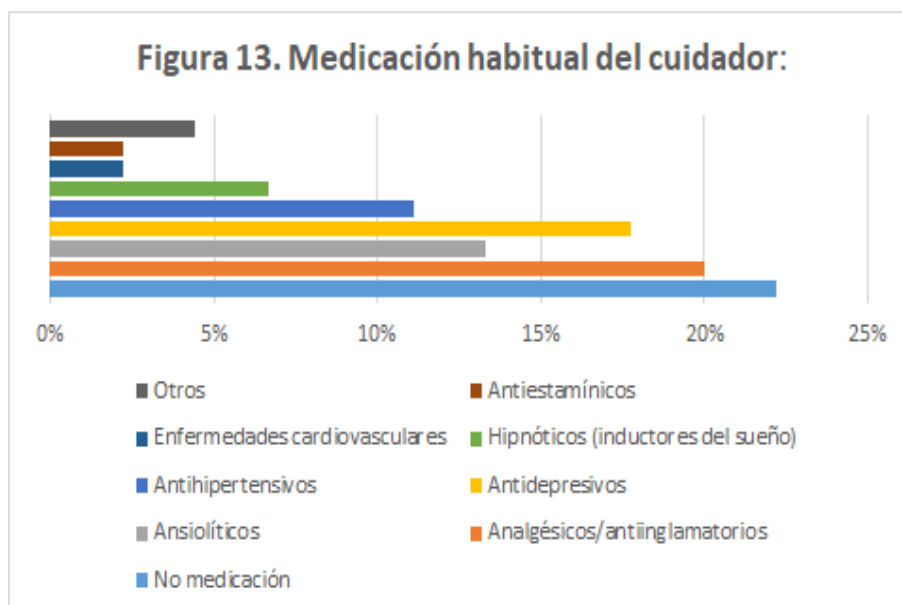
Se refleja que la principal descarga o apoyo para el cuidador a la hora de cuidar al enfermo en el 62% de los casos es la familia, seguida de la ayuda a domicilio (24%). El porcentaje restante lo ocupan otros: 6% personal del hogar y el otro 6% cuidadores externos.

Además, se valoró de forma individual el apoyo recibido por parte de los profesionales de Atención Primaria. El 14% de los entrevistados respondieron acudir a visitar a su equipo del centro de salud más de una vez al mes, el 27% entre una y dos veces por trimestre, 38 % de forma esporádica y el 21% afirma no acudir nunca. De la misma manera se valoró la periodicidad con la que acude el equipo de Atención Primaria al domicilio del afectado. Observando que en un 48 % de los casos no acude nunca, en un 28 % lo hace de manera esporádica, en un 10 % una o dos veces por trimestre y un 14 % más de una vez al mes.

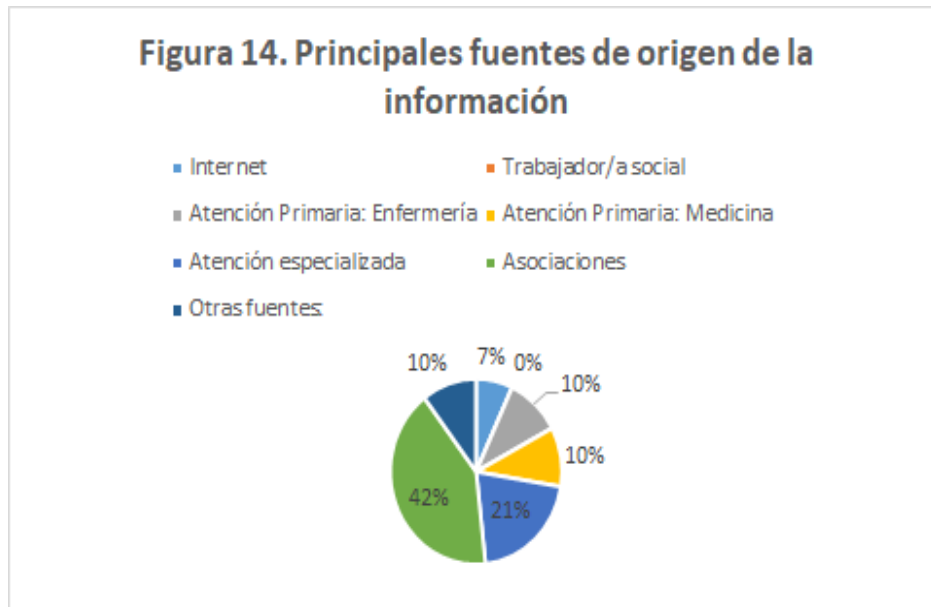
Un porcentaje elevado manifestó repercusiones en su salud relevantes. La patología más frecuente en los cuidadores es a nivel neuropsicológico (29%), seguida por enfermedades a nivel del aparato locomotor (23%) y alteraciones del sueño (17%). (Figura 11) Cabe resaltar que un 69 % de los encuestados respondieron que estas patologías afectan de alguna manera u otra en el desenvolvimiento de su labor como cuidadores. (Figura 12)



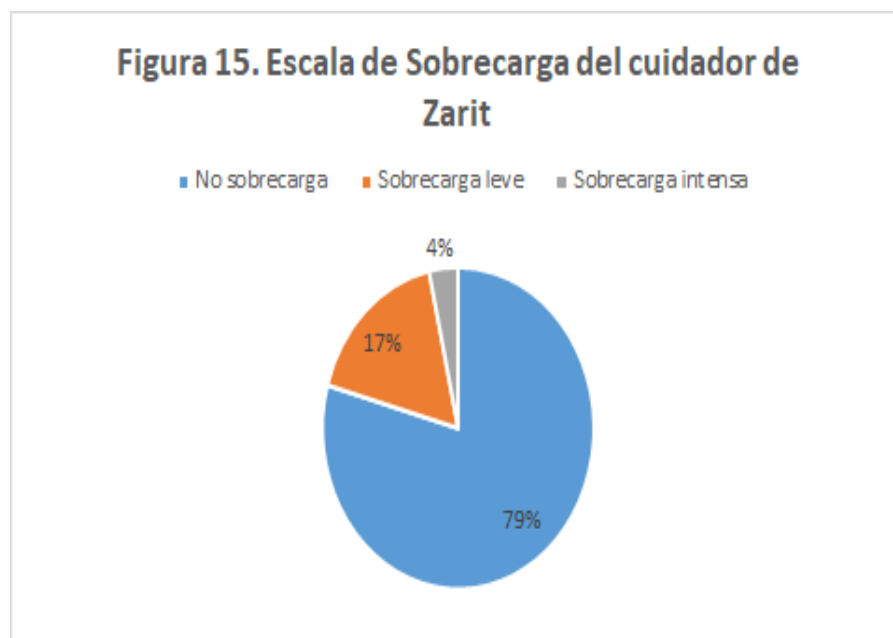
En la medicación habitual consumida por el cuidador destacan los analgésicos/antiinflamatorios y los antidepresivos (Figura 13).



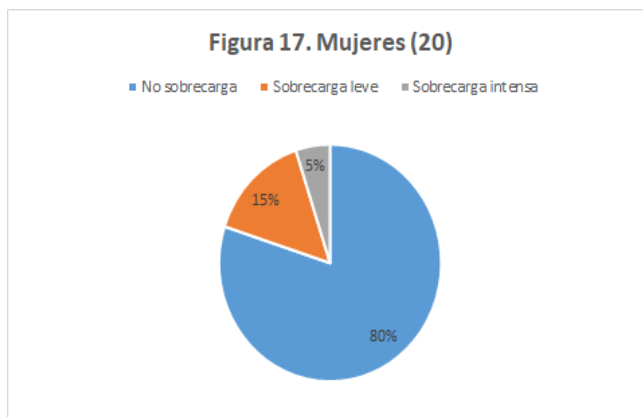
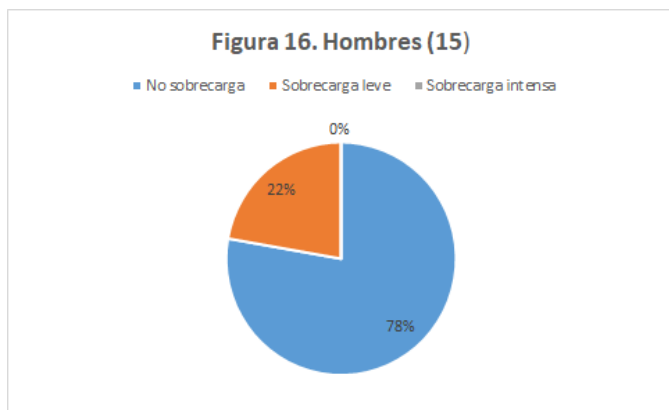
Para finalizar el cuestionario se plantearon las principales fuentes de origen de la información sobre la ELA. Se reveló que la principal fuente de consulta es la proporcionada por Asociaciones (42%), quedando en segunda opción Atención Especializada (21%) (Figura 14).



A continuación se exponen los resultados obtenidos en la segunda parte del cuestionario que se corresponde con la Escala de Sobrecarga del Cuidador de Zarit. En ella se observa que un 17 % de los sujetos presentan sobrecarga leve y el 4% manifiestan sobrecarga intensa. (Figura 15)



En cuanto al género, se observa que el 22% de los hombres muestran sobrecarga leve. (Figura 16). Sin embargo, en las mujeres el 15% presenta sobrecarga leve y el 5% sobrecarga intensa (Figura 17)



7. Conclusiones

Atendiendo a los objetivos planteados en este trabajo y a los resultados obtenidos se llegó a las siguientes conclusiones:

En referencia al objetivo número 1 planteado, actualizar la información relevante acerca de la enfermedad, se llegó a la conclusión de que la búsqueda de un tratamiento eficaz es muy difícil, siendo necesarios más estudios para revelar la causa o causas primarias de la enfermedad.

En referencia al objetivo 2 planteado, analizar las repercusiones de la enfermedad en los ámbitos familiar y social, se llegó a la conclusión de que existe un gran desconocimiento acerca de esta enfermedad, este hecho hace que sea una enfermedad que genere situaciones de exclusión social y sentimientos de soledad tanto a los afectados como a la familia. Por ello, las personas próximas al paciente juegan un papel imprescindible en el transcurso de la enfermedad. La educación y el soporte activo a la familia en aspectos de información y comunicación son herramientas esenciales así como también es imprescindible que el equipo multidisciplinar trabaje conjuntamente con ella (en especial con el cuidador principal).

En referencia al objetivo número 3 planteado, establecer la diferencia entre el cuidador formal y el informal, se llegó a la conclusión de que el cuidador formal es la persona que está cualificada profesionalmente para asumir los cuidados y la atención a los pacientes de ELA y que además recibe una compensación económica. Por el contrario, el cuidador informal es aquella persona que ofrece cuidados de forma altruista y que, por normal general, no posee formación profesional por lo que no tiene los conocimientos suficientes de la enfermedad ni de los cuidados que esta requiere.

En referencia al objetivo número 4, conocer las repercusiones de cuidar a personas afectadas de ELA, se llegó a la conclusión de que el estrés que proporciona la propia acción de realizar el cuidado así como la incertidumbre de no saber cuándo cesará el trabajo provoca problemas tanto físicos, psíquicos y sociales. Algunos autores,

describen el síndrome del cuidador quemado que deriva de esa sobrecarga vivida por el cuidador informal.

En referencia al objetivo número 5, describir el perfil tipo de los cuidadores habituales de pacientes de ELA y valorar las consecuencias de los cuidados que prestan a los afectados en Galicia, se llegó a la conclusión de que:

- el perfil del cuidador informal del paciente con ELA es el de una mujer, entre 40 y 65 años, generalmente es la esposa. Presenta estudios superiores.
- la prestación de cuidados suele ser de 2 a 10 horas al día, con un único cuidador, cuya responsabilidad suele durar entre 1 a 5 años (o incluso más).
- el 21% de los cuidadores presentan sobrecarga si nos basamos en la escala de Zarit.

8. Bibliografía

1. Arpa Gutiérrez J, Enseñat Cantallops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España [Internet] Ministerio de sanidad y política social; 2009. [citado 14/11/2017] Disponible en: <https://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
2. Tauste Galera CM, Perfil del cuidador informal en la Esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Universidad Pontificia de Salamanca: Facultad de Enfermería y Fisioterapia Salus Infirmorum; 2016. [citado 14/11/2017]. Disponible en: <http://www.codem.es/Adjuntos/CODEM/Documentos/Informaciones/Publico/9e8140e2-cec7-4df7-8af9-8843320f05ea/82eb248f-ec5c-4444-a3ed-b4c9146add91/fb5fbcef-f18d-49d3-8704-5573beb47dd9/fb5fbcef-f18d-49d3-8704-5573beb47dd9.pdf>
3. Jiménez Marcos N. El cuidado, parte fundamental en la esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Universidad de Valladolid: Facultad de Enfermería; 2016. [citado 11/11/2017]. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/10324/17708/1/TFG-H427.pdf>
4. Fernández Leronés MJ, De la fuente Rodríguez A. Esclerosis lateral amiotrófica: caso clínico. [Internet] Cantabria: Centro de Salud Altamira; 2010 [citado 21/11/2017]. Disponible en: http://mgvf.org/wp-content/uploads/2017/revistas_antes/revista_130/568-570.pdf
5. Mandrigal Muñoz A. La esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Observatorio de la Discapacidad Instituto de Migraciones y Servicios Sociales. 2006 [citado 20/11/2017]. Disponible en: <http://sid.usal.es/idocs/F8/FDO7213/ELA.pdf>
6. Gotor Pérez P, Martínez Martín ML, Parrilla Novo P, Astillero Ballesteros M, Grande García E, et al. Manual de Cuidados para

- personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica. [Internet]
Madrid: ADELA; 2004. [citado 14/11/2017]
https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf
7. García Martín A. Breve descripción e historia de la ELA [Internet]. Historia del medicamento; 2014 [citado 14/11/2017]. Disponible en: <http://historiadelmedicamento.es/index.php/es/colaboraciones/colaboraciones/42-breve-descripcion-e-historia-de-la-ela>
 8. Arias Escobar Byron G., Chachapoya Quishpe M. Identificación y análisis de los cuidados posturales de la enfermedad ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica), para el diseño de una solución ergonómica de un caso en estudio” [Internet]. Latucunga-Ecuador; 2016 [citado 01/11/2017] Disponible en: <http://repositorio.utc.edu.ec/bitstream/27000/2330/1/T-UTC-3833.pdf>
 9. FUNDELA, Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Información general. [Internet]. [citado 01/11/2017]. Disponible en: <http://www.fundela.es/ela/informacion-general/>
 10. Carretero Gómez S., Garcés Ferrer J., Ródenas Rigla F. La sobrecarga de las cuidadoras de personas dependientes: análisis y propuestas de intervención psicosocial. [Internet]. [citado 20/11/2017] Disponible en: <http://envejecimiento.csic.es/documentos/documentos/polibienestar-sobrecarga-02.pdf>
 11. López Gil MJ., Orueta Sánchez R., Gómez-Caro S., Sánchez Oropesa A., Carmona de la Morena J., Alonso Moreno FJ. El rol del cuidador de personas dependientes y sus repercusiones sobre su calidad de vida y su salud. [Internet]. Toledo: Centro de Salud “Sillería”; 2009 [citado 20/11/2017]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1699-695X2009000200004&script=sci_arttext&tlng=en
 12. COCEMFE CASTILLA Y LEÓN: Cuid@2. Blog especializado para cuidadores familiares de personas con discapacidad y/o en situación de dependencia. [Internet]. Castilla y León; 2013. [citado 21/11/2017]. Disponible en:

<https://cocemfecyl.wordpress.com/2013/09/03/prevencion-del-sindrome-del-cuidador-i-las-repercusiones-del-cuidado-en-el-cuidador-familiar/>

13. Álvarez L, González AM, Muñoz P. El cuestionario de sobrecarga del cuidador de Zarit. Cómo administrarlo e interpretarlo. [Internet]. Barcelona; 2008. [citado 20/11/2017]. Disponible en:
http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-91112008000600020
14. García-Tenorio J, Esclerosis Lateral Amiotrófica y lenguaje: Trastornos de la comunicación oral. [Internet] Cádiz: Universidad de Cádiz; 2016. [citado 05/12/2015]. Disponible en:
https://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/49548408/Termas_de_Linguistica_Clinica_-_IV_CILC-67-77_-_Jesus_G._Tenorio.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&Expires=1513719647&Signature=GrQn0U6oMVloVHsKeBtti0kWbv8%3D&response-content-disposition=inline%3B%20filename%3DEsclerosis_Lateral_Amiotrofica_y_Lenguaj.pdf
15. Vereá H, Paz JM., Sobrido MJ. Entrevista en RadioVoz sobre ELA: AGAELA. [Entrevista radiofónica]. Radio voz. 2010. Disponible en:
<https://www.youtube.com/watch?v=1ZAtOW0eIKE>
<https://www.youtube.com/watch?v=QV4RJCThKk8&feature=youtu.be>
16. Capablo JL, Enfermedades de Motoneurona familiares. [Internet]. Aragón: ARAELA; 2014. [citado 05/12/2017]. Disponible en:
<http://www.araela.org/la-ela/enfermedades-de-motoneurona-familiares/>
17. Zeller J, Esclerosis Lateral Amiotrófica. The Journal of the American Medical Association [Internet] 2007 [citado 21/11/2017]; 298 (2): 130. Disponible en:
<http://jamanetwork.com/data/Journals/JAMA/5190/pdfpat071107.pdf>
18. Orient-López R, Terré-Boliart D, Guevara-Espinosa M, Bernabeu-Guitart. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. REV NEUROL [Internet] 2006 [citado 05/12/2015]; 43 (9): 549-555. Disponible en:

<https://2b93abd2-a-62cb3a1a-sites.googlegroups.com/site/fonosmdqyalrededores3/home/ttofonoenELA.pdf?attachauth=ANoY7co8yK61GAdXu54Z->

- 19.** Calzada-Sierra DJ, Gómez-Fernández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. REV NEUROL. [Internet] 2001 [citado 06/12/2017]; 32 (5): 423-426.
Disponible en:
http://sid.usal.es/idocs/F8/ART6927/importancia_tratamiento_rehabilitador.pdf
- 20.** FUNDELA, Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica Tratamiento de rehabilitación. [Internet] [citado 1/12/2017]. Disponible en:
<http://www.fundela.es/ela/tratamiento-de-rehabilitacion/>
- 21.** Martínez JA, Riluzol: revisión, consejos y puntos prácticos en el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. [Internet] Colombia: Colombia S.A.; 2007. [citado 1/12/2017] Disponible en:
http://acnweb.org/acta/2007_23_3s_28.pdf
- 22.** García Luna P, Rodríguez Gabriel MJ, González Cruz J, Prado Moreno E. Apoyo Emocional y psicológico en la ELA. [Internet]. Andalucía: Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica; 2008. [citado 4/12/2017] Disponible en:
<http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Apoyo-emocional-y-psicologico-en-la-ELA.pdf>
- 23.** Paz-Rodríguez F, Andrade-Palos P, Llanos-Del Pilar AM. Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. REV NEUROL [Internet] 2005 [citado 06/12/2017] 40 (8): 459-464. Disponible en:
http://www.academia.edu/17117149/Consecuencias_emocionales_del_cuidado_del_paciente_con_esclerosis_lateral_amiotr%C3%B3fica

9. Anexos y agradecimientos

9.1. Anexos

Anexo 1. Cuestionario. Perfil del cuidador no profesional del enfermo de ELA.

**Anexo 2. Cuestionario. ESCALA DE SOBRECARGA DEL
CUIDADOR DE ZARIT**

9.2. Agradecimientos

Quisiéramos expresar en estas líneas nuestros más sinceros agradecimientos a la “Asociación Galega de Afectados de Esclerose Lateral Amiotrófica” (AGAELA), en especial a Jessica Garabal (Terapeuta Ocupacional) por su amabilidad y ayuda.

Asimismo, agradecer a todos los cuidadores que nos prestaron su tiempo. Sin ellos, no hubiese sido posible llevar a cabo las encuestas.