

Universidad de Oviedo

Centro Internacional de Postgrado

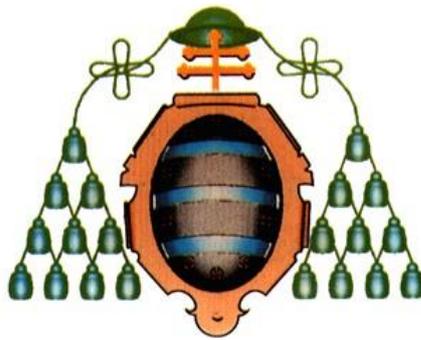
Máster Universitario en Enfermería de Urgencias y Cuidados Críticos

**“EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS
DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN LAS COMUNIDADES
AUTÓNOMAS DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS, GALICIA, CASTILLA Y LEÓN Y
CANTABRIA EN EL TRIENIO 2016-2019”**

**Jairo Orviz Rivera
20 de Mayo de 2015**

Trabajo fin de Máster





Universidad de Oviedo

Centro Internacional de Postgrado

Máster Universitario en Enfermería de Urgencias y Cuidados Críticos

“EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN LAS COMUNIDADES AUTÓNOMAS DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS, GALICIA, CASTILLA Y LEÓN Y CANTABRIA EN EL TRIENIO 2016-2019”

Trabajo Fin de Máster

Autor
Jairo Orviz Rivera

Tutor
Dr. Germán Morís de la Tassa



AGRADECIMIENTOS

En primer lugar agradecer a mi tutor por todo el trabajo, esfuerzo y dedicación prestada. Por saber escucharme y entenderme y por llevar a cabo el trabajo de forma conjunta y coordinada entre ambos.

A Irene, porque sin ella este trabajo aún estaría sin terminar. Por su tiempo, sus correcciones, sus consejos, su ayuda y su paciencia y dedicación infinita. Gran compañera, profesora y profesional.

A mis padres y hermana, por soportar mis enfados y frustraciones y saber llevarme por el camino de la tranquilidad y la templanza cuando es necesario.

A todos aquellos, amigos, familiares, personas de confianza o incluso casi desconocidos que quizás escucharon mis quejas o mis dilemas y en algún momento me ayudaron, ya sea con su sabiduría, sus conocimientos, su experiencia o simplemente con su buen humor.

A todos, gracias.

“Al final, lo que importa no son los años de vida, sino la vida de los años”

(Abraham Lincoln)



GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- **ELA:** Esclerosis Lateral Amiotrófica
- **ALS:** Amyotrophic Lateral Sclerosis
- **SNC:** Sistema Nervioso Central
- **MNS:** Motoneurona Superior
- **MNI:** Motoneurona Inferior
- **AVD:** Actividades de la Vida Diaria
- **CV:** Calidad de Vida
- **OMS:** Organización Mundial de la Salud
- **SOD-1:** Superóxido-dismutasa tipo 1
- **EMG:** Electromiografía
- **RM:** Resonancia Magnética
- **VMNI:** Ventilación Mecánica No Invasiva
- **VMI:** Ventilación Mecánica Invasiva
- **MQOL:** McGill Quality of Life Questionnaire
- **ALSFR:** The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
- **ALSAQ-40:** Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
- **CI:** Consentimiento Informado
- **M:** Media
- **DE:** Desviación Estándar



ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	Pág. 1
2. ESTADO ACTUAL	Pág. 3
3. OBJETIVOS	Pág. 14
4. METODOLOGÍA	Pág. 15
4.1. Tipo de estudio	Pág. 15
4.2. Lugar de estudio	Pág. 15
4.3. Tiempo de estudio	Pág. 15
4.4. Sujetos a estudio	Pág. 15
4.5. Herramientas de recogida de datos	Pág. 16
4.6. Procedimiento	Pág. 21
4.7. Entrada y gestión informática de datos	Pág. 22



4.8. Análisis estadístico	
.....	Pág. 22
4.9. Sesgos y limitaciones	
.....	Pág. 23
5. PLAN DE TRABAJO	
.....	Pág. 24
6. PLAN DE DIFUSIÓN	
.....	Pág. 26
7. MEDIOS PARA LA REALIZACIÓN DEL TRABAJO	
.....	Pág. 27
8. PRESUPUESTO	
.....	Pág. 28
9. BIBLIOGRAFÍA	
.....	Pág. 29
10. ANEXOS	
.....	Pág. 34
Anexo I	
.....	Pág. 34
Anexo II	
.....	Pág. 36
Anexo III	
.....	Pág. 38
Anexo IV	
.....	Pág. 42
Anexo V	
.....	Pág. 44



1. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA o ALS por sus siglas en inglés) es una enfermedad de causa desconocida que afecta al sistema nervioso central (SNC) de forma rápidamente progresiva y finalmente mortal, que ataca a las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores o MNS), del tronco del encéfalo y de la médula (neuronas motoras superiores o MNI)^{1,2}.

Su nombre viene derivado de la palabra *amiotrófica*, que significa “sin nutrimiento muscular” y se refiere a la pérdida de las señales que las neuronas envían a los músculos; la palabra *lateral*, que significa “al lado” y se refiere a la ubicación del daño en la médula espinal y la palabra *esclerosis* que se refiere al endurecimiento de la médula espinal en la ELA avanzada^{2,3}.

Como resultado se produce una debilidad muscular que da lugar a una parálisis, abarcando diferentes regiones corporales. Esta parálisis, compromete la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, y de manera característica no afecta al intelecto, los sentidos ni a la musculatura ocular. La ELA puede presentarse de forma esporádica, es decir, que se produce de forma aleatoria y representa el 90% de los casos, o familiar, aquella que se relaciona con un componente hereditario^{1,2}.

Las personas con dicha enfermedad precisarán cada vez más de ayuda para realizar las actividades de la vida diaria (AVD), haciendo que cada vez tengan mayor dependencia y provocando su muerte debido a una insuficiencia respiratoria en un plazo de 2 a 5 años^{4,5}.



El concepto de calidad de vida (CV) se incorporó al vocabulario americano en la Segunda Guerra Mundial⁶. La definición de la CV ha ido evolucionando hasta nuestros días, aunque siempre ha estado ligada al término de “bienestar”.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define en 1948 la CV como “*un estado de completo bienestar físico, mental y social y no solamente la ausencia de enfermedad*” y reconoce que no es tan importante la cantidad de años que se viven como la calidad de los años vividos.

El concepto de CV también podemos encontrarlo ligado a los cuidados paliativos, definidos por la OMS en 1990 como “*los cuidados activos totales del paciente cuya enfermedad no es sensible a tratamientos curativos*”.

Es por eso que la mejora de la CV es un objetivo primordial en los pacientes con ELA, ya que esta enfermedad supone un riesgo para la integridad de dicha calidad, con un perfil específico que tiene que ver con el retraso de la dependencia física y el mantenimiento de habilidades físicas y funcionales⁷.



2. ESTADO ACTUAL

2.1 DESCRIPCIÓN E HISTORIA DE LA ENFERMEDAD

Es a partir del siglo XIX, cuando la ELA se define como una entidad independiente, de la mano de los neurólogos europeos de la época. La primera descripción conocida viene de la mano de Charles Bell, quien en 1830 publica su trabajo “The nervous system of the human body”, donde expone el caso de una paciente con afectación bulbar inicial que se fue extendiendo a las extremidades, sin daño de funciones que no fueran motoras^{1,2,8}. Pero será Jean-Martin Charcot quien finalmente describa las características clínico-patológicas de la ELA de una forma similar a la que hoy en día se conoce^{1,5,8}. En 1869, en colaboración con su colega Joffroy², describe también dos casos de debilidad infantil progresiva acompañada de atrofia muscular. Pero es en 1974 cuando Charcot utiliza por primera vez el término ELA y desde ese momento la ELA se conoce universalmente como la enfermedad de Charcot.

En el siglo XX se publican los primeros informes epidemiológicos sobre la enfermedad. Entre ellos destacan estudios diseñados para determinar si existe relación entre fumar y/o beber con el desarrollo de la ELA^{9,10}, así como la identificación de factores ambientales (siendo los más estudiados los pesticidas) o dietéticos que también influyan en el desarrollo de la misma. Los resultados necesitan de más estudios para poder afirmar una relación positiva entre dichos factores de riesgo y la ELA^{11,12}.

En 1993 Rosen¹³ identifica mutaciones en el cromosoma 21, concretamente el gen que codifica el enzima (SOD-1)^{3,14,15}, aunque se desconoce en qué manera este enzima mutado contribuye al desarrollo de la enfermedad^{16,17}.



En los últimos 20 años de historia de la enfermedad, se pueden concluir los siguientes avances:

- Definición de los criterios diagnósticos, conocidos como criterios de El Escorial¹⁸.
- El *riluzol* (Rilutek® y EFG) como único fármaco cuya eficacia ha sido demostrada en cuanto a incrementar ligeramente la supervivencia de los pacientes con ELA^{1,14,19,20}.
- Se desarrollan procedimientos efectivos sobre el manejo correcto de los problemas respiratorios que ayudan a prolongar la vida del paciente^{14,19}.
- El nacimiento de equipos multidisciplinares como forma de tratar la evolución de la enfermedad²¹.

2.2 INCIDENCIA Y PREVALENCIA

El único estudio epidemiológico publicado sobre la ELA que se realizó en España se llevó a cabo en Cantabria durante 12 años²².

La incidencia universal de la ELA es constante entre 1 y 2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes al año^{22,23}, diagnosticándose habitualmente a mediana edad y afectando más a hombres que a mujeres²⁰.

En España, la incidencia es de un caso nuevo por cada 100.000 habitantes al año, y se inicia como media entre los 50,5 y 60,5 años de edad. Su mortalidad es de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes al año^{11,14,22-24}.

En cuanto a la prevalencia descrita en España, se trata de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes, siendo más frecuente en varones, por lo que el sexo podría ser un factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad^{21,23,24}.



2.3 SIGNOS Y SÍNTOMAS

La ELA ataca a las neuronas motoras, afectando a la musculatura esquelética encargada de la capacidad de moverse y relacionarse con el entorno^{21,25}. Las manifestaciones clínicas de la ELA (tabla 1) se deben exclusivamente a la afectación del sistema motor. Esta clínica se inicia de forma localizada pero puede llegar a provocar parálisis de toda la musculatura esquelética en un plazo de 2 a 5 años^{1,14,15,20,21,25}. Los signos y síntomas derivados de la lesión de las neuronas motoras se pueden apreciar en la tabla 2.

Tabla 1. Manifestaciones clínicas de la ELA

Compromiso específico del sistema motor.
Unión de síntomas en el mismo territorio derivados de afectación de la motoneurona superior e inferior.
Inicio localizado.
Parálisis progresiva.

Tabla 2. Signos y síntomas de lesión de las neuronas motoras

MOTONEURONA INFERIOR	MOTONEURONA SUPERIOR
Debilidad muscular	Torpeza y lentitud
Atrofia muscular	Espasticidad
Fasciculaciones	Hiperreflexia
Calambres musculares	Reflejos patológicos
Hipotonía muscular	Labilidad emocional
Arreflexia	

Aproximadamente un 80% de los pacientes con ELA desarrollarán signos y síntomas de afectación bulbar, siendo estos^{1,3,4,14,25,26}:

- **Disfagia:** alteración del transporte de alimentos o líquidos desde la boca al estómago. Esto conllevará a desarrollar un posible déficit nutricional¹².



- **Disartria:** dificultades en la articulación y alteraciones del timbre de la voz. Esto afectará a la comunicación oral del paciente.
- **Alteraciones de la tos:** debido a un fallo en el cierre de la glotis al toser, poniendo en peligro la estabilidad de la vía aérea.

Las complicaciones que el paciente con ELA puede presentar son^{1,14,15,25}:

- **Sialorrea:** debido al cierre incompleto de los labios, al inadecuado control postural de la cabeza y al fracaso en el control total de la deglución.
- **Trombosis venosa profunda y edemas:** debido a la inmovilidad.
- **Reflujo gastroesofágico y laringoespasma:** debido a la disfagia.
- **Alteraciones del sueño.**
- **Depresión.**

2.4 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la ELA es principalmente clínico. En 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial²⁷ (tabla 3). Posteriormente, en 1998, y tras la revisión de los anteriores, se establecen los llamados criterios de Arlie¹⁸ (tabla 4).

Tabla 3. Criterios de El Escorial			
El diagnóstico de la ELA requiere:	Categorías de la ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de la ELA se apoya en:
1. Signos de MNS 2. Signos de MNI 3. Curso progresivo	Definida: MNS+MNI en tres regiones. Probable: MNS+MNI en dos regiones Posible:	1. Trastornos sensitivos. 2. Disfunción esfinteriana. 3. Problemas visuales. 4. Tratamiento autonómico. 5. Enfermedad	1. Fasciculaciones en una o más regiones. 2. EMG con cambios neurogénicos. 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales. 4. Ausencia de bloqueos de



	MNS+MNI en una región; MNS en dos o tres regiones. Sospecha: MNI en dos o tres regiones.	de Parkinson. 6. Enfermedad de Alzheimer. 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan a la ELA.	conducción.
Regiones: bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. MNI: Neurona motora inferior. MNS: Neurona Motora Superior.			

Tabla 4. Criterios de Arlie	
Nivel de certeza diagnóstica:	Características clínicas:
ELA claramente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq tres regiones.
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral o signos de MNI.
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y síntomas sólo de MNS en \geq una regiones y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en \geq dos regiones. Exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región o signos y/o síntomas de MNI en \geq dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de MNI en dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.
Regiones: bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. MNS: Neurona motora superior. MNI: Neurona motora inferior. EMG: Electromiografía. RM. Resonancia magnética.	



2.5 TRATAMIENTO

El tratamiento de la ELA debe ser integral, multidisciplinar e iniciarse desde el mismo momento en que se comunica al paciente o a sus familiares o cuidadores, el diagnóstico²⁸. Actualmente no existe un tratamiento curativo, por lo que, teniendo en cuenta el carácter progresivo y el pronóstico de la enfermedad, el tratamiento será sintomático, de rehabilitación y paliativo^{25,29,30}.

En cuanto al tratamiento etiopatogénico, su finalidad será encontrar los fármacos que actúen en aquellos procesos implicados en la degeneración de las motoneuronas, siendo el *riluzol* el único fármaco de efectividad comprobada^{1,14,19}. Es de vital importancia el tratamiento de los problemas respiratorios del paciente, debido al fallo de la musculatura respiratoria, siendo muy importante la fisioterapia respiratoria aunque a veces pueda llegar a ser necesario el empleo de ventilación mecánica no invasiva (VMNI), o invasiva (VMI) en los casos más avanzados^{26,29}.

Por último se tratarán aquellos problemas derivados de la propia enfermedad, esto es el tratamiento sintomático de la misma²⁸.

No debemos olvidarnos del tratamiento rehabilitador, donde se incluiría la fisioterapia, la intervención logopédica, la rehabilitación neuropsicológica y la terapia ocupacional, indispensable para el entrenamiento de las AVD³⁰.

2.6 CALIDAD DE VIDA

Para medir la CV es necesario disponer de instrumentos adecuados y sensibles. Para ello existen diversas escalas, las cuáles medirán unos aspectos u otros, existiendo incluso escalas que miden específicamente la CV en los pacientes con ELA³¹.

Los instrumentos de medida en CV deben reunir ciertas características: (*Hulley SB., Cummings S.R.-1998; Royal College-1992*)



- Ser sencillos, comprensibles y cortos, de manera que puedan ser utilizados sin necesidad de personal especializado.
- Ser aceptables para el paciente y el equipo. No deben representar una carga para los pacientes o familiares.
- Estar validadas, es decir, que midan lo que dicen medir.
- Ser fiables, sensibles y específicas.
- Ser objetivas.

Según *MA. Verdugo (2006)*, es de máxima importancia³²:

- Comprender y ejecutar los principios fundamentales de conceptualización, evaluación y aplicación de la CV (tabla 5).

Tabla 5. Conceptualización, evaluación y aplicación de la CV.

Conceptualización:

- 1.- La CV es multidimensional y está influida por factores personales y ambientales, y su interacción.
- 2.- La CV tiene los mismos componentes para todas las personas.
- 3.- La CV tiene componentes subjetivos y objetivos.
- 4.- La CV se mejora con la autodeterminación, los recursos, el propósito de vida y un sentido de pertenencia.

Medida:

- 1.- La medida de CV implica el grado en el que las personas tienen experiencias de vida que valoran.
- 2.- La medida en CV refleja las dimensiones que contribuyen a una vida completa e interconectada.
- 3.- La medida en CV considera los contextos de los ambientes físico, social y cultural que son importantes para las personas.
- 4.- La medida en CV incluye medidas de experiencias tanto comunes a todos los seres humanos como aquellas únicas a las personas.

Aplicación:

- 1.- La aplicación del concepto CV mejora el bienestar dentro de cada contexto cultural.
- 2.- Los principios de CV deben ser la base de las intervenciones y los apoyos.
- 3.- Las aplicaciones de CV han de estar basadas en evidencias.
- 4.- Los principios de CV deben tener un sitio destacado en la educación y formación profesional.



- Emplear directrices clave para utilizar los resultados personales para el desarrollo personal, el bienestar personal y la mejora de la calidad.
- Relacionar las dimensiones de la CV con los indicadores susceptibles de ser medidos (tabla 6).

Tabla 6. Relación dimensiones de la CV – indicadores	
DIMENSIONES	INDICADORES
Bienestar emocional	Alegría, autoconcepto, ausencia de estrés
Relaciones interpersonales	Interacciones, relaciones de amistad, apoyos
Bienestar material	Estado financiero, empleo vivienda
Desarrollo personal	Educación, competencia personal, realización
Bienestar físico	Atención sanitaria, estado de salud, actividades de la vida diaria, ocio
Autodeterminación	Autonomía/control personal, metas y valores personales, elecciones
Inclusión social	Integración y participación en la comunidad, roles comunitarios, apoyos sociales
Derechos	Legales y humanos (dignidad y respeto)

La investigación sobre CV en personas con ELA ha puesto de manifiesto una serie de factores que el paciente necesita controlar para sentirse seguro, con menos estrés y mayor autonomía psicológica³². Estos factores son:

- Apoyo social que le proporcionan las personas más allegadas.
- Una buena situación económica que permita afrontar los gastos del paciente con ELA.
- La búsqueda de información es también otro afrontamiento positivo.
- La religiosidad y espiritualidad ofrecen a los pacientes con ELA mayor serenidad y comodidad.
- El desarrollo de actividades de ocio que no requieran un gran esfuerzo físico, como serían reuniones con los amigos, lectura, música...



2.7. PAPEL DE ENFERMERÍA

Una vez diagnosticada la enfermedad, se debe sostener una atención continuada del paciente y su familia por parte de todo el equipo de salud. Desde el primer momento es preciso que desde todos los niveles asistenciales se les garantice su apoyo y ayuda, lo que permitirá confrontar mejor los arduos cambios que se van a originar en su vida.

La base de la intervención enfermera y de todo el equipo multidisciplinar deberá ir dirigida al apoyo educativo y emocional del paciente y familia y de manera más especial a su cuidador principal. Con su intervención deberá impulsar el desarrollo de conocimientos, destrezas y motivación para que el paciente adhiera nuevas formas de autocuidados y sostenga su independencia el mayor tiempo posible.

El objetivo de la atención de enfermería es identificar qué tipo de ayuda necesita el paciente y su familia para planificar las intervenciones educativas que contribuyan a la adaptación a su nueva situación de salud. Para ello deberán de valorar los distintos requisitos de autocuidado de la persona así como identificar los diagnósticos de enfermería (DE) más frecuentes, seleccionando las recomendaciones de autocuidado que el paciente debe seguir para mejorar su calidad de vida.

Tabla 7. Diagnósticos de enfermería más frecuentes en pacientes con ELA

r/c aporte insuficiente de aire
DE: Patrón respiratorio ineficaz
DE: Intolerancia a la actividad
DE: Déficit de conocimientos en relación al manejo de la ventilación mecánica
r/c aporte insuficiente de agua y alimento
DE: Alteración de la nutrición por defecto
DE: Riesgo de aspiración
DE: Alteración de la mucosa oral y nasal
r/c los procesos de eliminación
DE: Déficit de autocuidado: alimentación
DE: Estreñimiento
DE: Incontinencia fecal
DE: Incontinencia urinaria funcional
r/c el equilibrio actividad-reposo
DE: Trastorno de la movilidad física
DE: Riesgo de deterioro de la movilidad cutánea



DE: Alteración del patrón de sueño
r/c el equilibrio soledad-interacción social
DE: Deterioro de la comunicación verbal
r/c la prevención de peligros para la vida, el funcionamiento y el bienestar humano
DE: Déficit de autocuidado: baño/higiene
DE: Déficit de autocuidado: vestido
DE: Riesgo de lesión
r/c la promoción del funcionamiento y el desarrollo humano
DE: Afrontamiento ineficaz
r/c: relacionado con
Fuente: listado de diagnósticos de enfermería NANDA. Disponible en: http://enfermeriaactual.com/listado-de-diagnosticos-nanda/

Es por todo ello que la justificación de este proyecto viene determinada entonces por la necesidad de prestar atención especial a la CV de los pacientes diagnosticados de ELA, ya que es una de las enfermedades en la que dicha CV se ve más comprometida, principalmente para el propio paciente, pero también, aunque en diferente medida, para sus familiares o cuidadores³³.

El paciente diagnosticado de ELA deberá enfrentarse a una serie de cambios en todas las esferas de su vida: emocional, familiar, social³¹ y es por eso que este proyecto pretende evaluar su CV con el fin de hacer hincapié en aquellos aspectos que produzcan mayor afectación de la misma, pudiendo así intervenir de manera positiva en ellos, recordando, que el objetivo de la atención de enfermería es identificar qué tipo de ayuda requiere el paciente y su familia para planificar las intervenciones que contribuyan a su adaptación a su situación de salud.

Cabe destacar que los pacientes con ELA viven una etapa pre-terminal, que puede variar de entre 6 meses a 3 años³³. El paciente espera que los profesionales de la salud le ofrezcan la mejor atención sanitaria, aliviar su sufrimiento, haciéndole lo más soportable posible su enfermedad y ayudándoles a llevarla con dignidad, en resumen, mejorar su CV.



Por lo tanto, la mejoría en la CV de los pacientes con ELA es un objetivo primordial, centrándose básicamente en el retraso de la dependencia física y el mantenimiento de las habilidades físicas y funcionales el mayor tiempo posible.

Con este proyecto se medirá la CV de los pacientes con ELA atendiendo a una serie de variables, para poder concluir si dichas variables afectan a la CV y en qué medida, pudiendo así en un futuro iniciar otras investigaciones que vislumbren nuevas vías para mejorar la CV en estos pacientes.



3. OBJETIVOS

OBJETIVO PRINCIPAL

- Evaluar la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica en las Comunidades Autónomas del Principado de Asturias, Galicia, Castilla y León y Cantabria en el periodo comprendido entre el 1 de Enero de 2016 y el 31 de diciembre de 2019.

OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Comparar la evolución anual de la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica en el periodo de estudio.
- Contrastar la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica en función de la Comunidad Autónoma en la que residen incluida en el estudio.



4. METODOLOGÍA

4.1. TIPO DE ESTUDIO

Estudio observacional descriptivo, longitudinal y prospectivo.

4.2. LUGAR DE ESTUDIO

Hospitales de la red sanitaria pública de las Comunidades Autónomas de España:
Principado de Asturias, Galicia, Castilla y León y Cantabria.

4.3. TIEMPO DE ESTUDIO

La duración del trabajo será de 3 años en el periodo de estudio comprendido entre el 1 de Enero de 2016 y el 31 de Diciembre de 2019.

4.4. SUJETOS A ESTUDIO

4.4.1. POBLACIÓN DIANA

- **Población total:** número total de pacientes diagnosticados de ELA según los criterios de El Escorial, en el Principado de Asturias, Galicia, Castilla y León y Cantabria en el periodo de Enero de 2011 a Diciembre de 2015.
- **Población accesible:** la población total excluyendo los pacientes ya fallecidos.
- **Población elegible:** aquella que cumpla con los criterios de inclusión del estudio y acepte participar en él.

4.4.2 CRITERIOS DE SELECCIÓN

4.4.2.1 Criterios de inclusión:

Pacientes vivos diagnosticados de ELA que:



- Tengan 18 o más años de edad.
- Cumplan los criterios diagnósticos de El Escorial entre el periodo desde el 1 de Enero de 2011 al 31 de Diciembre de 2015.
- Reciban tratamiento independientemente de cuál sea éste.
- Padezcan o no otra enfermedad.

4.4.2.2 Criterios de exclusión:

Se excluirán a todos los pacientes que:

- Hayan sido diagnosticados fuera del periodo de estudio.
- Fallecidos antes de iniciar el estudio.
- No firmen el consentimiento informado.
- Que impidan la recogida adecuada y completa de datos debido a una enfermedad importante, demencia, etc...
- Todos aquellos que no cumplan los criterios de inclusión mencionados anteriormente.

4.5. HERRAMIENTAS DE RECOGIDA DE DATOS

- El Cuestionario de Calidad de Vida de McGill (MQOL) (ANEXO I). Este cuestionario está formado por 17 ítems en los que el paciente tiene que evaluar su estado de salud asignando puntuaciones de 1 a 7. Las dimensiones contempladas por este cuestionario se presentan en la tabla 8:

Tabla 8. Dimensiones del cuestionario Mc Gill
SÍNTOMAS FÍSICOS (4 ítems)
SÍNTOMAS PSICOLÓGICOS (4 ítems)
PERSPECTIVA DE VIDA (6 ítems)



EXISTENCIA SIGNIFICATIVA (2 ítems)

Este cuestionario también incluye un ítem en el que se pide al paciente una puntuación total sobre su CV.

- La Escala de Valoración Funcional de la ELA (ALSFRS) (ANEXO II). Esta escala debe ser cumplimentada por los profesionales y se puntúa de 0 a 4, siendo 0 el peor estado de salud y 4 el mejor. Las dimensiones que mide esta escala quedan reflejadas en la tabla 9:

Tabla 9. Dimensiones de la escala ALSFRS.
LENGUAJE
SALIVACIÓN
DEGLUCIÓN
ESCRITURA
CORTAR LA COMIDA
USAR UTENSILIOS
VESTIDO E HIGIENE
GIROS EN LA CAMA
AJUSTE DE LA ROPA DE CAMA
MARCHA
SUBIR ESCALERAS
RESPIRACIÓN

Para el quinto ítem existe una dimensión alternativa para los pacientes portadores de gastrostomía.



▪ El Cuestionario de Evaluación del Estado subjetivo de salud en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSAQ-40) (ANEXO III). Este cuestionario consta de 40 ítems agrupados en 5 dimensiones que representan el constructo total de la CV (tabla 10):

- a) Movilidad física.
- b) Actividades de la vida diaria.
- c) Comida y bebida
- d) Comunicación.
- e) Función emocional.

Cada ítem es puntuado de 0 a 4 según el grado de aparición del síntoma.

- Nunca.
- Raramente
- A veces
- Frecuentemente
- Siempre.

A partir de la puntuación de cada ítem se obtendrá para cada dimensión un índice de 0 a 100 que permite comparar las diferentes dimensiones así como una fácil interpretación de los resultados, siendo 0 el mejor estado de salud medido por el cuestionario y 100 el peor estado de salud.

Tabla 10. Dimensiones medidas por el ALSAQ-40

MOVILIDAD FÍSICA (10 ítems)	Dificultades en el andar, ponerse en pie, subir y bajar escaleras, caídas, etc.
AVD/INDEPENDENCIA (10 ítems)	Limitaciones en AVD como: lavarse, vestirse, escribir, planchar, etc.
COMER Y BEBER (3 ítems)	Dificultades para tragar, comer, beber.



COMUNICACIÓN (7 ítems)	Dificultad para hablar, tartamudeo, etc.
FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (10 ítems)	Problemas como: sentirse sólo, aburrido, deprimido, preocupado por la enfermedad, avergonzado de su situación, incertidumbre por su futuro.

Las cuatro primeras dimensiones se refieren a deficiencias y discapacidades como consecuencia de la propia enfermedad. La quinta dimensión refleja la forma en la que el paciente se enfrenta emocionalmente a su deterioro físico.

- Hoja de recogida de datos (ANEXO IV), creada *ad hoc* para el estudio, que incluirá una serie de variables extraídas de las historias clínicas de los pacientes (tabla 11).

Tabla 11. Variables extraídas de las historias clínicas			
VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	DESCRIPCIÓN	MEDICIÓN
TIPO DE ELA	Cualitativa nominal dicotómica. Variable confusora.	Esporádica: de aparición aleatoria. Familiar: con cierto componente hereditario.	ESPORÁDICA
			FAMILIAR
CV	Cuantitativa discreta. Factor a estudio.	Completo estado de bienestar físico, mental y no sólo la ausencia de enfermedad.	Mediante los cuestionarios MQOL, ALSFRS y ALSAQ-40.
INICIO DE LOS SÍNTOMAS	Cuantitativa ordinal. Variable modificadora del efecto.	Fecha de inicio de los síntomas.	DÍA/MES/AÑO



TRATAMIENTO	Cualitativa nominal policotómica. Variable confusora.	Tratamiento para la ELA que el paciente lleve a cabo.	FARMACOLÓGICO
			LOGOPEDIA
			FISIOTERAPIA RESPIRATORIA
			REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA
			TERAPIA OCUPACIONAL
OTRA ENFERMEDAD	Cualitativa nominal dicotómica. Variable confusora.	Cualquier otra enfermedad que pueda afectar a la calidad de vida del paciente.	SÍ
			NO
EDAD	Cuantitativa discreta. Variable confusora.	Años completos del paciente registrados en su historia clínica.	AÑOS
SEXO	Cualitativa nominal dicotómica. Variable confusora.	Sexo fenotípico o rol sexual.	MASCULINO
			FEMENINO
LUGAR DE PROCEDENCIA	Cualitativa nominal policotómica. Variable confusora.	Comunidad autónoma a la que el paciente pertenece.	COMUNIDAD AUTÓNOMA



HOSPITAL DE PROCEDENCIA	Cualitativa nominal policotómica. Variable confusora.	Hospital al que pertenece el paciente.	NOMBRE DEL HOSPITAL
-------------------------	---	--	---------------------

4.6. PROCEDIMIENTO

Previa solicitud y autorización al Comité de Ética del Principado de Asturias se iniciará el estudio identificando a los pacientes diagnosticados de ELA. Para ello se recurrirá a los registros de las consultas de los servicios de neurología de los hospitales de la red sanitaria pública de las comunidades autónomas a estudio. Una vez identificados los pacientes se procederá a revisar sus historias clínicas, y una vez verificado que cumplen con los criterios de inclusión del estudio se tomarán los datos de:

- Teléfono de contacto.
- Dirección postal

El segundo paso consistirá en telefonar a todos los pacientes solicitando su participación en el estudio, asegurando siempre la confidencialidad de todos los datos mediante la firma de un consentimiento informado (CI) (ANEXO V) que se les enviaría por correo postal junto con una hoja donde aparecerán reflejados los objetivos y el procedimiento del estudio.

El siguiente paso consistirá en contactar con el médico responsable del paciente solicitando su colaboración en el estudio. Si aceptase colaborar, se le enviaría la misma hoja informativa remitida a los pacientes y las instrucciones para completar el cuestionario ALSFRS.

Una vez firmado el CI deberán los pacientes entregarlo a su médico para que éste lo reenvíe al investigador a la dirección indicada en la hoja de instrucciones. Cuando el investigador reciba el CI firmado, enviará los cuestionarios anonimizados ALSAQ-40 y



MQOL junto con la hoja de instrucciones pertinente para su cumplimentación a cada paciente.

Obtenidas todas las autorizaciones pertinentes de la administración y de los pacientes se procederá a la recogida de variables necesarias, representadas en la tabla 8, vista anteriormente, las cuáles se extraerán también de la historia clínica de los pacientes.

Una vez completados todos los cuestionarios los pacientes los entregarán a su facultativo que se encargará de enviarlos junto con los cumplimentados por él mismo a la misma dirección de correo postal a la que envió el CI.

Este procedimiento se repetirá en los dos años posteriores.

4.7. ENTRADA Y GESTIÓN INFORMÁTICA DE LOS DATOS

Se elaborará una base de datos tratada mediante el paquete estadístico SPSS 22.0. para Windows.

4.8. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- Para describir las variables cuantitativas se utilizará la Media (M), Desviación Estándar (DE) y Rango.
- Las variables ordinales se describirán en frecuencias totales y por porcentajes.
- Para la comparación de las variables cuantitativas se utilizará la prueba T de Student para las muestras relacionadas.
- Para la comparación de las variables ordinales se utilizarán las tablas de contingencia, aplicando, como estadístico X^2 de Pearson.
- Se llevará a cabo un análisis multivariante mediante regresión lineal para controlar el efecto de las variables confusoras.



- Se aceptará significación estadística cuando la p sea $<0,05$

4.9. SESGOS Y LIMITACIONES

4.9.1 SESGOS:

- **Sesgo de información:** errores de transcripción de datos por parte del investigador.
- **Sesgo de falseamiento:** posibilidad de que el paciente no registre la verdad a la hora de rellenar los cuestionarios.
- **Sesgo de análisis:** error de análisis e interpretación de los datos.

4.9.2 LIMITACIONES:

- Pérdida de sujetos por fallecimiento antes de finalizar el estudio.
- Pérdida de adherencia al estudio o no cumplimentación de los 3 cuestionarios a evaluar.
- Pérdida de pacientes que revoquen el consentimiento informado.
- Posibilidad de no rellenar completamente todas las preguntas del cuestionario.
- Falta de información en las historias clínicas de los pacientes.
- Facultativos que no acepten formar parte del estudio, por lo que el/los paciente/s a su cargo tampoco se incluirán al no poder obtener los tres cuestionados requeridos.



5. PLAN DE TRABAJO

5.1 ETAPAS DE REALIZACIÓN DE LAS ACTIVIDADES

- Desarrollo del proyecto: Enero a Mayo de 2015.
- Realización del proyecto: Enero de 2016 a Diciembre de 2019.
- Análisis estadístico y explotación de los datos:
 - Se realizará un primer análisis como estudio piloto en el mes de Junio de 2017.
 - Se realizará un análisis final en el primer trimestre de 2020.
- Emisión de informes e inicio de difusión de resultados en congresos y revistas: a partir del segundo semestre de 2020.

5.2 DISTRIBUCIÓN DE TAREAS

- Máster en Enfermería de Urgencias y Cuidados Críticos:
 - Responsable del diseño del proyecto, de todos los documentos necesarios para su realización y de las bases de datos para su análisis.
 - Coordinación general de las tareas de los demás implicados, tanto pacientes como facultativos.
 - Asesor y responsable de resolver las dudas generadas durante el proyecto.
 - Recogida de cuestionarios.
 - Entrada manual de los datos en las bases de datos.
 - Responsable del análisis de los datos.



- Evaluación de los resultados.
 - Gestión de los recursos económicos.
 - Responsable de la difusión de los resultados.
 - Como único investigador, responsable último del proyecto en general.
-
- Personal facultativo a cargo de paciente/s que intervengan en el proyecto:
 - Recogida de los cuestionarios.
 - Envío de los cuestionarios al investigador.



6. PLAN DE DIFUSIÓN

6.1 RELEVANCIA DEL PROYECTO EN CUANTO A SU IMPACTO CLÍNICO Y / O ASISTENCIAL

Al finalizar el proyecto se estará en disposición de clarificar cuáles son las variables que influyen en la calidad de vida de los pacientes con ELA. Quizás el estudio pueda ser útil al sistema sanitario para poder discernir entre el empleo de un tratamiento u otro a la hora de tratar la ELA. También este estudio podría abrir nuevas líneas de investigación para evaluar la variabilidad de la CV de los pacientes con ELA en función de la comunidad autónoma u hospital de procedencia.

También se espera que este proyecto sirva al sistema sanitario para darse cuenta de la importancia de un abordaje multidisciplinar a los pacientes con ELA para su tratamiento, teniendo en cuenta la importancia que para ello tiene el preservar su CV el mayor tiempo posible, siendo necesario para ello la colaboración de todo un equipo formado por diferentes profesionales de la salud.

6.2 RELEVANCIA DEL PROYECTO EN CUANTO A SU IMPACTO BIBLIOMÉTRICO

Dado que no se han encontrado estudios análogos en nuestro país, a excepción de uno que evalúa la esfera psicológica de los paciente con ELA, es presumible la publicación de al menos un artículo en alguna revista de impacto.

También se prevé la participación en congresos para la difusión de los resultados.



7. MEDIOS DISPONIBLES PARA LA REALIZACIÓN DEL PROYECTO

- Colaboración institucional en forma de datos de los pacientes a través de sus historias clínicas.
- Colaboración del personal facultativo de los hospitales de las Comunidades Autónomas a estudio de la red pública española que estén a cargo de paciente/s con ELA.
- Los gastos previstos, tales como:
 - Materiales de imprenta para los cuestionarios
 - Servicios de fotocopia
 - Fungibles de informática
 - Papelería
 - Traducción de los resultados para lograr una difusión internacional
 - Inscripciones y viajes a congresos



8. PRESUPUESTO

- Gastos de personal
 - Subtotal gastos de personal 0,00 Euros
- Gastos de ejecución
 - Adquisición de bienes y contratación de servicios
 - Imprenta: hojas de registro, consentimientos y cuestionarios 1450,00
 - Varios de papelería y fungibles de informática 130,00
 - Traducción de resultados 625,00
 - Inscripción en congresos 875,00
 - Subtotal 3080,00 Euros
 - Viajes y dietas
 - Viajes a congresos 1650,00
 - Subtotal 1650,00 Euros
 - Subtotal gastos de ejecución 4730,00 Euros
- TOTAL 4740,00 Euros



9. BIBLIOGRAFÍA

1. Bulle Oliveira AS, Dias Batista Pereira R. Amyotrophic Lateral Sclerosis: three letters that change the people's life. *Arq Neuropsiquiatr.* 2009; 67(3-A): 750-82.
2. Charcot JM, Joffroy A. Deux cas d'atrophie musculaire progressive. *Arch Physiol.* 1869; 2: 354-67.
3. División ALS de la Asociación de la Distrofia Muscular. ¿Qué es la esclerosis lateral amiotrófica?. MDA [revista en internet] 2010 Abril. [acceso 21 de Enero de 2015]; 1-16. Disponible en: http://www.mda.org/sites/default/files/Facts_ALS_Spanish.pdf
4. R. Turner M, Goldacre R, Sreeram Ramagopalan BA, Talbot K, J. Goldacre M. Autoimmune disease preceding amyotrophic lateral sclerosis: an epidemiologic study. *Neurology.* 2013; 81: 1222-25.
5. R. Turner M, Swash M, C. Ebers G. Lockhart Clarke's contributions to the description of amyotrophic lateral sclerosis. *Brain.* 2010; 133: 3470-79.
6. Campbell A. *The Sense of Well-Bing in America: recent patterns and trends.* New York. Mc Graw-Hill. 1981.



7. Verdugo Alonso MA, Schalock RL. El Concepto de Calidad de Vida en los servicios Humanos. Siglo Cero. 2009; 40(1): 105-12.
8. Goetz CG. Amyotrophic lateral sclerosis: early contributions of Jean-Martin Charcot. Muscle & Nerve. 2000; 23: 336-43.
9. W. de Jong S, H. B. Huisman M, A. Sutedja N, J, van der Kooi A, de Visser M, J. Schelhaas H et al. Smoking, alcohol consumption and the risk of amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. Am J Epidemiol. 2012; 176(3): 233-39.
10. Yu Y, Su F-C, C. Callaghan B, A. Goutman S, A. Batterman S, L. Feldman E. risk factors and amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a case-control study of ALS in Michigan. PLOS ONE. 2014; 9(6): 1-9.
11. Kurland IT, Mulder DW. Epidemiologic investigations of amyotrophic lateral sclerosis. Preliminary report on geographic distribution, with special reference to the Mariana Islands, including clinical and pathological observations. Parte 1. Neurology. 1954; 4: 355-78.
12. Dos Santos Salvioni C, Stanich P, S. Almeida C, Souza Bulle Oliveira A. Nutritional care in motor neurose disease/amyotrophic lateral sclerosis. Arq. Neuro-Psiquiatr. 2014; 72(2): 157-63.
13. R. Turner M, Swash M. The expanding syndrome of amyotrophic lateral sclerosis: a clinical and molecular odyssey. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2014; 0: 1-7.



14. Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos. Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2013; 75:1-29.
15. Giménez S. ¿Qué es la Esclerosis Lateral Amiotrófica?. Med 21. 2014.
16. García Redondo A, Bustos F, Juan Y. Molecular analysis of the superoxide dismutase 1 gene in Spanish patients with sporadic or familial amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve. 2002; 26: 274-8.
17. Laferrière F, Polymenidou M. Advances and challenges un understanding the multifaceted pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. Swiss Med Wkly. 2015; 145: 1-13.
18. Brooks B, Miller R, Swash M, *et al.* For the world federation of neurology research group on motor neuron diseases. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis 2000; 1: 293-9.
19. Brettscneider J, Kurent J, Ludolph A, Douglas MJ. Tratamiento farmacológico para el dolor en pacientes con scleriosis lateral amiotrófica o enfermedad de la motoneurona. Cochrane Database Syst Rev. 2008; 4.
20. L. Zeller J, M. Glass R. Amyotrophic Lateral Sclerosis. JAMA. 2007; 298(2).



21. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R. EFNS Task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol.* 2005; 12: 921-38.
22. López Vega JM, Calleja J, Combarros O. Motor neuron disease in Cantabria. *Acta Neurol Scand.* 1988; 77: 1-5.
23. Mehta P, Antao V, Kaye W, Sanchez M, Williamson D, Bryan L, et al. Prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *MMWR.* 2014; 63(7): 1-13.
24. Veiga Cabo J, Almazán Isla J, Sendra Gutiérrez JM. Differential features of motor neuron disease mortality in Spain. *Int J Epidemiol.* 1977; 26: 1.024-32.
25. MedlinePlus en español [Internet]. Bethesda (MD): National Library of Medicine (EE. UU.) [acceso 16 mar 2015]. Esclerosis Lateral Amiotrófica; [actualizado 26 Ago 2012].
26. Esclerosis Lateral Amiotrófica [sede web] Madrid: Instituto Nacional de Transtornos Neurológicos y Accidentes Cerebro Vasculares; 2002 [acceso 11 de Enero de 2015]. Disponible en: http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotrofica.htm
27. Brooks B. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral Sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/amyotrophic lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology



- Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial “Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis” workshop contributors. *J Neurol Sci.* 1994; 124 (Suppl): 96-107.
28. Louisa NG, Khan F, Mathers S. Atención multidisciplinaria para pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica o enfermedad de la motoneurona. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009; 4.
29. Miller RG, Rosenberg Ja, Gelinas DF. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology.* 1999; 52: 1311-23.
30. Gómez Fernández L, Calzada Sierra DJ. The importance of multifactorial rehabilitation treatment in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol.* 2001; 32: 423-6.
31. Pérez JE, Salas Campos T. Calidad de vida relacionada con la salud en las enfermedades neurológicas. Grupo Ars XXI de Comunicación S.L. 2008; 14: 195-202.
32. Verdugo Alonso MA. Como mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad. 2ª ed. Madrid: Amarú; 2006.
33. Sánchez-López CR. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología.* 2013. 1-9.



10. ANEXOS

ANEXO I

CUESTIONARIO DE CALIDAD DE VIDA DE MCGILL

(Cohen et al., 1993)

Este cuestionario tiene 17 preguntas que nos ayudarán a saber cómo se siente. Por favor, asegúrese de que contesta a todas.

- ☒ En las tres preguntas siguientes, por favor, nombre los síntomas físicos que le causan un mayor problema.
- ☒ Escoja el número que mejor describa el grado del problema que le ha provocado cada uno de los síntomas EN LOS DOS ÚLTIMOS DÍAS.
- ☒ Aquí tiene algunos ejemplos de posibles síntomas: dolor, cansancio, debilidad, náusea, estreñimiento, diarrea, problemas para dormir, problemas para respirar, falta de apetito. Puede utilizar otros ejemplos si es necesario.
- ☒ Si Ud. tiene menos de tres problemas físicos, escriba "Ninguno" para esta pregunta.

1) El síntoma 1° que me ha causado más problemas es: _____

Ningún problema 1 2 3 4 5 6 7 **Enorme problema.**

2) El síntoma 2° que me ha causado más problemas es: _____

Ningún problema 1 2 3 4 5 6 7 **Enorme problema.**

3) El síntoma 3° que me ha causado más problema es: _____

Ningún problema 1 2 3 4 5 6 7 **Enorme problema.**

- ☒ Por favor, escoja el número que mejor describa cómo se ha sentido EN LOS DOS ÚLTIMOS DÍAS.

4) **Físicamente,
me he sentido
muy mal**

1 2 3 4 5 6 7 **Bien**

5) **No he estado
deprimido
en absoluto**

1 2 3 4 5 6 7 **Extremadamente
deprimido**

6) **No he estado
ansioso o preocupado
en absoluto**

1 2 3 4 5 6 7 **Extremadamente
deprimido o
preocupado**

- ☒ El siguiente grupo de preguntas hace referencia a sus sentimientos y sus pensamientos. Por favor, marque el número que mejor describa cómo se ha sentido en LOS DOS ÚLTIMOS DÍAS.

7) ¿Con qué frecuencia se siente triste?:

Nunca 1 2 3 4 5 6 7 **Siempre**

8) Marque el grado en que se siente miedo del futuro:



**No tengo miedo
aterrorizado** 1 2 3 4 5 6 7 **Constantemente**

9) Su existencia personal:

**No tiene sentido
ni es útil en absoluto** 1 2 3 4 5 6 7 **Muy útil y llena de
sentido.**

10) A la hora de lograr meta en la vida:

No he encontrado nada 1 2 3 4 5 6 7 **Lo he logrado
todo.**

11) Mi vida hasta ahora:

No ha merecido la pena 1 2 3 4 5 6 7 **Ha valido mucho
la pena**

12) Mi vida está:

**Fuera de mi control
y no está en mis
manos** 1 2 3 4 5 6 7 **esta en mis
manos**

13) Me siento cerca de la gente:

**Completamente en
desacuerdo** 1 2 3 4 5 6 7 **Completamente.
de acuerdo.**

14) Me siento a gusto conmigo mismo como persona:

**Completamente de
acuerdo** 1 2 3 4 5 6 7 **Completamente.
en desacuerdo.**

15) Para mí, cada día parece que es:

Una carga 1 2 3 4 5 6 7 **Un regalo**

16) El mundo es:

**Un lugar impersonal y
sin sentimientos** 1 2 3 4 5 6 7 **Un lugar
agradable y que
responde a mis
necesidades.**

17) Considerando todos los aspectos de mi vida físicos, emocionales, sociales, espirituales y financieros, MI CALIDAD DE VIDA EN LOS ÚLTIMOS DÍAS HA SIDO:

Muy mala 1 2 3 4 5 6 7 **Excelente**



ANEXO II

The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS).rtf

En cada una de las 10 funciones siguientes, marque con un círculo la opción que mejor responde a la pregunta "¿Qué tal se encuentra con respecto a ... ?".

Las comparaciones de su situación actual deben hacerse con su situación antes de iniciarse la enfermedad, y no con la situación en la última visita.

a. Lenguaje

- 4 Lenguaje verbal normal
- 3 Tengo alteraciones del lenguaje verbal detectables
- 2 Lenguaje inteligible, pero precisa de repetición
- 1 Uso lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal
- 0 Pérdida de lenguaje verbal útil

b. Salivación

- 4 Normal
- 3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno
- 2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo
- 1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo
- 0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante

c. Deglución

- 4 Hábitos de comida normales
- 3 Problemas precoces en la comida (atragantamiento ocasional)
- 2 Cambios en la consistencia de la dieta
- 1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda
- 0 NPO (alimentación exclusiva parenteral o enteral)

d. Escritura

- 4 Normal
- 3 Lenta; pero todas las palabras son legibles
- 2 No todas las palabras son legibles
- 1 Es capaz de coger el lápiz pero no es capaz de escribir
- 0 Incapaz de coger el lápiz

e. Cortar comida y manejo de utensilios (pacientes sin gastrostomía)

- 4 Normal
- 3 Lento y torpe pero no precisa ayuda
- 2 Capaz de cortar la mayoría de las comidas, torpe y lento, necesita alguna ayuda
- 1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.
- 0 Precisa ser alimentado

Cortar la comida y manejar utensilios (escala alternativa para pacientes con gastrostomía)

- 4 Normal
- 3 Torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones independientemente
- 2 Precisa algo de ayuda con cierres y ajustes



f. Vestido e higiene

- 4 Función normal
- 3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo
- 2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos
- 1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.
- 0 Dependencia completa

g. Giros en la cama y ajuste de la ropa de la cama

- 4 Normal
- 3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
- 2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, pero con mucha dificultad
- 1 Puede iniciar el giro o el ajuste de sábanas pero no lo hace solo
- 0 Dependiente

h. Marcha

- 4 Normal
- 3 Dificultades incipientes para caminar
- 2 Camina con ayuda
- 1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar
- 0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas

i. Subir escaleras

- 4 Normal
- 3 Lento
- 2 Leve inestabilidad o fatiga
- 1 Precisa ayuda
- 0 No puede hacerlo



ANEXO III

ALSAQ-40 CALIDAD DE VIDA

Por favor complete este cuestionario tan pronto como le sea posible. Si tiene alguna dificultad en rellenarlo solicite ayuda. De cualquier forma son sus respuestas las que nos interesan.

El cuestionario consiste en un número de frases sobre las dificultades que haya experimentando durante las dos últimas semanas. No existen respuestas correctas o equivocadas: su primera respuesta es probablemente la más adecuada. Por favor marque el cuadro con el mayor detalle de su experiencia o sentimiento.

Intente contestar a todas las preguntas, a pesar de que algunas se puedan parecer a otras, o no parecer relevantes para usted.

Toda la información que nos dé será tratada con estricta confidencialidad.

Las siguientes frases se refieren a algunas dificultades que haya podido tener durante las dos últimas semanas. Por favor, indique marcando en el cuadro apropiado, con qué frecuencia las frases siguientes indican lo ocurrido.

ATENCIÓN: Si no puede andar marque el cuadro “siempre o no puedo andar”

	<i>Nunca</i>	<i>Raramente</i>	<i>A veces</i>	<i>Frecuentemente</i>	<i>Siempre o no puedo andar</i>
1. He encontrado dificultad para caminar pequeñas distancias, por ejemplo alrededor de la casa.	<input type="checkbox"/>				
2. Me he caído mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>				
3. Me he tropezado mientras ----- caminaba.	<input type="checkbox"/>				
4. He perdido el equilibrio ----- mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>				
5. He tenido que concentrarme --- mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>				



Asegúrese de haber marcado un recuadro para cada pregunta, antes de pasar a la siguiente página

Las siguientes frases se refieren a algunas dificultades que haya podido tener durante las dos últimas semanas. Por favor, indique marcando en el cuadro apropiado, con qué frecuencia las frases siguientes indican lo ocurrido.

ATENCIÓN: Si no puede andar marque el cuadro “siempre o no puedo andar”

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido real?
Marque un cuadro para cada pregunta.

	<i>Nunca</i>	<i>Raramente</i>	<i>A veces</i>	<i>Frecuentemente</i>	<i>Siempre o no puedo andar</i>
6. <i>Caminar me ha cansado</i>	<input type="checkbox"/>				
7. <i>Me han dolido las piernas ---- mientras caminaba.</i>	<input type="checkbox"/>				
8. <i>He encontrado dificultad para subir y bajar escaleras.</i>	<input type="checkbox"/>				
9. <i>He encontrado dificultad para mantenerme de pie.</i>	<input type="checkbox"/>				
10. <i>He encontrado dificultad para levantarme de las sillas.</i>	<input type="checkbox"/>				
11. <i>He tenido dificultad para usar mis brazos y manos.</i>	<input type="checkbox"/>				
12. <i>He encontrado dificultad para dar vueltas y moverme en la cama.</i>	<input type="checkbox"/>				
13. <i>He encontrado dificultad para coger objetos.</i>	<input type="checkbox"/>				
14. <i>He encontrado dificultad para sujetar libros o periódicos, o – pasar las hojas.</i>	<input type="checkbox"/>				

Asegúrese de haber marcado un recuadro para cada pregunta, antes de pasar a la siguiente página

Las siguientes frases se refieren a algunas dificultades que haya podido tener durante las dos últimas semanas. Por favor, indique marcando en el cuadro apropiado, con qué frecuencia las frases siguientes indican lo ocurrido.



ATENCIÓN: Si no puede andar marque el cuadro “siempre o no puedo andar”

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido real?
 Marque un cuadro para cada pregunta.

Las siguientes frases se refieren a algunas dificultades que haya podido tener durante las dos últimas semanas. Por favor, indique marcando en el cuadro apropiado, con qué frecuencia las frases siguientes indican lo ocurrido.

ATENCIÓN: Si no puede andar marque el cuadro “siempre o no puedo andar”

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido real?
 Marque un cuadro para cada pregunta.

					<i>no puedo andar</i>
15. He tenido dificultad para escribir con claridad.	<input type="checkbox"/>				
16. He encontrado dificultad para hacer los trabajos de la casa.	<input type="checkbox"/>				
17. He encontrado dificultad para alimentarme.	<input type="checkbox"/>				
18. He encontrado dificultad para arreglarme el pelo o limpiarme los dientes.	<input type="checkbox"/>				
19. He tenido dificultad para ----- vestirme.	<input type="checkbox"/>				
20. He tenido dificultad para ----- lavarme en el lavabo.	<input type="checkbox"/>				
21. He tenido dificultad para ----- tragar.	<input type="checkbox"/>				
22. He tenido dificultad para ----- comer alimentos sólidos.	<input type="checkbox"/>				
23. He encontrado dificultad para beber líquidos.	<input type="checkbox"/>				

Asegúrese de haber marcado un recuadro para cada pregunta, antes de pasar a la siguiente página

	<i>Nunca</i>	<i>Raramente</i>	<i>A veces</i>	<i>Frecuentemente</i>	<i>Siempre o no puedo andar</i>
24. He encontrado dificultad para participar en conversaciones.	<input type="checkbox"/>				
25. He sentido que mi forma de --- hablar no es fácil de comprender.	<input type="checkbox"/>				
26. He pronunciado mal o he tartamudeado mientras hablaba.	<input type="checkbox"/>				
27. He tenido que hablar muy ----- despacio.	<input type="checkbox"/>				



28. <i>He hablado menos de lo que -- solía hablar.</i>	<input type="checkbox"/>				
29. <i>He estado frustrado por mi --- forma de hablar.</i>	<input type="checkbox"/>				
30. <i>Me he sentido cohibido por -- mi forma de hablar.</i>	<input type="checkbox"/>				
31. <i>Me he sentido solo.</i>	<input type="checkbox"/>				
32. <i>He estado aburrido.</i>	<input type="checkbox"/>				

Asegúrese de haber marcado un recuadro para cada pregunta.

Las siguientes frases se refieren a algunas dificultades que haya podido tener durante las dos últimas semanas. Por favor, indique marcando en el cuadro apropiado, con qué frecuencia las frases siguientes indican lo ocurrido.

ATENCIÓN: Si no puede andar marque el cuadro "siempre o no puedo andar"

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido real?
Marque un cuadro para cada pregunta.

	<i>Nunca</i>	<i>Raramente</i>	<i>A veces</i>	<i>Frecuentemente</i>	<i>Siempre o no puedo andar</i>
33. <i>Me he sentido avergonzado en situaciones sociales .</i>	<input type="checkbox"/>				
34. <i>Me he sentido desesperanzado - acerca del futuro.</i>	<input type="checkbox"/>				
36. <i>Me he preguntado por qué ---- sigo adelante.</i>	<input type="checkbox"/>				
37. <i>Me he sentido enfadado por -- causa de la enfermedad.</i>	<input type="checkbox"/>				
38. <i>Me he sentido deprimido.</i>	<input type="checkbox"/>				
39. <i>Me he preocupado por como la enfermedad me afectará en el futuro.</i>	<input type="checkbox"/>				
40. <i>Me he sentido como si no tuviera Libertad.</i>	<input type="checkbox"/>				

**Asegúrese de haber marcado un recuadro para cada pregunta.
Gracias por haber contestado a este cuestionario**



ANEXO IV: HOJA DE RECOGIDA DE DATOS PREVIA AL ESTUDIO

EDAD	AÑOS	Paciente N°:
	
SEXO	<input type="checkbox"/> MASCULINO	
	<input type="checkbox"/> FEMENINO	
TIPO DE ELA	<input type="checkbox"/> FAMILIAR	
	<input type="checkbox"/> ESPORÁDICA	
INICIO DE LOS SÍNTOMAS	DÍA / MES / AÑO	
 / /	
TRATAMIENTO	<input type="checkbox"/> FARMACOLÓGICO	
	<input type="checkbox"/> LOGOPEDIA	
	<input type="checkbox"/> FISIOTERAPIA RESPIRATORIA	
	<input type="checkbox"/> REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA	
	<input type="checkbox"/> TERAPIA OCUPACIONAL	
OTRA ENFERMEDAD	<input type="checkbox"/> SÍ	
	<input type="checkbox"/> NO	



<p>LUGAR DE PROCEDENCIA</p>	<p>COMUNIDAD AUTÓNOMA</p> <p>.....</p>
<p>HOSPITAL DE PROCEDENCIA</p>	<p>NOMBRE DEL HOSPITAL</p> <p>.....</p>



ANEXO V: CONSENTIMIENTO INFORMADO



UNIVERSIDAD DE OVIEDO

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN LAS COMUNIDADES DEL PRINCIPADO DE ASTURIAS, GALICIA, CASTILLA Y LEÓN Y CANTABRIA EN EL TRIENIO 2016-2019

Consentimiento Informado

Estimado/a señor/a, el propósito de esta ficha es invitarle a participar en este estudio de investigación. Ante todo debe conocer y entender el objeto del mismo así como la importancia de su participación en él. Este proceso se conoce como consentimiento informado.

La presente investigación es conducida por Jairo Orviz Rivera, Máster en Enfermería de Urgencias y Cuidados Críticos de la Universidad Oviedo. La meta de este estudio es evaluar la calidad de vida de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Si usted accede a participar en este estudio, se le pedirá responder a dos cuestionarios sobre la calidad de vida, siendo uno de ellos específicamente para las personas con ELA. Su médico le entregará estos cuestionarios en 3 ocasiones, una vez por cada uno de los tres años que durará el proyecto, teniendo así que devolverlos una vez completados a su médico el cual nos los reenviará de vuelta. Asimismo dará su consentimiento para que su médico o equipo sanitario que esté llevando su caso, complete otro cuestionario sobre usted y su enfermedad.

La participación en este estudio es estrictamente voluntaria. La información que se recoja será confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera de los de esta investigación. Sus respuestas a los cuestionarios serán codificadas usando un número de identificación y por lo tanto, serán anónimas.

Si tiene alguna duda sobre este proyecto, puede hacer preguntas en cualquier momento durante su participación en él. Igualmente, puede retirarse del proyecto en cualquier momento sin que eso lo perjudique en ninguna forma.

Desde ya le agradecemos su participación.

Acepto participar voluntariamente en esta investigación, conducida por JAIRO ORVIZ RIVERA. He sido informado (a) de que la meta de este estudio es EVALUAR LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Me han indicado también que tendré que responder cuestionarios en tres ocasiones durante tres años.



Reconozco que la información que yo provea en el curso de esta investigación es estrictamente confidencial y no será usada para ningún otro propósito fuera de los de este estudio sin mi consentimiento. He sido informado de que puedo hacer preguntas sobre el proyecto en cualquier momento y que puedo retirarme del mismo cuando así lo decida, sin que esto acarree perjuicio alguno para mi persona. De tener preguntas sobre mi participación en este estudio, puedo contactar a JAIRO ORVIZ RIVERA al teléfono _____.

Entiendo que una copia de esta ficha de consentimiento me será entregada, y que puedo pedir información sobre los resultados de este estudio cuando éste haya concluido.

Nombre del Participante

Firma del Participante

Fecha
(en letras de imprenta)