

# Al lado con la PERSONA afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica

*Un instrumento de cooperación  
entre servicios y asociaciones para  
ganar Salud. Trabajar en clave  
de Recuperación con la persona  
afectada y sus familias. Y apoyar la  
labor de la personas cuidadoras*



# **AL LADO CON LA PERSONA AFECTADA POR ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

**Secretaría General de Salud Pública, Inclusión Social y Calidad de Vida  
CONSEJERÍA DE SALUD Y BIENESTAR SOCIAL  
JUNTA DE ANDALUCÍA  
Edición 2012**

*Al LADO con la persona afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica [Recurso electrónico] / autoría, Adilia Aires Gómez ... [et al.]. -- [Sevilla] : Consejería de Salud y Bienestar Social, 2012*

*Texto electrónico (pdf), 123 p.*

*"Secretaría General de Salud Pública, Inclusión Social y Calidad de Vida". -- Un instrumento de cooperación entre servicios y asociaciones para ganar salud. Trabajar en clave de recuperación con la persona afectada y sus familias. Y apoyar la labor de las personas cuidadoras.*

*1. Esclerosis amiotrófica lateral 2. Calidad de la atención de salud 3. Servicios de salud 4. Consorcios de Salud 5. Grupos de autoayuda 6. Cuidadores I. Aires Gómez, Adilia II. Andalucía. Secretaría General de Salud Pública, Inclusión Social y Calidad de Vida III. Andalucía. Consejería de Salud y Bienestar Social WE 550*

#### **COORDINACIÓN**

Patricia García Luna  
Rafael Muriel Fernández

M<sup>a</sup> Jesús Ramos Ávila (apoyo administrativo)

#### **EDITORAS**

Isabel García Roa  
Isabel Valle Rodríguez

#### **AUTORÍA**

Adilia Aires Gómez  
Emilia Barrot Cortes  
Ángeles Castañeda Palma  
Raquel Galán Vega  
José Miguel García Domínguez  
María José García Rodríguez  
Anja Hochsprung  
Jesús Marchal Escalona  
Alejo Ortegón Gallego  
Alberto Pareja Martínez  
Joaquín Peña Enrique  
Francisco Manuel Poley Chamorro  
Jesús Romero Imbroda

#### **COLABORACIONES**

Jaime Boceta Osuna  
Ángel García García  
Josefa María Aldana Espinal

#### **COORDINADOR VALIDACIÓN**

Antonio Sagués Amado

#### **VALIDACIÓN**

Carmen Arispón García  
Maribel Casado Mora  
Santiago Cousido Martínez Conde  
Manuel Flor de la Calle  
M<sup>a</sup> Dolores García de la Vega Martínez  
Fernando González Posadas  
Noemí Lillo Martil  
Pilar Lillo Martil  
Miguel Moya Molina  
Susana Narbona Gardó  
Joaquín Peña Enrique  
Inmaculada Perteguer Huerta  
Luisa María Pino Pazos  
María Victoria Pino Pazos  
Antonio Reyes Palacios  
Juana María Reyes Ruiz  
Paula Toro García  
Francisco Valenzuela Mateos  
Pilar Zamorano Imbermón



Esta obra está bajo una licencia Creative Commons

[Reconocimiento-NoComercial-Sin obras derivadas 3.0 España](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/es/)

**EDITA:** Junta de Andalucía. Consejería de Salud y Bienestar Social. 2012

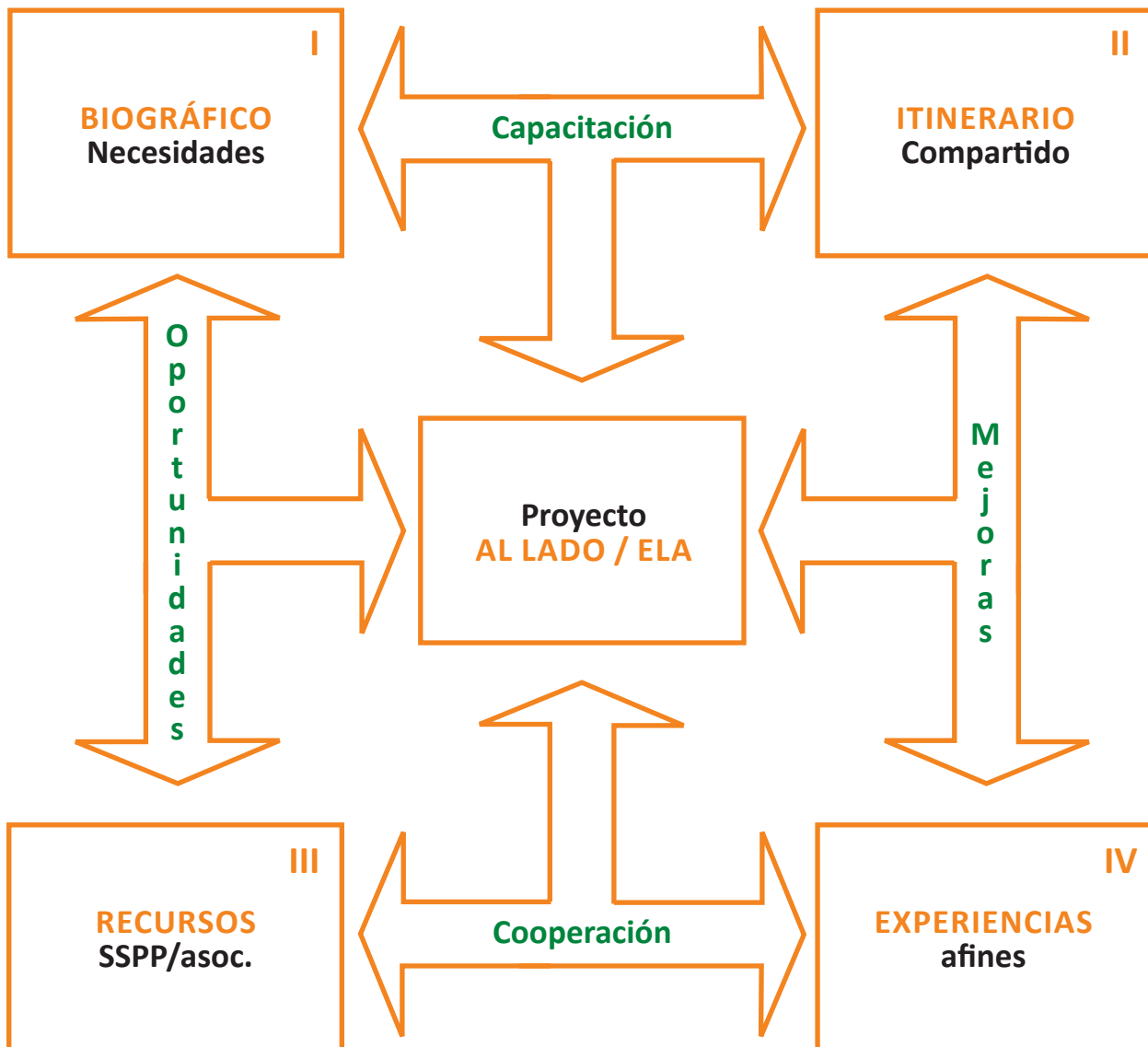
**MAQUETACIÓN:** OBEMEDIA / Paco Oca

## ÍNDICE

ÍNDICE COMPRENSIVO.....	7
PRESENTACIÓN .....	9
<b>I.- INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>11</b>
1. ¿POR QUÉ TRABAJAR EN UN ESCENARIO DE ATENCIÓN COMPARTIDA ENTRE SERVICIOS Y ASOCIACIONES? .....	11
2. CONDICIONES, OBJETIVOS Y RITMO DE ELABORACIÓN. ....	12
3. GRUPO DE TRABAJO. ....	14
4. LA HIPÓTESIS DE PARTIDA.....	15
5. LA IMPORTANCIA DE LA RED DE AYUDA EN SALUD. ....	16
APOYOS ORGANIZADOS: .....	17
6. TRABAJAR EN CLAVE DE RECUPERACIÓN.....	18
7. EL VALOR DEL PROYECTO AL LADO. ....	18
<b>II. EL ENFOQUE BIOGRÁFICO: PARTIR DE LAS NECESIDADES REALES DE LA PERSONA AFECTADA Y DE SU ENTORNO PRÓXIMO .....</b>	<b>19</b>
1. ¿POR QUÉ PARTIR DE EXPERIENCIAS BIOGRÁFICAS? .....	19
2. BIOGRÁFICOS SELECCIONADOS .....	19
3. NECESIDADES Y ASPECTOS MÁS DESTACADOS .....	20
<b>III. EL ITINERARIO DE ATENCIÓN COMPARTIDA.....</b>	<b>23</b>
1. EL SENTIDO DEL ITINERARIO Y SU REFERENCIA COMÚN PARA LA ELA.....	23
2. EL ITINERARIO COMO PROCESO .....	24
<b>IV. UNA MIRADA A LOS RECURSOS PARA MEJORAR LA COOPERACIÓN .....</b>	<b>45</b>
1. RECURSOS ASISTENCIALES PARA LA ATENCIÓN A LAS PERSONAS AFECTADAS POR ELA. ....	45
2. ACTIVOS DE LAS ASOCIACIONES .....	50
<b>V. EXPERIENCIAS AFINES ACTUALMENTE EN DESARROLLO. ....</b>	<b>55</b>
1. ORDENACIÓN DE LA ATENCIÓN Y GUÍA ASISTENCIAL DE ELA EN EL SSPA.....	56
2. UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL AL PACIENTE CON ELA (HUV DEL ROCÍO. SEVILLA) .....	57
3. PROGRAMA DE NEUROFISIOTERAPIA EN PACIENTES DE ELA (HUV MACARENA. SEVILLA).....	59
4. PROCEDIMIENTO DE ACTO ÚNICO EN PACIENTES CON ELA (HC INFANTA MARGARITA. CABRA, CÓRDOBA. ....	61
5. FORMACIÓN EN EL MANEJO MULTIDISCIPLINAR EN EL DOMICILIO DE PACIENTES CON ELA (IAVANTE)63	
6. UNIDAD DE VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA (HU SAN CECILIO. GRANADA) .....	64
7. CUIDADOS PALIATIVOS (HUV MACARENA. SEVILLA).....	67
<b>ANEXOS.....</b>	<b>69</b>
<b>ANEXO I: HISTORIAS DE VIDA: BIOGRÁFICOS .....</b>	<b>69</b>
<b>ANEXO II: TRABAJAR EN CLAVE DE RECUPERACIÓN .....</b>	<b>89</b>
<b>ANEXO III: AFRONTAMIENTO ADECUADO: TIENES ELA ¿Y AHORA QUÉ? .....</b>	<b>97</b>
<b>ANEXO IV: LA COMUNICACIÓN ES UN DERECHO DE TODAS LAS PERSONAS .....</b>	<b>99</b>
<b>ANEXO V: CERRANDO EL CÍRCULO DE LA ATENCIÓN .....</b>	<b>103</b>



## ÍNDICE COMPRENSIVO



### DESCRIPCIÓN DEL CUADRO:

El proyecto Al Lado/ ELA se articula de forma que:

- Parte de las necesidades expresadas en las historias de vida como **biográficos**. Continúa con el **itinerario** que aporta una orientación del seguimiento, que precisa de la **capacitación** para su desarrollo.
- Su aplicación exige la **cooperación** de los **recursos** referidos a Servicios Públicos y Asociaciones de la zona donde se aplica. Aprovechando las **oportunidades** para la **mejora**, siguiendo las **experiencias** de proyectos similares con los mismos actores.

Dedicado a todas la personas afectadas por la Esclerosis Lateral Amiotrófica y a sus familias, especialmente a Paco Poley que acogió el proyecto con ilusión y nos acompañó con sus vivencias en el último tramo de su vida.

**“Veía que la arena del reloj que quedaba a mi vida, podía y debía ser lo importante. El cariño de los míos haría que cada granito, cada minuto, tuviera un nuevo sentido y, así, todos juntos, era sin duda la mejor manera de afrontar lo que venía”. (Extraído del biográfico Jesús).**



## PRESENTACIÓN

---

El Gobierno de Andalucía incluye dentro de sus políticas de atención a la salud, con una prioridad destacada, a las personas con enfermedades de baja prevalencia, porque son enfermedades que suponen un alto nivel de adversidad para sus proyectos de vida y el de sus familias. Para nuestro sistema sanitario público y universal esas personas son únicas y una de nuestras metas es ofrecerles una respuesta integral que se adapte a las necesidades individuales de cada una de ellas. En este sentido, la Consejería de Salud, acorde con el modelo comunitario de atención a la salud, puso en marcha en 2008 el Plan de Atención a las Personas Afectadas por Enfermedades Raras, una herramienta de trabajo sin precedentes a nivel nacional, cuyo objetivo era incrementar el conocimiento sobre las enfermedades poco comunes y mejorar los tratamientos y la atención sanitaria que se presta a las personas que las padecen. Un plan que también coloca el acento en la participación activa, enriquecida con el enfoque de la salud positiva desde la perspectiva de la recuperación, incorporando a la tradicional visión clínica, la redefinición del proyecto de vida de la persona afectada por una enfermedad grave y la de su entorno próximo.

Este nuevo modelo de participación de las personas afectadas, sus familias y las asociaciones de ayuda mutua, está mejorando la calidad de la atención que en Andalucía se ofrece para los problemas graves de salud. De hecho, la Ley de Salud Pública de Andalucía pone un especial énfasis en el empoderamiento de la ciudadanía, al darle una mayor capacidad de autogestión en todos los aspectos relacionados con su salud, e incorporando la perspectiva de las personas usuarias, sus familias y otros allegados en todas las iniciativas que desarrolla. Como concreción de esta línea basada en la acción compartida, hoy presentamos la estrategia Al Lado para personas afectadas por la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) que constituye una de las enfermedades graves de evolución más desfavorable.

Fruto de la experiencia acumulada con el proyecto Al Lado en relación a otras enfermedades prevalentes con las que venimos trabajando, como Alzheimer, hoy sabemos que cuidar y compartir los cuidados son elementos estratégicos para la sostenibilidad y la ganancia en salud. También sabemos que esta forma de gestión de la enfermedad con independencia de su evolución clínica, no puede ser efectiva sin una alianza entre profesionales, personas afectadas empoderadas y familiares, que con su esfuerzo constante constituyen un ejemplo de la colaboración sobre la que pilota el proyecto Al Lado ELA que aquí se presenta.

El interés de la Asociación ELA Andalucía tomando la iniciativa del proyecto, corrobora la importancia de esta alianza. Al Lado ELA, además, pone en valor la ayuda mutua entre iguales y el respeto a los derechos de las personas con enfermedad, incluyendo el derecho a la toma de decisiones en aquellos aspectos que repercuten en su trayectoria de vida. Al mismo tiempo, la receptividad y el alto compromiso de los profesionales implicados en la atención de este proceso, están abriendo cauces para el desarrollo de una mayor sensibilidad para compartir la atención y un aprendizaje para todos.

Desde esta convicción, y en el marco del trabajo cooperativo, se ha elaborado un itinerario de atención compartida para ganar en salud y facilitar la labor de las personas cuidadoras. La definición de este itinerario parte de las propias necesidades de las personas afectadas y sus familias, a través de relatos biográficos que han permitido configurar tanto los hitos clínicos como las vivencias de los distintos síntomas de la enfermedad, a modo de camino que se ha de recorrer de forma genérica y habitual. Junto a ello se describe la red de recursos, con los servicios públicos disponibles, y la red asociativa, además de las experiencias de colaboración existentes en Andalucía.

Quiero felicitar a las personas que han participado en este proyecto, y muy especialmente, a quienes llevan años propiciando esta alianza efectiva en sus respectivos contextos. Es de justicia hacerles un reconocimiento público, pues gracias a ellas hoy podemos dar un nuevo salto hacia mayores cotas de bienestar y calidad de vida de las personas con una enfermedad grave en Andalucía.

Estoy segura de que este documento, Al Lado ELA constituye un impulso que les hará la vida más fácil a las personas que conviven con esta enfermedad. También será un instrumento de apoyo a la labor de las personas cuidadoras y un salto en la calidad de la atención, a partir de su aplicación en áreas y zonas geográficas concretas de nuestro territorio. Por todo ello, solo queda invitaros a su uso y aplicación. De las aportaciones que provoque, de la sensibilidad que despierte, de la dedicación que motive, depende una mejor calidad de vida para muchos andaluces y andaluzas.

**María Jesús Montero Cuadrado**  
Consejera de Salud y Bienestar Social

## I.- INTRODUCCIÓN

El proyecto **Al Lado de las personas afectadas por la Esclerosis Lateral Amiotrófica, consiste en el desarrollo de un instrumento de cooperación entre servicios y asociaciones de personas afectadas y familiares para que puedan ganar en salud, trabajar en clave de recuperación de la persona afectada y apoyar la labor de las personas cuidadoras.**

### 1. ¿Por qué trabajar en un escenario de atención compartida entre servicios y asociaciones?

En la actualidad la ayuda mutua es un sistema complejo de relaciones interpersonales de apoyo, que se añade al sistema sanitario y que aporta un valor específico para abordar determinados problemas relacionados con la salud o cualquier alteración en el desarrollo que limite las capacidades de la persona.

Nuestra sociedad, en su progresión evolutiva, va adquiriendo madurez, y los entornos familiares y sociales precisan ir adaptando sus respuestas a las necesidades de determinadas personas y grupos que viven en una situación de salud altamente comprometida. La atención a estas circunstancias especiales cuenta con la ayuda mutua como un componente fundamental del proceso de atención, que incrementa, potenciando su valor, la eficacia y la calidad de la respuesta a las situaciones desfavorables para la salud. Este papel potenciador es clave en los casos de enfermedades progresivamente degenerativas, en la discapacidad, o en las situaciones que necesiten un tratamiento específico y continuado, influyendo, conjuntamente con los servicios, facilitando la forma más adecuada posible de vivir la evolución del proceso por la persona afectada y el entorno familiar próximo<sup>1</sup>.

La ayuda mutua, en salud, engloba unas actuaciones específicas complementarias al sistema sanitario prestador de servicios, de tal manera que una y otro, cuando actúan juntos, enriquecen la calidad de la respuesta. Es importante constatar

que no se sustituyen ya que sus aportaciones son complementarias, y si la acción de los servicios sanitarios aporta la visión científico-técnica, la que proviene de los iguales transmite la capacidad individual y familiar para adaptarse y tomar las decisiones más favorables en la evolución del estado de salud de una enfermedad concreta como es la ELA.

Este planteamiento es especialmente significativo en las enfermedades graves que exigen una visión integral de la atención que introduce, además de la asistencia, una sensibilidad desde el momento inicial de cómo transmitir el diagnóstico, con un seguimiento que coloca el énfasis en los cuidados del día a día y en la **trasmisión comprensiva** de tratamientos complejos y diversos (alimentación, movilidad, emotividad, etc., además del farmacológico), haciendo posible una adecuación del proyecto de vida a la enfermedad.

Para ello, tiene una importancia decisiva el trabajo de aceptación de la enfermedad, el manejo efectivo de los tratamientos y los cuidados y el afrontamiento activo y positivo de la vivencia por parte de la persona afectada y de su entorno familiar próximo. Esto es lo que comprende trabajar con la clave y el denominador común de la **RECUPERACION** que, como se insistirá a lo largo del desarrollo documento y de forma específica en el epígrafe 6 y más extensamente en el anexo 3, **no se vincula a curación, sino a “sentirse mejor”** y en consonancia, al convencimiento de estar haciendo lo “mejor posible” en circunstancias tan adversas. Este es el objetivo que debemos tener presente como profesionales de servicios y asociaciones, y como apoyo a las personas afectadas y sus familias. En ocasiones, los mismos activos de las asociaciones, personas afectadas empoderadas y cuidadores/as son aliados potentes para trabajar con esta perspectiva de la recuperación.

En Andalucía se está impulsando este tipo de estrategias transversales a través de los Planes Integrales, como un elemento más de la planificación estratégica de las Unidades de Gestión Clínica (UGC), desarrollando así, diversos instrumentos que incorporan en la práctica la ganancia en salud a través de la alianza entre profesionales, personas afectadas empoderadas y familiares. Al Lado, es sólo una estrategia más que impulsa este tipo de alianza.

1.- Muriel Fernández, R.; Valle Rodríguez, I, et al. Guía de Promoción de la Ayuda Mutua en Salud –PROMUSA-. 2010. Documento estratégico inédito [Servicio de Atención Socio Sanitaria, Secretaría General de Salud Pública y Participación, Consejería de Salud]

En el caso de la atención a la persona con ELA y a su familia en Andalucía se está trabajando en un marco de actuación sistematizado, para que, conjuntamente con las asociaciones mejorar la calidad de la atención.

Es necesario destacar que la enfermedad se presenta con unas condiciones especiales:

- **Relativa baja incidencia**, aunque es una de las patologías más frecuentes dentro del grupo de las denominadas “enfermedades raras”.
- **Baja prevalencia** por la rápida evolución hacia el éxitus de determinadas formas clínicas (de afectación bulbar...).

Estas características unidas al **avance en los cuidados de atención** y el aumento de otras formas clínicas de evolución más tórpida (de afectación espinal...), suponen un reto. Primero, en términos de adecuación de servicios, que reclama el papel de la Atención Primaria como guía en el seguimiento del proceso y la atención compartida en el domicilio, entre otras cuestiones. Y segundo, estableciendo las alianzas necesarias entre los servicios sanitarios y las asociaciones de personas afectadas para trabajar en clave de recuperación.

En consecuencia el proyecto pretende **aplicar la estrategia “Al Lado”** en la vivencia de la enfermedad con el fin de propiciar los mejores apoyos posibles a la persona y familia afectadas, partiendo de la coordinación de servicios y asociaciones, con la perspectiva de la recuperación, a través de la ganancia efectiva en salud.

- Al lado significa acompañar de forma cercana y compartir la vivencia cotidiana desde el punto de vista biográfico de la evolución de la enfermedad CON la persona afectada, haciendo posible su empoderamiento. No se trata de sustituir o excluir con los cuidados o “trabajar para”, sino al contrario, se trata de “trabajar con”.
- La recuperación consiste en constituir un proyecto de vida con sentido y satisfacción para la persona afectada, definido por ella misma, que respete su capacidad de decisión, adaptado a la evolución de

sus síntomas o problemas<sup>2</sup>.

- La ganancia en salud se plantea sin que sea imprescindible la curación y pueda gestionarse una calidad de vida positiva compatible con los bajos niveles de salud que puedan presentarse.

Este proyecto plantea que la perspectiva de derechos humanos en la atención compartida a las personas con enfermedad grave es primordial, puesto que, se trata de un colectivo que puede estar en situación de especial vulnerabilidad. En cualquiera de las decisiones que se tomen, hay que centrar la atención en su condición de “persona” y no sólo en su condición de enferma o enfermo, dando respuesta a las necesidades y expectativas establecidas por “ella misma”.

En todas las fases del itinerario se debe garantizar que los derechos humanos de las personas sean respetados, protegidos y cumplidos. Es necesario promover una mayor sensibilización sobre los derechos y procurar el conocimiento de la base normativa que existe y que exige su garantía (la Convención de Derechos de las Personas con Discapacidad y la Ley de Autonomía del Paciente, son referentes fundamentales). Estos avances quedan también enmarcados en la estrategia transversal de bioética y en la Ley de Salud Pública en Andalucía en la que se articula específicamente la ganancia en salud a través de la participación de las personas afectadas.

## 2. Condiciones, objetivos y ritmo de elaboración.

Aunque, en principio Al Lado ELA pueda difundirse como un instrumento capaz de transferir un método transversal de avance en la calidad de la atención a ELA en cualquier unidad territorial; para que el proyecto adquiriera la dimensión de instrumento útil, se debe concretar su aplicación a un territorio definido, área de salud específica o a una provincia determinada; incluso y preferentemente, a una UGC concreta, asegurando así, partir de las limitaciones reales y hacer posible un trabajo de mejora efectivo. De este modo deben entenderse los talleres de validación y extensión posteriores al documento. El enfoque local responde a

2.- Gepff Shepherd and II. Hacer de la recuperación una realidad, Sainsbury Centre for Mental Health, 2008.

concretar las recomendaciones generales y reconocer que cada zona tiene sus peculiaridades.

Para su aplicación es necesario disponer de un movimiento asociativo de referencia en esta ocasión, asumido por la Asociación Ela Andalucía que atiende a la participación de personas afectadas y familiares, capaz de cooperar en proyectos de mejora de la calidad de la atención y de permitir su extrapolación a distintas realidades. Reconocer su capacidad como actor para mejorar la calidad de la atención supone paralelamente asumir la responsabilidad de su impulso y desarrollo, así como, el apoyo a los aspectos más básicos como es la financiación.

Es importante valorar la alta sintonía del proyecto con las prioridades de las políticas del SSPA y la orientación tanto para la persona afectada como para hacer participe a su familia en la mejor gestión del proceso. Se trata pues, de crear las oportunidades para que se pueda redefinir el proyecto vital por la persona afectada contando también, con la adaptación de su entorno familiar y social.

AL LADO tiene como fin organizar y articular esta relación para facilitar su aplicación a la realidad cotidiana de la atención y en definitiva, a prestar el apoyo más adecuado a la persona afectada y a su familia en cualquier fase de la enfermedad. Este proyecto nace con la clara intención, por parte de todos los autores y actores implicados, de ayudar a comprender una realidad difícil y compleja, aportando instrumentos para fortalecer los vínculos que aseguren una respuesta de calidad. También, pretende plantear los mecanismos funcionales que la ayuda mutua genera y los dispositivos operativos que la hacen posible.

### **Objetivo General**

Incrementar la calidad de la atención a personas afectadas por Esclerosis Lateral Amiotrófica en el contexto de su red familiar y social.

### **Objetivos Estratégicos**

1. Propiciar cauces concretos para el empoderamiento de la persona afectada y su entorno familiar en la vivencia evolutiva de su enfermedad.
2. Introducir desde los inicios la cultura de la

recuperación, haciendo posible el gobierno de la enfermedad adaptándolo a su evolución clínica.

3. Facilitar la redefinición del proyecto vital por parte de la persona afectada con el apoyo de su entorno familiar y red social.

### **Objetivos Operativos**

1. Avanzar en cada una de las partes del itinerario de atención a la persona con ELA teniendo en cuenta los objetivos estratégicos.
2. Concretar en cada una de las fases evolutivas el papel de la persona afectada, la red familiar, las asociaciones y los servicios desde la doble perspectiva clínica y biográfica.
3. Establecer una atención articulada que sume la aportación de los iguales (personas afectadas y personas cuidadoras) y los servicios.
4. Facilitar la puesta en marcha de itinerarios de atención en cada área de salud y/o UCG, que pudiendo tener en cuenta las limitaciones y las capacidades de cada zona, supongan un avance factible para cada situación.

### **Los tiempos y ritmos en los que se enmarca el proyecto abarcan:**

- **Fase Preliminar** (mayo-junio 2011):
  - o Puesta en marcha
  - o Selección del grupo de elaboración
  - o Trabajo de documentación y bibliografía
- **Plenarios de elaboración** (septiembre 2011-febrero 2012)
  - o Partiendo de las necesidades de la atención: biográficos
  - o La concreción del circuito actual de la atención: itinerario
  - o La articulación de una propuesta de mejora efectiva
- **Taller de validación** (marzo 2012)
  - o Primer borrador
  - o Borrador validado
- **Publicación** ( junio 2012)
  - o Presentación y difusión

Debe entenderse que el presente proyecto pretende activar un punto de partida, provocar una ignición sostenida y un cauce para el cambio; no obtener en sí mismo el cambio rotundo, que exigirá otros ritmos y plazos que podrán plantearse con seguimientos más prolongados y complementarios al proyecto actual.

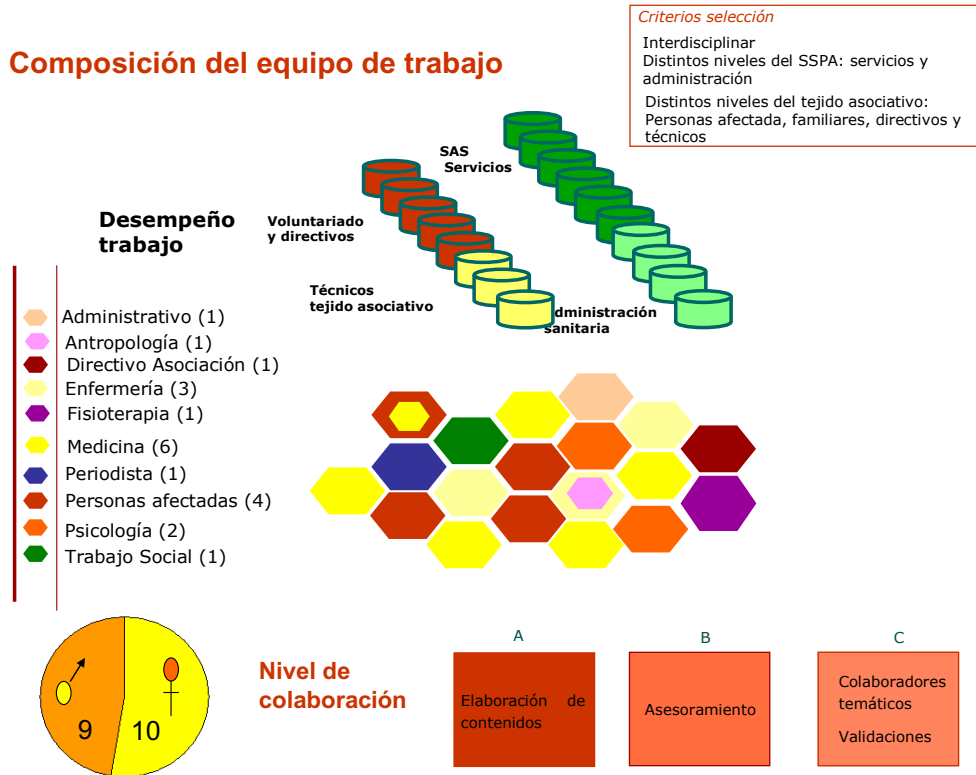
En definitiva, el producto esperado es la obtención de un instrumento que con la perspectiva de la recuperación y desde la primera sospecha de padecer ELA se puedan aportar elementos de gestión de la adversidad para la mejor vivencia de la enfermedad por la persona afectada y sus familiares. Es importante, considerar como valor transversal del proyecto la ganancia de todos los actores implicados en la atención. Es por ello, que también los profesionales implicados pueden valerse de un enfoque para el seguimiento de la evolución de la enfermedad basada en la recuperación del proyecto vital.

### 3. Grupo de trabajo.

Para su desarrollo ha sido fundamental la creación de un grupo motor formado por todos los actores reales implicados en la atención a las personas afectadas por ELA en el área determinada, que abarque desde los servicios y unidades de gestión, al nivel Hospitalario y al de Atención Primaria; con representantes de los distintos estamentos y profesiones implicadas, incluidos representantes de los gestores. Del movimiento asociativo se incorporó también a los técnicos, los iguales (personas afectadas y cuidadoras que ya han pasado por el problema) y directivos de las mismas. Finalmente, el grupo se completó con los planificadores del nivel central de los servicios y de la organización (SSPA) para asegurar el método y prestar el apoyo organizativo, incluida la documentación, el seguimiento y la difusión. Del acierto en la creación del grupo motor y de su dinámica de implicación, depende un porcentaje decisivo del éxito del proyecto.

No mbre	Apellido	Profesión / Formación	Lugar de trabajo	Organismo
Adilia	Aires Gómez	Persona afectada	Socia de ELA Andalucía	Movimiento asociativo
Emilia	Barrot Cortes	Jefa del Servicio de Neumología	H. U. Virgen del Rocío	Servicio Andaluz de Salud
Ángeles	Castañeda Palma	Enfermera Gestora de Casos	H. U. Virgen Macarena	Servicio Andaluz de Salud
Raquel	Galán Vega	Trabajadora Social	ELA Andalucía	Movimiento asociativo
José Miguel	García Domínguez	Asesor Técnico. Psicólogo	Secretaría General de Salud Pública y Participación. Consejería de Salud	Administración sanitaria
Patricia	García Luna	Psicóloga	ELA Andalucía	Movimiento asociativo
Isabel	García Roa	Periodista	ELA Andalucía	Movimiento asociativo
María José	García Rodríguez	Persona afectada	Socia de ELA Andalucía	Movimiento asociativo
Anja	Hochsprung	Fisioterapeuta	H. U. Virgen Macarena	Servicio andaluz de Salud
Jesús	Marchal Escalona	Médico y Persona afectada	Socio de ELA Andalucía	Movimiento asociativo
Rafael	Muriel Fernández	Asesor Técnico. Médico especialista en Salud Pública y Medicina Preventiva	Secretaría General de Salud Pública y Participación. Consejería de Salud	Administración sanitaria
Alejo	Ortegón Gallego	Enfermero Gestor de Casos	Hospital de Cádiz	Servicio andaluz de Salud
Alberto	Pareja Martínez	Otorrinolaringólogo	Hospital de Arqueira	Servicio andaluz de Salud
Joaquín	Peña Enrique	Presidente de ELA Andalucía	ELA Andalucía	Movimiento asociativo
Francisco Manuel	Poley Chamorro	Persona afectada	Socio de ELA Andalucía	Movimiento asociativo
María Jesús	Ramos Ávila	Auxiliar administrativo	Secretaría General de Salud Pública y Participación. Consejería de Salud	Administración sanitaria
Jesús	Romero Imbroda	Neurólogo	Hospital de Melilla	Instituto Nacional de Gestión Sanitaria
Isabel	Valle Rodríguez	Asesora Técnica. Enfermera y antropóloga	Secretaría General de Salud Pública y Participación. Consejería de Salud	Administración sanitaria

## Composición del equipo de trabajo



## 4. La hipótesis de partida.

Los servicios sanitarios canalizan la respuesta institucional y aportan las soluciones profesionales basadas en la evidencia científica; la ayuda mutua, en sus distintas modalidades, canaliza los soportes para la gestión cotidiana de los problemas. Cuando

se es capaz de vincular y favorecer la conjunción de ambas aportaciones, aunque obviamente no están en el mismo plano, es cuando se procuran las mejores condiciones para dar respuesta eficaz a la vivencia de un problema de salud.

### Hipótesis de partida



- La persona afectada y la familia es la que gestiona su problema.
- La *ayuda mutua*, en sus distintas modalidades, canaliza los soportes para la gestión cotidiana de los problemas.
- Los servicios sanitarios canalizan la respuesta institucional y aportan las soluciones profesionales basadas en la evidencia científica.
- Cuando se es capaz de vincular y favorecer la conjunción de ambas aportaciones, aunque obviamente no están en el mismo plano, es cuando se procuran las mejores condiciones para dar respuesta eficaz a la vivencia de un problema de salud.

Método adaptado de PROMUSA. Elaboración propia.

El contexto actual está cambiando aceleradamente, de forma que, por un lado el progreso del movimiento asociativo y su maduración están siendo exponenciales en cuanto a capacidad de aportar instrumentos para la gestión del problema, y por otro, cada vez hay más sectores profesionales que entienden e incorporan, de alguna manera, el valor de la ayuda mutua en términos terapéuticos y de ganancia en salud.

La relación entre estos tres actores (personas afectadas, profesionales y gestores) será decisiva, si son capaces de operar a favor del colectivo de personas afectadas y sus familias, para aportarles la mayor capacidad de gestión de su problema. Aunque en la situación actual ya se orienta a este cometido, el nivel de ganancia es todavía francamente mejorable al igual que la sensibilización e implicación de los actores.

## 5. La importancia de la Red de Ayuda en Salud.

La ayuda mutua en salud, la que acontece entre personas que comparten un mismo problema o situación que afecta a su salud, se encuentra incluida en la que se denomina Red de Ayuda en Salud (RAS). La RAS se configura como un sistema de relaciones personales naturales y de servicios organizados, en la que confluyen los distintos entornos sociales de las personas afectadas.

Para tener una visión clara de las diversas modalidades que conforman la red de ayuda, se verá a continuación el recorrido que realiza una persona y su familia ante una situación que compromete su salud, en general y ante una ELA en particular. Se van a diferenciar dos tipos de fuentes de apoyo: naturales y organizadas:

### Naturales

- La persona afectada:
  - Cómo asume el proceso
- Familia –hogar: la convivencia
  - Convivencia vinculada al parentesco
  - Situaciones distintas de convivencia
- Entorno próximo:
  - Familia básica y ampliada
  - Personas cuidadoras

- Amistades
- Vecindario
- Compañeras/os de trabajo, de estudio...

### Organizadas

- Asociaciones de salud:
  - Grupos de Ayuda Mutua
  - Actividades de Ayuda Mutua
  - Otras actuaciones
- Sistema de Servicios Públicos:
  - Sistema Sanitario
  - Servicios Sociales
  - Educación
  - Otros Servicios Públicos.

### Fuentes de apoyo naturales

En primer lugar se debe considerar el denominado equipamiento básico de la persona, constituido por sus capacidades y potencialidades. Ante los primeros síntomas o la noticia de que padece una enfermedad grave, la persona afectada comenzará, en la medida de lo posible, un recorrido íntimo en el que intentará asimilar su nueva situación. En este nivel entran en funcionamiento la percepción que se tenga de la propia enfermedad y se irán gestando los cimientos para el afrontamiento de la misma.

Aunque este primer nivel es importante desde el momento inicial en cualquier afectación de importancia, es decisivo y determinante en el caso de la ELA. De cómo se realice el proceso de aceptación en el núcleo de la propia intimidad y cómo se trabaje desde los apoyos lo que determinará las actitudes de afrontamiento para toda la evolución.

En un segundo nivel se sitúa la familia conviviente y más cercana por lazos de proximidad familiar, con una amplia diversidad en el compromiso e implicación a la hora de compartir cuidados y apoyos.

En este nivel, como se evidencia claramente en las historias de vida, anexo 1, suelen existir brechas importantes. De nuevo, se destaca que una buena orientación, si no existen disfunciones básicas en la familia, puede evitar la desestructuración y fraguar una colaboración positiva.

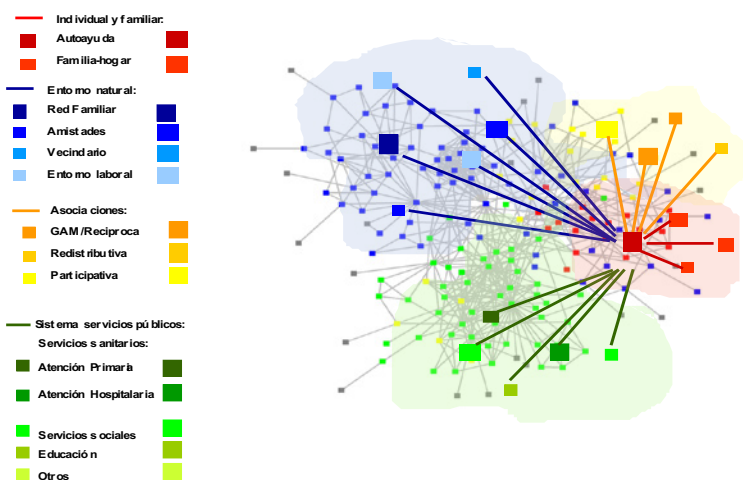


En un tercer nivel se ubica el entorno natural próximo, en él se incluyen los miembros de la red familiar que no conviven con la persona, las amistades, el vecindario, y personas allegadas del ámbito laboral. Ante una afectación de ELA es preciso informar y explicar la enfermedad a las personas

cercanas para poder implicarlas en la red de apoyo.

Estos tres niveles comprenden la ayuda o apoyo natural que tradicionalmente han respondido ante una situación emergente o grave que afecte a la salud.

**Representación de la Red de Ayuda en Salud**



Método adaptado del documento Promoción de la Ayuda Mutua en Salud. Elaboración propia.

**Apoyos organizados:**

- En este nivel, se sitúan las asociaciones de ayuda mutua, constituidas por personas y familiares afectados por un problema de salud, que se configuran como un entorno de acogida, donde suele reorientarse la conceptualización del problema y se evalúa la respuesta.

Esto se realiza a través de las actividades que ofertan las asociaciones como parte integrante de las redes sociales de las personas afectadas y sus familiares, que junto a la función de dar información y apoyo emocional como un primer nivel de actividades de ayuda mutua, cumplen otras funciones como la reivindicación y la búsqueda de mejoras en la atención de los planes y programas (línea participativa).

- El último nivel de la red de ayuda lo conforma el sistema de servicios públicos, en el que se incluyen los sectores implicados como salud, igualdad y bienestar social,

educación, gobiernos locales y otros. Aunque, como se verá más adelante, todas las alianzas posibles serán necesarias para fortalecer la red de ayuda en salud. Es importante considerar la influencia que la concreción de la RAS tiene no sólo en la evolución de la enfermedad, sino en la forma de vivirla y orientarla, sabiendo también que la evolución patográfica y la biográfica interactúan entre sí

“Al Lado” se centra en articular y afianzar la relación entre los servicios de salud, tanto del nivel de Atención Primaria como Hospitalaria, y las Asociaciones, en función de ofertar el mejor apoyo, ahora ya podemos decir “organizado”, a las personas y familiares afectados por ELA. En este sentido, el proyecto básicamente pretende ser un instrumento que facilite el proceso de construcción de la RAS en cada caso.

## 6. Trabajar en clave de Recuperación

La base de la Recuperación reside en un conjunto de valores sobre el derecho de la persona a construir por sí misma una vida con sentido, adaptada a la presencia continua de síntomas y a la progresiva pérdida de capacidades.

Se apoya en tres principios fundamentales: La **Esperanza** como fuente de motivación, la autodeterminación y el **Control** en el manejo de situaciones y en el aumento de **Oportunidades** para conseguir una vida más allá de la enfermedad (anexo II)

La Recuperación, como capacidad de gestión ante la adversidad, incorpora desde el inicio la relación entre profesionales y persona afectada estos tres elementos (ECO): Tras la noticia, y un tiempo, variable en cada caso (Moratoria, que incluye las fases similares a un duelo o pérdida...), y, simultáneamente a un trabajo de adaptación progresivo, se comienza a inyectar **Esperanza**, basada en la realidad. Se transmiten las condiciones para manejar las situaciones, **Control** del tratamiento habitual y de adaptación a las distintas etapas. Y, a la vez, se trabajan las **Oportunidades**, que van configurando una nueva vida llena de sentido, a pesar de la enfermedad y su evolución.

De esta forma, la Recuperación es la palanca que nos permite multiplicar los recursos de afrontamiento a la enfermedad, que se apoya en el triángulo ECO, y que utilizan, de mutuo acuerdo, la persona afectada y su entorno cuidador próximo. Ello exige una actitud profesional acorde, y una reorientación de los servicios en esta dirección.

## 7. El valor del proyecto Al Lado.

Al Lado es ante todo un instrumento de mejora de la calidad de la atención basado en la estrategia de cooperación entre servicios y asociaciones. Es un complemento de los procesos de planificación, que atiende fundamentalmente a los aspectos de recuperación vinculados, no a la recuperación, sino al control de cada fase evolutiva.

Al Lado persigue llevar a la convicción de la persona afectada y de las personas cuidadoras la certidumbre de **“haber hecho lo más adecuado en cada momento”**.



Lograr este objetivo es posible si propiciamos un acompañamiento informado en cada fase, procurando la articulación y organización de los recursos y apoyos y facilitando el valor bioético de las decisiones.

## II. EL ENFOQUE BIOGRÁFICO: PARTIR DE LAS NECESIDADES REALES DE LA PERSONA AFECTADA Y DE SU ENTORNO PRÓXIMO

### 1. ¿Por qué partir de experiencias biográficas?

Dado que uno de los objetivos centrales de Al Lado es, como se ha comentado, articular y organizar los apoyos que servicios y asociaciones prestan a la persona afectada y a su familia, es primordial partir de su propias necesidades y qué mejor para ello que plantear las historias vitales narradas como biografías breves.

De esta forma, se podrán detectar necesidades y puntos clave en la evolución de la ELA a través del enfoque biográfico como complemento de la evolución patográfica. Ambas se integrarán como se verá en el capítulo siguiente dedicado al itinerario de atención.



Aunque es imposible recoger la diversidad con que se manifiesta la enfermedad, dado que, cada persona afectada es un caso único, se han seleccionado, a modo de ejemplos, las historias cuyos resúmenes reflejan situaciones bien distintas. Esta técnica permite valorar los avances y mejoras que se pueden introducir, teniendo en cuenta los aspectos que se van planteando con mayor necesidad y frecuencia.

Los biográficos tratan, no tanto de identificar las deficiencias de la atención (para ello están otros instrumentos como los procesos, planes integrales, guías clínicas de atención, etc.), ni de seguir los eventos clínicos que condicionan la evolu-

ción, para eso están las historias clínicas; sino que pretenden identificar necesidades y, sobre todo, oportunidades que pueden ser satisfechas desde la perspectiva de la cooperación.

Para comprender la riqueza de la visión global en el siguiente cuadro esquematizamos las aportaciones que se realizan para documentar la enfermedad desde el modelo clínico y el complemento que se incorpora con el modelo biográfico.

Modelo patográfico	Modelo biográfico
<ul style="list-style-type: none"> <li>El hito clínico marca la evolución</li> <li>Relativa importancia de la red</li> <li>La noticia como elemento de la realidad puntual</li> <li>Tratamiento prescrito</li> <li>El resultado centrado en la respuesta clínica</li> <li>El servicio como única referencia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>La vivencia cotidiana marca la evolución</li> <li>Importancia terapéutica y pronóstica de la red</li> <li>La noticia como primer escalón en la recuperación</li> <li>Manejo efectivo del tratamiento consensuado</li> <li>El resultado basado en la recuperación</li> <li>Compartir las referencia: alianza</li> </ul>

**Visión global**  
Centrado en el deseo del afectado

El enfoque biográfico que se presenta es un punto de partida que no podrá captar todos y cada uno de los matices de forma exhaustiva. También, tiene limitaciones a la hora de aplicarse a cada caso concreto, aunque ello dependerá del interés y la dedicación que el profesional le preste. En cualquier caso, la perspectiva biográfica sólo está comenzando a tener influencia en los procesos de atención, por lo que, la aportación que se realiza será susceptible de ser completada y profundizada por estudios y/o estrategias posteriores a este trabajo.

### 2. Biográficos seleccionados

Es importante partir de un pool de historias de vida narradas en primera persona por la persona afectada y/o las personas cuidadoras, debidamente tratadas para salvaguardar la confidencialidad. Además, para completar un número que nos permita identificar las oportunidades de mejora es necesario esquematizar a modo de ficha una manera de presentar cada vivencia.

La estructura que se ha seguido para documentar los resúmenes de las historias vitales que se han denominado biográficos y responden al si-

guiente guión esquemático:

Los previos a la enfermedad
Recorrido vital con la enfermedad
Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

Del análisis en conjunto y el debate del grupo de elaboración del proyecto se seleccionó las historias más significativas que hicieran posible recoger las aportaciones en forma de necesidades y plantear las consecuentes áreas de mejora. Los biográficos seleccionados se recogen en la siguiente tabla (ver el anexo II: “Descripción detallada de los biográficos”):

RELACIÓN DE BIOGRÁFICOS Historias de vida		
Nº / Nombre	Narrado por	Título
1. María Jesús	Persona afectada	“La recuperación es posible”
2. Ana	Persona afectada	“Un motivo para vivir cada día”
3. Ramón	Persona afectada	“Como una piña”
4. Santos	Persona afectada	“Me gustaba arrodillarme delante de su silla”
5. Raquel	Hija de persona afectada	“Archipiélago familiar, cada uno una isla”
6. Isabel	Personas cuidadoras	“Fue todo tan rápido”
7. Antonio	Persona cuidadora	“No hay nada que hacer”
8. Pedro	Persona afectada y persona cuidadora	“Tenemos que hacer tantas cosas”
9. Salvador	Persona afectada	“Un abrazo sin respuesta”
10. Nacho	Personas cuidadoras	“Nos enseñó a vivir y a morir”
11. Manuel	Persona afectada y persona cuidadora	“La vida da muchas vueltas”
12. Jesús	Persona afectada	“La solidez de una buena comunicación”
13. Adilia	Persona afectada	“El ratón, cordón umbilical de vida”
14. Carmen	Personas cuidadoras	A lo que puede conducir el “pacto de silencio”
15. Rocío	Persona afectada	“No te rindas” es el título de una canción

### 3. Necesidades y aspectos más destacados

#### 3.1. Los biográficos como fuente

De las aportaciones recogidas de cada biográfico en el punto 3 del guión: “Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora”, se destacan los puntos que se consideran esenciales para articular el itinerario de atención compartida:

- El amplio margen de mejora que plantean los procesos de comunicación en general, y específicamente los planteados alrededor de la noticia.
- Una buena comunicación basada en la realidad pero cargada a la vez de motivación, es un pilar de referencia que puede mantenerse durante toda la evolución y constituye la base del enfoque de recuperación.
- Una comunicación basada en “el pacto de silencio”, sólo puede llevar a la exclusión no elegida, y reduce las posibilidades de

afrontamiento.

- Contrarrestar el mazazo inicial de la noticia y la desorientación producida por la desinformación, el exceso de información o la información inadecuada en fuentes diversas (Internet) conduce en estos casos a la confusión y la depresión.
- Las frases aún frecuentes en la atención de “no hay nada que hacer” hay que cambiarla e invertirla por “hay mucho que hacer”
- La ELA es siempre un reto no sólo para la persona afectada sino para su entorno familiar próximo. Es esencial considerar previamente el grado de cohesión familiar.
- En cualquier caso la evolución puede actuar como refuerzo positivo, en muchas de las ocasiones entre la persona afectada y la persona cuidadora principal (pareja o padres) o por el contrario negativo (separaciones...) De cómo también se valore este factor, dependerá la evolución y la

- manera de vivir la enfermedad.
- h. En cambio, el tema de los hijos es especialmente delicado, los procesos de exclusión o abandono suelen ser consecutivos a un alto grado de sufrimiento. Trabajar con los hijos es clave.
  - i. Por tanto es imprescindible tener presente en cada contacto la situación de la red de apoyo, comenzando por la actitud de la persona afectada hasta la articulación de servicios y asociaciones.
  - j. Considerar especialmente la situación de red deficitaria, inadecuada o simplemente inexistente, por la dificultad objetiva que plantea el seguimiento de la evolución.
  - k. Plantear la etapa del tratamiento como un proceso de consenso que conduce a la recuperación.
  - l. Propiciar una información ligeramente proactiva con la aportación de los recursos para cada etapa, previene el cansancio de la persona cuidadora.
  - m. El seguimiento es completo cuando se realiza con la doble evaluación: la de la persona afectada y la del cuidador/a.
  - n. La importancia de la articulación y refuerzo de los apoyos a la persona afectada y su familia a través de la cooperación entre servicios y entidades implicadas
  - o. Las distintas oportunidades que plantean los talleres (impartidos por los sanitarios con el apoyo de las asociaciones y viceversa) dirigidos a las personas afectadas y/o cuidadores del entorno próximo.
  - p. Los biográficos demuestran en su mayoría que el enfoque de recuperación es posible y da consistencia a una evolución asistida física y emotivamente. También visibilizan que las omisiones y errores en el seguimiento, pueden conducir a una mayor incertidumbre y al desasosiego innecesario en la vivencia y convivencia de una enfermedad tan grave como la ELA.
  - q. El denominador común es la recuperación como base de seguimiento hasta alcanzar la capacidad de redefinir un proyecto de vida positivo.

### **3.2. Necesidades expresadas por las asociaciones**

Las asociaciones participan en los procesos de mejora de calidad y expresan los puntos fuertes y débiles que valoran en la atención actual a las personas afectadas por ELA en nuestro entorno<sup>3</sup>. Los aspectos más comunes que se plantean en este tipo de informe se relacionan a continuación:

- Se hace hincapié en la importancia que tiene el consultar a los activos de las asociaciones, fundamentalmente las personas cuidadoras y personas afectadas empoderadas, además de profesionales con experiencia en el ámbito asociativo.
- La mejora de la calidad de la información y de los procesos de comunicación entre personas afectadas y profesionales de los servicios: este déficit en el trato de la información recorre todas las fase y afectan a pacientes y personas cuidadoras.
- La mejora de la comunicación es especialmente necesaria en la comunicación del diagnóstico.
- En determinados servicios como: urgencias, cuidados paliativos, y de atención a la ciudadanía, la mejora debe vincularse al papel primordial de la persona cuidadora.
- Mejorar prioritariamente en situaciones especiales: cuando la persona afectada no tiene capacidad para hablar, en la información anticipada ante determinadas intervenciones como una traqueotomía, un PEG, etc.; al alta hospitalaria en el caso de personas del ámbito rural.
- La información es especialmente deficitaria en cuanto a participación en ensayos clínicos y en las voluntades vitales.

3.- ELA Andalucía. Punto fuertes y débiles elaborado por personas afectadas y personas cuidadoras. 2012. Documento inédito [Asociación ELA Andalucía]

- En el nivel primario de atención manifiestan la necesidad de hacer más evidente la implicación de la medicina de familia en su función como referencia, necesidad extensiva resto del equipo básico en las funciones de acompañamiento y seguimiento domiciliario.
- La atención domiciliaria precisa de protocolos continuados y procesos de formación de las personas cuidadoras.
- En la atención interdisciplinar reflejan la necesidad de tener una clara referencia profesional capaz de integrar los cuidados que se precisen de las diferentes disciplinas: neurológicos, neumológicos, de rehabilitación, de nutrición, etc.
- La enfermería gestora de casos de la Atención Hospitalaria y de AP son la pieza clave sobre las que pivota una organización de la información, las medidas de agilización y la garantía de continuidad de los cuidados en los distintos ámbitos: hospitalario, centro salud y domicilio.
- Los trabajadores sociales deben estar más implicados en el apoyo social y en la información sobre recursos y plazos.
- Priorizar la atención a los aspectos psicológicos.
- La relación entre los servicios públicos y las asociaciones deben ser un punto esencial de la mejora de la atención.

### 3.3. De las necesidades a las mejoras

En conclusión:

- Los biográficos ponen de manifiesto una relación de necesidades que caracterizan el escenario actual de la atención a una ELA en nuestro entorno. Además aportan el convencimiento de que pueden introducirse cambios en la calidad de la atención, que conduzca al adelanto y mejora de oportunidades de recuperación.
- Las asociaciones plantean unos puntos de

interés para la mejora de localización de la atención en muchos casos coincidentes con las necesidades expresadas por los biográficos y que son puntos estratégicos de mejora

En su manera de presentar las narraciones (por la persona afectada o por familiares o conjuntamente) y las áreas prioritarias de mejora expresadas por las asociaciones, completan la valoración que ellos mismos, las personas afectadas, esperan de estos cambios y que se plantean en dos dimensiones:

1- Los **momentos clave** para que los procesos de recuperación, basados en los derechos y en la autonomía de la persona afectada, se inicien, se desarrollen y culminen con eficacia. Estos inciden fundamentalmente sobre:

- El déficit de comunicación en general, especialmente alrededor de la noticia.
- El temprano inicio de los trabajos de adaptación y aceptación, respetando el proceso natural en cada caso.
- La comprensión de los tratamientos y el empoderamiento para su manejo efectivo, por parte de la persona afectada y de su entorno.
- El alcance de un estatus donde la persona afectada y su familia consideran que tienen un proyecto de vida a pesar de la enfermedad.

2 - La **orientación de los actores** implicados en la atención como son los gestores de las unidades de gestión clínica y los profesionales sanitarios por parte de los servicios, así como de los programas de apoyo social; y profesionales, directivos y activos (personas afectadas empoderadas y familiares cuidadores) por parte de las asociaciones.

Recordemos que aunque cada caso es una trayectoria de vida distinta, estos aspectos de mejora pueden articularse en orden a un seguimiento común que se ha denominado itinerario y que permite una orientación basada en la recuperación de la persona afectada; partiendo de las necesidades se articulan las mejoras.

### III. EL ITINERARIO DE ATENCIÓN COMPARTIDA.

#### 1. El sentido del Itinerario y su referencia común para la ELA

El proyecto Al Lado ELA tiene como eje la construcción de un itinerario como instrumento común para el seguimiento de la evolución de la enfermedad. Como se ha visto en el capítulo anterior, incluye además de la visión habitual basada en el hecho clínico (perspectiva patográfica) la vivencia cotidiana de la enfermedad (perspectiva biográfica). **Supone, por lo tanto, contar con que el conjunto de profesionales del sistema, adapten nuevas formas de relación terapéutica, que incorpore el punto de vista de personas afectadas y familiares.**

El concepto de itinerario responde al camino que ha de recorrer una persona afectada y su familia ante un problema de salud, de forma genérica y habitual. En nuestro caso, se propone un itinerario para las personas afectadas por ELA y sus familiares, que son atendidas en los servicios públicos de salud de Andalucía.

El itinerario comienza en un punto de partida con la sospecha y notificación del diagnóstico que habitualmente coincide con los primeros síntomas de la enfermedad. Aunque cada caso es una historia concreta y distinta, determinada no sólo por la forma clínica, sino por la evolución en el tiempo, puede comprenderse el proceso en una segunda fase común de afectación progresiva.

Conociendo que existen diversas formas de realizar el itinerario es conveniente trabajar inicialmente partiendo de un itinerario común de referencia, que marque las etapas más significativas y habituales para después poder transmitir las particularidades de los modos de hacer este recorrido.

La aportación esencial de la estrategia Al Lado es considerar para el itinerario la recuperación como un elemento transversal. Como se ha comentado, la recuperación consiste en incorporar los elementos que permitan entender, aceptar y controlar en lo posible la enfermedad, dando sentido a la historia de vida ante la adversidad que la enfermedad supone. El proceso de recuperación de la persona con ELA dependerá, además, del

tipo y grado de afectación, de la forma clínica con que se presente la enfermedad, del nivel y tipo de apoyo que la persona necesite y obtenga en cada una de las fases y pasos que se plantean. Reconociendo esta diversidad, se pretende no obstante establecer un itinerario común de referencia con un enfoque de recuperación, que más tarde pueda adaptarse a las distintas situaciones que se plantean en la realidad, e incluso sirva como instrumento de seguimiento aplicado a cada caso.

Además, conviene resaltar que la recuperación, al ser un proceso estrictamente personal, puede seguir un recorrido distinto al que aquí se plantea. Son procesos personalizados en los que cada individuo, grupo o comunidad construye su propio recorrido, en función de sus valores y deseos, vivencias, necesidades, fortalezas, apoyos externos y metas. Por ello, el itinerario debe tener un carácter orientativo y didáctico. No pretende suplantar la experiencia real de la persona y sus allegados a la hora de enfrentarse a la enfermedad.

En este sentido se hablará más adelante de “trabajo de adaptación y recuperación”, queriendo expresar la labor profesional que facilita el comprender la nueva situación y la capacidad de incorporar la enfermedad al proyecto vital de la persona afectada y sus cuidadores/as.

Por otro lado, los procesos de empoderamiento y recuperación de personas afectadas y familiares son bien distintos, con puntos de encuentros, pero también de desencuentros entre ambos. De nuevo, contemplar una orientación con una referencia común no excluye admitir la diversidad con que estos procesos se dan en la realidad.

Se podría hablar de tres procesos simultáneos e interdependientes:

- El vivenciado por la persona con ELA.
- El experimentado por su familiar o persona allegada.
- El que viven en común ambos, en un escenario de convivencia y entendimiento mutuo, donde “se comparte el poder”, en función de las capacidades que cada miembro pueda desarrollar en cada momento.

Estos tres procesos se verán a su vez influenciados por el grado de compromiso con el enfoque de recuperación pretendido que los profesionales responsables de su atención y seguimiento sean capaces de transmitir.

Como resumen, se puede concluir con alguna de las características que van a condicionar el itinerario de las personas con ELA:

- Forma clínica evolutiva
- Fortaleza o fragilidad de la red de apoyo natural
- Capacidad y grado de coordinación de la red organizada (que incluye a los servicios y las asociaciones).
- Características individuales de la persona afectada.
- Binomio persona afectada-familia y entorno cercano.

Los momentos claves evolutivos también están sometidos a los periodos de crisis y estabilidad, estos resitúan las relaciones y los procesos de tomas de decisiones entre la persona afectada y sus cuidadoras/es. Estas decisiones pueden ser pactadas previamente teniendo en cuenta el trabajo de recuperación.

Explorar y valorar la red de apoyo en cada caso influirá como determinante en el desarrollo de la vivencia de la enfermedad por la persona afectada y su entorno familiar próximo, como también se ha comprobado en los biográficos. Es la amplitud y sobre todo la consistencia y significado de la red para la persona lo que tiene valor pronóstico y terapéutico para el proceso de recuperación.

El proyecto AL LADO toma como referencia los procesos de planificación, los planes integrales y las guías clínicas de atención del SSPA; para describir los componentes del proceso de atención que los servicios públicos, tanto sanitarios como de apoyo social, han de ofrecer a estas personas. Además, pretende complementarlo a partir de la cooperación de las asociaciones tanto de pacientes como de familiares con los servicios y las UCG.

## 2. El Itinerario como proceso

### 2.1. Los momentos clave

Para que el itinerario tenga un valor de instrumento de referencia en primer lugar, e ir después adaptándose a cada caso concreto, se representa genéricamente a través de los momentos por los que pasa la persona con ELA y su familia desde la aparición de los primeros síntomas de la enfermedad hasta la incorporación de ésta al proyecto vital.

El itinerario pretende tener un valor inicial como instrumento de referencia global, para después adaptarse a cada caso concreto. Por ello, se presenta genéricamente a través de los momentos por los que pasa la persona con ELA y su familia desde la aparición de los primeros síntomas de la enfermedad hasta concluir con la recuperación del proyecto vital.

Se estructura en tres momentos clave (fases) que se fraccionan para comprender mejor las características de cada uno; entendiéndose que no siempre la trayectoria es lineal, sino que se simultanean y cruzan entre sí, con duración muy variable y con contenidos específicos en función de las variables descritas con anterioridad. Estos momentos son:

**FASE 1: ALREDEDOR DE LA NOTICIA, LEVE AFECTACIÓN** etapa que transcurre desde la aparición de los primeros síntomas hasta la aceptación diagnóstica.

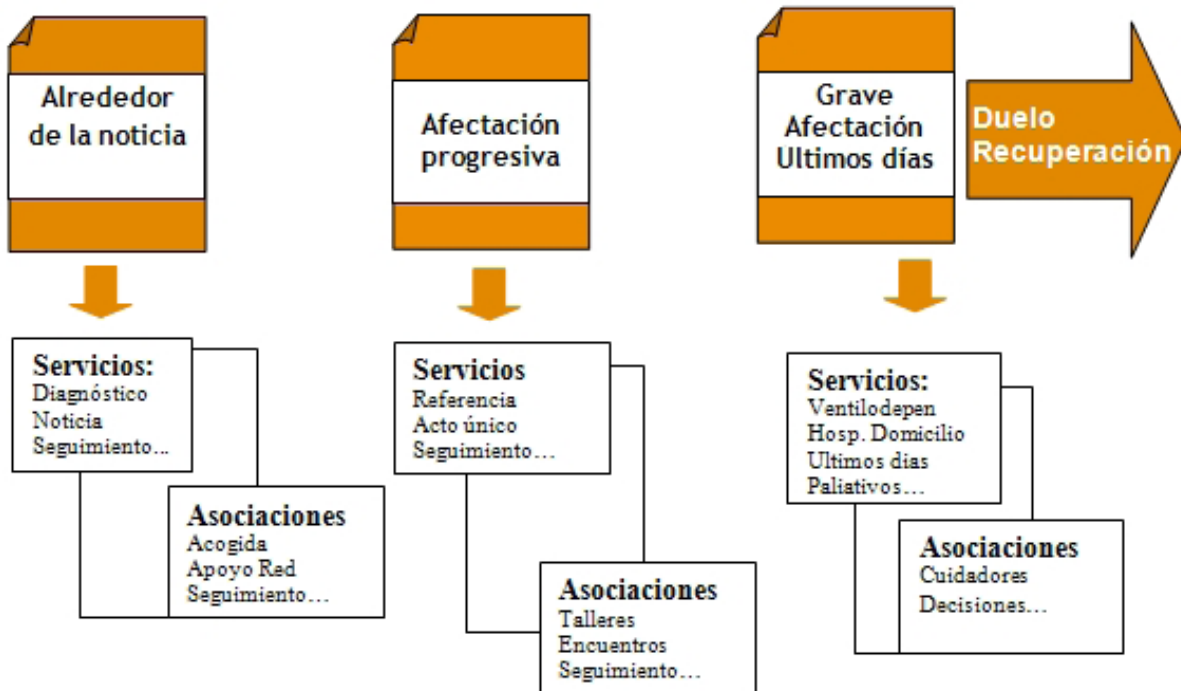
**FASE 2: AFECTACIÓN PROGRESIVA**, periodo en el que se incluye la planificación conjunta del plan de tratamiento y el desarrollo inicial de las intervenciones.

**FASE 3: GRAVE AFECTACIÓN, ÚLTIMOS DÍAS** caracterizada por las limitaciones y gran dependencia. Concluye con la fase terminal y conecta con el duelo y la recuperación del entorno cuidador.





Para documentar el itinerario en cada fase es preciso articular cómo se efectúa en la realidad las posibles respuestas de mejora de servicios y asociaciones de forma conjunta. Se parte de un esquema inicial para entender la metodología:



En cada uno de los momentos clave se plantean los aspectos básicos, el recorrido habitual en la situación **actual**, una propuesta de avance y las aportaciones del taller de validación:

- En los **aspectos básicos** se aclaran conceptos y se caracteriza el momento del itinerario como proceso, además se aportan consideraciones a tener en cuenta como clave en cada fase.

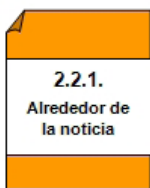
- El **recorrido habitual en la actualidad** se realiza a través de las aportaciones de las distintas áreas profesionales implicadas en la atención, con las visiones basadas en las experiencias de cada disciplina. Se trata de ver como se está realizando la atención. Debe entenderse que estas aportaciones se realizan a partir de las intervenciones en los distintos centros sanitarios, por lo que no son generalizables

de forma automática, sino que con las diferentes visiones se aportan avances adecuados a cada realidad.

- Con las **propuestas de avance** se obtiene un factor común de las experiencias, para que con la cooperación entre servicios y asociaciones se vaya avanzando en la calidad de la atención.
- Finalmente, se concretan los aspectos que a través del **taller de validación** se han reforzado, o son de nueva aportación, o priorizan determinadas cuestiones. Se presenta así, un cuadro en cada momento del itinerario bajo el epígrafe: "Taller de validación" de los que a su vez se extrae un factor común para todo el itinerario en clave de recuperación.

## 2.2. Desarrollo de las fases

### 2.2.1. Alrededor de la noticia



**Aspectos básicos**  
**Recorrido habitual en la situación actual**  
**Propuesta de avance**  
**Aportaciones de la validación**

#### a. Aspectos básicos

- Ante todo dar la noticia es un proceso complejo que requiere capacitación técnica y planificación compartida.
- A lo largo de este periodo la obtención de información es continua y gradual, a medida que se avanza de una etapa a otra; a cada contacto con el sistema le corresponde un nivel de información.
- Aunque dar la noticia inicial corresponde al especialista en neurología, la noticia entendida como proceso, implica a otros profesionales de distintos niveles de atención, por tanto se trata de un proceso compartido.
- A lo largo de este periodo, las expectativas se van "resituando" y el trabajo de acepta-

ción es progresivo.

- El proceso de recuperación va a depender de cómo se "gestione" este momento; la recuperación debe visualizarse desde la aparición de los primeros síntomas.
- Es importante considerar la doble mirada que además de visualizar a la persona afectada debe dirigirse también al entorno cuidador.
- La atención prestada debe garantizar el respeto a la voluntad de la persona, a su intimidad, a la confidencialidad de la información manejada y con quién desea compartirla.

#### b. Recorrido habitual en la situación actual

Este apartado se complementa con las aportaciones que en positivo han realizado los distintos profesionales, aunque al final se caracteriza la situación actual con los aspectos y momentos claves para su mejora.

#### Una mirada desde la Neurología<sup>4</sup>:

El diagnóstico de ELA requiere un proceso de integración de la información obtenida tras la evaluación clínica y la realización de pruebas complementarias que incluyen neuroimagen, test neurofisiológicos y estudios de laboratorio. Debido a la variedad y la complejidad de las pruebas se requiere de tiempo para la evaluación completa y la integración de la información.

Durante ese tiempo, tanto la persona afectada como su familia comprensiblemente se envuelven de incertidumbre y ansiedad en la espera de la transmisión de la información por parte del neurólogo/a que probablemente haya sugerido en un inicio que la ELA fuera una posibilidad a contemplar en el diagnóstico final. La transmisión de una información preliminar o previa a la finalización del estudio completo depende de la consistencia de los síntomas y signos que se encuentren en cada paciente.

Los neurólogos expertos en el manejo de la ELA suelen informar del diagnóstico con franque-

4.- Jesús Romero Imbroda. Neurólogo del Hospital de Melilla

za, honestidad y también esperanza. En ocasiones la transmisión de la información es gradual y progresiva acorde al ajuste emocional y las dudas que vayan surgiendo en cada persona. Las personas afectadas suelen preferir no recibir demasiada información detallada en un primer momento ya que no se suele asimilar.

Lo ideal es disponer de un espacio cómodo y tranquilo y del tiempo suficiente para que la persona afectada pueda realizar las preguntas y dudas que le surjan. Asimismo es adecuado facilitar a la persona afectada información complementaria comprensible sobre la enfermedad y dar un listado de páginas web con información veraz y útil.

Posteriormente hay que insistir que la persona afectada no afrontará la enfermedad sola, sino que dispone de un equipo de profesionales que, a lo largo de la experiencia de la enfermedad le prestarán servicio desde el punto de vista físico, psicológico y social.

En cuanto al pronóstico se debe transmitir que, aunque es una enfermedad progresiva, el curso no es en todos los casos rápidamente progresivo sino que están bien descritos casos de lenta progresión de 5, 10, 15 incluso más años.

Aunque el síntoma fundamental de la ELA es la debilidad progresiva también es importante insistir que la situación cognitiva y la energía mental están habitualmente preservadas.

### Una visión desde la Enfermería Gestora de Casos Hospitalaria<sup>5</sup>

La derivación de pacientes a la consulta de Neurología se realiza a través de diferentes vías (medicina de familia, servicios de urgencias y otras especialidades). Los síntomas son generalmente leves (debilidad muscular, atrofia muscular, calambres, disfagia, disfonía, etc.) y la información que tienen las personas afectadas y familiares es muy variada.

La primera consulta con el neurólogo/a se realiza en consultas externas, y de forma programada. En las primeras visitas se acuerda la asistencia a la misma de la Enfermera Gestora de Casos Hospitalaria

5.- M<sup>a</sup> Ángeles Castañeda Palma. Enfermera Gestora de Casos del Hospital Universitario Virgen Macarena

laria (EGC Hospitalaria, en adelante) para la toma de contacto con paciente y familia. En estas visitas iniciales se aporta a pacientes y familiares el teléfono de contacto de la EGC Hospitalaria para posibles consultas o cambios de citas programadas por variación en la progresión de la enfermedad o empeoramiento, con lo que la familia se siente más segura, iniciándose así el acercamiento profesional.

Las citas con diferentes profesionales o de pruebas complementarias son ágiles ya que se trabaja con un Equipo Interdisciplinar para la Atención Integral de Pacientes de ELA que colabora en la rápida respuesta de las mismas.

El equipo interdisciplinar está formado por dos grupos de trabajo con profesionales de las siguientes disciplinas:

1. **Grupo de Consultas Externas:** Neurología, Neumología, Nutrición y Dietética, Neurofisiología, Neuropsicología, Rehabilitación, Fisioterapia, Farmacia, Digestivo Endoscopista, Medicina de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos, Psiquiatría y Enfermería Gestora de Casos
2. **Grupo de Hospitalización:** Internista de Urgencias Referente en ELA, Neurología, Neumología, Nutrición y Dietética, Rehabilitación, Fisioterapia, Psiquiatría, Medicina de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos, Enfermería de la Unidad de Atención al Cuidador/ra y Enfermería Gestora de Casos.

El equipo interdisciplinar está poniendo en marcha los protocolos de actuación de los diferentes profesionales y actualmente están siendo valorados por la comisión de protocolos y procedimientos del hospital para su validación.

La comunicación entre los diferentes profesionales se realiza en reuniones programadas cada dos meses y de forma extraordinaria en las sesiones clínica que surjan durante la atención a las personas afectadas.

La coordinación de los grupos está a cargo del neurólogo y la EGC Hospitalaria es la encargada de la puesta en marcha de las actividades de coordinación.

La información que se le trasmite a la persona afectada y a su familia en las primeras visitas es relativa y progresiva, si bien nunca una mala noticia es recibida de buena forma.

### Una visión desde la Neumología<sup>6</sup>

Síntomas iniciales: La clínica se inicia por debilidad muscular localizada en extremidades o a nivel bulbar. Lo más característico es la asociación en un mismo territorio muscular de síntomas y signos de afectación de MNS y MNI. Los síntomas más frecuentes son:

- Debilidad, generalmente de localización distal en una extremidad, con debilidad en una mano o en un pie, dando lugar a un pie caído. Cuando se afectan los músculos bulbares puede manifestarse como disartria y/o disfonía y, menos frecuente como síntoma de inicio, disfagia para líquidos. Ocasionalmente la debilidad puede iniciarse en un hemicuerpo (forma hemipléjica). Muy infrecuentemente se puede iniciar por síntomas respiratorios (disnea) especialmente por afectación del diafragma.
- Atrofia muscular.
- Fasciculaciones.
- Calambres musculares.
- Alteración de ROT: Hiperreflexia o hiporreflexia. Según predomine la afectación de la neurona motora superior o la inferior.
- Alteración del tono muscular: espasticidad o hipotonía. Según predomine la afectación de la neurona motora superior o la inferior.
- Signo de Babinski.

Las dudas que plantea la persona afectada en esta fase son:

- Hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos que cursen con debilidad: neuropatías, radiculopatías, mielopatías, le-

6.- Emilia Barrot Cortes. Jefa del Servicio de Neumología del Hospital Universitario Virgen del Rocío.

siones del tronco cerebral o foramen magnum, miastenia bulbar, etc. Para confirmar el diagnóstico tenemos que valernos de los datos clínicos y exploraciones complementarias: analítica, LCR, RM, EMG-ENG.

- A la hora de informar a la persona afectada del diagnóstico definitivo valorar la cantidad de información que la persona está preparada para recibir.
- Debemos evaluar las necesidades de las personas afectadas e iniciar el tratamiento según estas:
  - Tratamiento neuroprotector (riluzol).
  - Tratamiento sintomático, incluida psicoterapia de apoyo.
  - Rehabilitación.

La persona afectada y la familia esperan:

- Un diagnóstico definitivo lo más rápido posible.
- Un tratamiento que mejore los síntomas.

### Una visión desde la Fisioterapia<sup>7</sup>

En las enfermedades de la motoneurona en general, y en la ELA en particular, los primeros síntomas que aparecen son los motores (debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones, etc.), que de alguna forma, empiezan a afectar la funcionalidad de la persona afectada en sus Actividades de la Vida Diaria (AVDs) (dificultad para subir o bajar escaleras, pérdidas de equilibrio esporádicas, pérdida de fuerza en miembros superiores al coger cosas o en miembros inferiores al caminar mucho, sensación de disnea a ciertos esfuerzos, o atragantamientos esporádicos), dependiendo de la localización de la afectación de la motoneurona.

Por ello, el modelo ideal de intervención, es aquel en que el/la fisioterapeuta está perfectamente integrado en un equipo interdisciplinar, y atiende la persona en todas las fases del proceso mórbido, es decir, desde que se tiene la sospecha de diagnóstico o éste se establece como tal. Así es

7.- Anja Hochsprung. Fisioterapeuta del H. U. V. Macarena.

recogido en la “Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España”, editada por el Ministerio de Sanidad en 2009, y así también nos lo muestra el abordaje internacional de esta enfermedad, donde el fisioterapeuta acompaña a la persona afectada desde el inicio del proceso.

Para ello, se hace necesario no sólo el acceso al diagnóstico médico, sino una valoración funcional fisioterapéutica que sirva de base para establecer los objetivos individualizados a cada paciente, dentro de esta intervención. Siempre se parte de la realidad específica de cada persona y de sus cuidadores/as, así como de sus expectativas previas acerca del tratamiento, debiendo llegar a veces a un consenso para ajustarlo a su realidad. Así pues, la persona afectada y su familia se convierten en los auténticos sujetos activos de este programa, que no termina en la sala de fisioterapia, sino que continúa en la realidad sociofamiliar habitual del/ de la paciente.

El objetivo, por tanto, del programa de Fisioterapia en general, y ya de esta fase, es estimular la máxima funcionalidad en la persona afectada y, por tanto, mejorar su calidad de vida y la de sus cuidadores/as.

Los objetivos específicos en esta fase concreta se centrarán en esos síntomas iniciales que han empezado a afectar a la funcionalidad de la persona afectada, abordándolos específicamente, adaptándose a ellos y reactivando la función perdida por posibles compensaciones neuromotrices y no por la afectación de la enfermedad en sí. Ya en esta fase comenzará también la educación a la persona cuidadora o al familiar, para que estimule a la persona afectada en su ámbito bio-psico-social y en el manejo del mismo, y de las posibles adaptaciones que deban empezar a tener en cuenta para su vida cotidiana

### Una visión desde las Personas Cuidadoras<sup>8</sup>

*“Nadie conoce su propia fuerza mientras no se ha encontrado con la necesidad”*

El deterioro físico que se produce en la ELA de forma más o menos progresiva, la hace una enfermedad con necesidades muy variables en el

8.- Alberto Pareja Martínez. Otorrinolaringólogo del Hospital de Antequera en su condición de cuidador

tiempo. Ello obliga tanto a pacientes como a sus familiares a mantener una actitud de alerta constante para, por una parte atender las distintas necesidades del enfermo/a y por otra crear unos vínculos familiares de convivencia que permitan llevar una vida lo más natural/normal posible.

Durante la fase de inicio de la enfermedad, la negación y la esperanza van de la mano haciendo de la incertidumbre el eje principal de todas las emociones presentes y futuras. Es por éste motivo, la importancia que tiene que la persona afectada y el resto de la familia reciba toda la información posible y sientan, al mismo tiempo, que se está haciendo todo lo posible por ellos.

Puede ocurrir que ante los primeros síntomas la persona afectada oculte lo que le está pasando y no vaya a consultar con el Médico de Atención Primaria hasta pasado un tiempo. Cuando la enfermedad está en sus inicios, puede venir, un más o menos largo proceso de pruebas sin diagnóstico concreto que lo normal es que concluya en una cita en Neurología al cabo de algunos meses. Todo éste periodo se vive con muchísima angustia y momentos diarios de esperanza y abatimiento.

Es importante que la familia y la persona afectada no se sientan desamparados y reciban la orientación necesaria y suficiente para poder superar esta fase en la que más que duda diagnóstica, lo que muchas veces hay es desorientación en cuanto al tratamiento y la evolución de la enfermedad.

Una vez hecha la confirmación diagnóstica, y cuando el deterioro físico de la persona afectada no es lo suficientemente importante como para impedir su autonomía, lo que necesitan, tanto el enfermo/a como sus familiares, son respuestas en cuanto a posibles tratamientos de la patología. Para ello, hay que poner en contacto a pacientes y familiares con los dos pilares básicos de apoyo que son: la Asociación ELA Andalucía y el Equipo Interdisciplinar correspondiente.

Según la forma clínica de comienzo las necesidades son distintas para cada paciente. Sin embargo, hay dos factores comunes que son el tratamiento específico de la enfermedad y el apoyo psicológico desde el principio que considero básico para afrontar esta fase.

Es muy importante que la persona afectada se sienta atendida: logopedia, fisioterapia, acupuntura, etc. Ello, unido al apoyo psicológico hace que mejore el bienestar físico y psíquico y, que la familia perciba que se está haciendo algo por su ser querido, ya que la atmósfera que normalmente se respira es la de que *“no hay nada que hacer”* y que ésta enfermedad no tiene tratamiento curativo.

Luchar y sentirse atendido son dos aspectos fundamentales en cualquier enfermedad, y en ésta más, por el desconocimiento que la acompaña y que, al comienzo, hace la convivencia difícil al no haber respuestas claras para todas las incógnitas que se plantean.

Será el Equipo Interdisciplinar el que haga la evaluación clínica y evolutiva de cada paciente, de forma que proponga a las personas afectadas – familiares/cuidadores - las actuaciones concretas a las necesidades del momento.

### Una mirada conjunta

Con cada visión los pasos descritos son susceptibles de mejora, independientemente de la situación de la que partan, sin que ello presuponga un importante esfuerzo sobreañadido ni la necesidad de recursos especialmente extraordinarios. Dada la diversidad de situaciones organizativas que coexisten en los servicios sanitarios, hay que tener presente las dificultades de conexión, coordinación y cooperación, así como incrementar capacidades y habilidades de comunicación.

Se parte de la visión de la persona cuidadora como epílogo de su aportación: *“Son muchas las vivencias que se tienen desde el comienzo de la enfermedad por parte de todos los miembros de la familia y del cuidador/a principalmente, y muy difícil de transmitir todo lo que se viven en un casa de una persona con ELA”*

Al principio se necesita un periodo de adaptación mental para asumir todo lo que está por venir. Con el tiempo esa acomodación psíquica se convierte más en un trabajo físico, que siempre va relacionado con las necesidades de la persona afectada que, aunque sea el eje principal del engranaje, la persona cuidadora no debe hacer nunca dejación de sus propias necesidades.

Otro de los problemas, y que llega a afectar más a las personas cuidadoras, es que hacen lo que la persona afectada dice y no siempre es lo mejor para la convivencia. Hay que saber compaginar ambas necesidades; las de la persona afectada y las del cuidador/a; *“cuidar al cuidador”*. La calidad de vida de ambos va asociada a que cada uno respete el sitio del otro y evitar *“paternalismos”* que, *sólo* conduciría a añadir más problemas a los ya existentes.

Las premisas a considerar como dificultades a superar para avanzar en la comunicación de la noticia pueden ser:

- Que la noticia no se viva como un proceso compartido, ni por los niveles asistenciales ni por otros sectores o actores como los activos de las asociaciones.
- Con frecuencia la existencia de cursos de capacitación es reducida y cuando existen no despiertan excesivamente el interés del profesional.
- Son todavía escasas las iniciativas de las Unidades de Gestión Clínica por articular un protocolo compartido con las asociaciones para dar la noticia.
- No existe la suficiente sensibilización profesional sobre la perspectiva de derechos humanos de las personas con discapacidad, esto implica que la información dada no priorice el respeto a la voluntad de la persona en todos los aspectos, como lo tiene en cuestiones de accesibilidad y comprensibilidad.
- Las condiciones de espacio y tiempo son siempre secundarias a otros requisitos de la atención.
- No se orienta como prioridad las concreciones del trabajo de aceptación y la orientación a la recuperación.
- Todo lo anteriormente expuesto contrasta con la enorme importancia que la persona afectada y la familia le dan a este momento.

### c. Propuestas de avance

Incidir como condición fundamental que abre las claves de recuperación (esperanza, control de las situaciones, sentido a la vida a pesar de la enfermedad), en la idea de que:

#### “La persona afectada y su familia NO ESTÁN SOLOS”

Los aspectos estratégicos sobre los que actuar consensuados y recomendados para mejorar la comunicación de la noticia son:

- o Acortar el tiempo empleado en establecer el diagnóstico:
  - Reducir las listas de espera tanto de la 1ª consulta como de las consultas sucesivas.
  - Reducir las listas de espera en las exploraciones complementarias.
- o Información veraz, en un lugar tranquilo, con lenguaje sencillo, dedicándole tiempo a contestar sus dudas.
- o Ofrecer la posibilidad de Segunda Opinión Médica en un centro de referencia.
- o Asegurar un grupo interdisciplinar durante el proceso de su enfermedad.

Los elementos que pueden facilitar la comunicación:

- Considerar la noticia como proceso compartido entre los distintos niveles de los servicios y el trabajo de los activos de las asociaciones de personas afectadas y familiares.
- Utilizar los instrumentos objetivos de evaluación.
- En cada contacto con los servicios debe de estar protocolizado el nivel de información en cantidad y calidad, garantizando que sea accesible y comprensible, así como el trabajo de aceptación y recuperación desde el inicio.

- Tener presente la evaluación de la red social de apoyo.
- Reducir la incertidumbre en el proceso sospecha-confirmación.
- La comunicación deberá tener en cuenta los condicionamientos de espacio y tiempo del/de la profesional que da la noticia y los procesos habituales que requiere su aceptación.
- Trabajar sobre la respuesta a preguntas de los interesados, y su adaptación a las necesidades de la persona relacionadas con lo que desea o no saber, así como garantizar su comprensión.
- Estructurar la noticia de forma compartida con niveles y estamentos.
- Convergencia de sectores públicos implicados en la detección y el diagnóstico: ámbito educativo y municipal.
- El proceso de dar la noticia debe de tener en cuenta la Ley de Autonomía del Paciente y la Convención de Derechos de las Personas con Discapacidad y otros derechos de segunda generación como Segunda Opinión Médica.
- Es recomendable informar a la persona afectada que puede inscribirse a través del protocolo DICE-APER (<http://dice-aper.semfyec.es/web/index.php>) en el registro de Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III, pues es una forma de colaborar al conocimiento e investigación de su propia enfermedad. También se puede ofertar la posibilidad de participar en algún ensayo clínico en marcha que se esté desarrollando en centros de investigación nacionales.

### d. Aportaciones de la validación

- ✓ 1. La noticia es un proceso individualizado, progresivo y por fases, de forma que no ocultando información se responda a lo que quieran saber.

- ✓ 2. Aunque se cuide el proceso de comunicación: *“te lo diga quién te lo diga y cómo te lo diga, al principio te hundes, después te vas haciendo a la idea y dependiendo del apoyo que recibas acabas asimilando lo que te pasa”*
- ✓ 3. No informar porque *“se alarma”* indica desconocimiento de las claves de la comunicación. Es conveniente partir de sus dudas, dar tiempo a la negación y la ira como parte del proceso de aceptación; más adelante resurge el interés por lo que está ocurriendo.
- ✓ 4. La información debe ser real, pero al mismo tiempo esperanzadora, haciendo ver que **no están solos**. Se debe además de informar, orientar, acompañar y apoyar emocionalmente.
- ✓ 5. La información debe ser compartida y coordinada entre todas las disciplinas implicadas, facilitando la continuidad con otros niveles de atención (Atención Primaria).
- ✓ 6. Aunque todos los profesionales implicados suelen estar muy comprometidos, su coordinación es mejorable. Es importante establecer una referencia a través de la EGC para el nivel Hospitalario y que **ésta** establezca un puente con la EGC de Atención Primaria. Es esencial la conexión telefónica para las personas afectadas.
- ✓ 7. La atención a la faceta emotiva es primordial en esta enfermedad, especialmente alrededor de la noticia, lo que implica a las unidades de salud mental, que deben ser sensibles y dar respuesta a la demanda del gestor de referencia.
- ✓ 8. Para seguir el proceso de la noticia se debe valorar a quién tenemos delante y la red de apoyo que tiene, conjugando la actuación a demanda con la profundización de la información. Es necesario tener una retroalimentación y saber qué es lo que la persona va entendiendo de su proceso.
- ✓ 9. La familia debe entender cuales son sus

derechos y ser valorados por un Equipo Multidisciplinar, de acuerdo con los recursos existentes.

- ✓ 10. La noticia al ser un proceso complejo que condiciona la actitud en todo el proceso, exige la capacitación en las técnicas correspondiente.

### 2.2.2. Afectación progresiva



Aspectos básicos

Recorrido habitual en la situación actual

Propuesta de avance

Aportaciones de la validación

#### a. Aspectos básicos

- Avance progresivo de síntomas y pérdida de capacidades
- Exploración de las redes (natural, social, de servicios...)
- Debería disponerse de un Plan de Atención Personalizado. Debe partir del respeto a los derechos de autonomía de la persona afectada, la disponibilidad familiar y del resto de la red de apoyo.
- Garantizar el derecho de la persona a expresar sus voluntades vitales anticipadas sobre cómo actuar teniendo en cuenta la pérdida progresiva de capacidades en cada etapa.
- El trabajo de aceptación continúa en esta etapa como un proceso. En todo momento habrá de garantizarse la libre decisión entre las opciones que existan, asegurándose de que estén formuladas de forma comprensible. Comunicar el derecho de la persona al consentimiento oral y escrito, y en su caso a no aceptar ninguna intervención.
- En la medida que la persona se implica en su plan de atención, la recuperación va avanzando.
- A partir de esta fase es prioritario realizar



un seguimiento de la persona afectada y de su familia (doble mirada).

- La cuestión es integrar distintos campos de visión (persona afectada, familia y profesionales). Se trata de obtener miradas de acuerdo y de consenso, para construir progresivamente planes con sentido vital más allá de la estricta evolución de la enfermedad. Se podría hablar de tres procesos simultáneos e interdependientes:
  - El experimentado por la persona con ELA
  - El vivenciado por su familiar o persona allegada
  - El compartido por ambos en un escenario de convivencia y entendimiento mutuo.

Estos tres procesos se verán a su vez influenciados por el enfoque de recuperación, que los profesionales responsables de su atención y seguimiento sean capaces de transmitir.

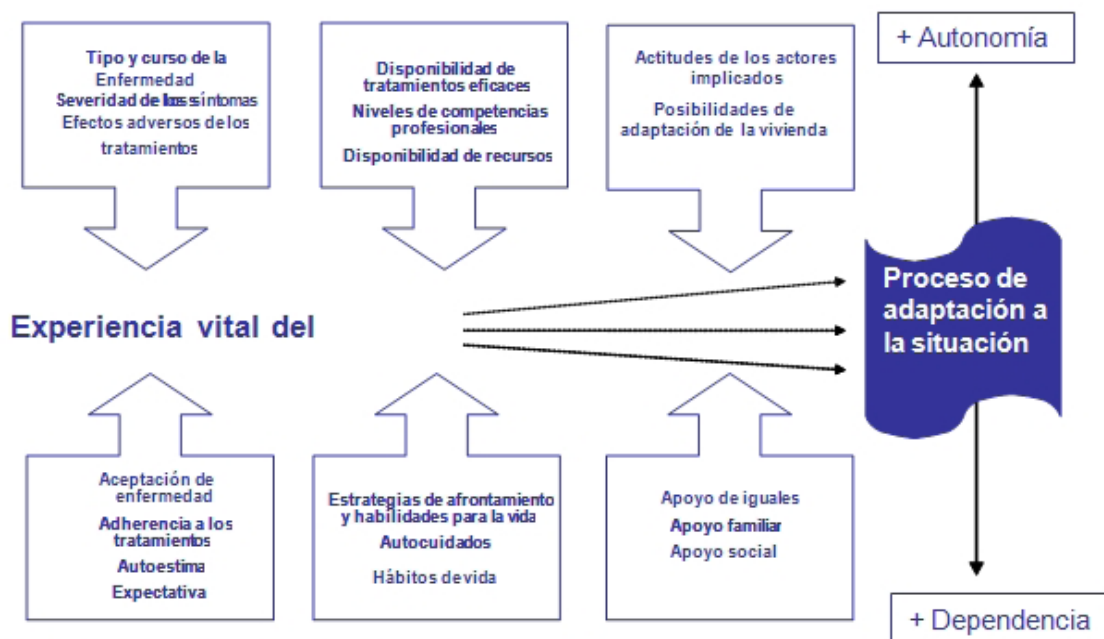
La conjugación de estas tres realidades se comenta esquemáticamente en el póster

de la plataforma de personas afectadas “Tienes ELA ¿y ahora qué? (afrentamiento adecuado)”<sup>9</sup>. Consultar anexo III

- Comprensión progresiva de un tratamiento cada vez más complejo, para ello: intentar transmitir el control de la situación que pueda ir presentándose, evitar reducir el concepto de tratamiento a lo estrictamente médico y/o farmacológico e incorporar los aspectos de nutrición, limitación de la movilidad, aspectos psicosociales, de cuidados y otros.
- El Manejo efectivo del tratamiento y de las situaciones que se presentan, en esta fase de afectación progresiva, tendrá que tener en cuenta múltiples elementos, que a su vez interaccionan entre ellos. Como se muestra en la siguiente figura, la experiencia de la persona afectada irá encaminada a diferentes cotas de autonomía-dependencia que, junto con la capacidad de respuesta de la persona cuidadora y otros apoyos de la red, marcarán la trayectoria vital del proceso.

9.- Ruiz Giménez, J., Fumado Ferrín, L., Egea Ibemón, B., Guerra García, M

### Proceso de recuperación en relación al manejo efectivo de las situaciones



Esquema modificado y adaptado de Al Lado EMG

## b. Recorrido habitual en la situación actual

Los aspectos **básicos planteados** en esta fase, precisan de una respuesta profesional progresiva y adaptada. Para su caracterización se cuenta con diferentes visiones:

### Una visión desde la atención integrada

Aunque en la organización sanitaria conviven diferentes formas de articular la atención, supe-  
ditada entre otros factores a la disponibilidad de los recursos existentes en cada zona, se opta por describir la atención basada en las experiencias avanzadas que actualmente se están aplicando.

**Atención Primaria<sup>10</sup>:** Se ha comentado en la primera fase como una de las **vías habituales** de detección de la enfermedad, es la Medicina de Familia que remite a la persona afectada a la consulta de Neurología o de Neumología, en función de los síntomas que aparezcan en primer lugar. Sin embargo, dado lo excepcional del diagnóstico de ELA, el seguimiento en las primeras fases de la enfermedad se realiza por el equipo de especialidades en el ámbito hospitalario.

En esta fase, es conveniente la información a la persona afectada y su familia sobre la confirmación del diagnóstico de ELA, así como de las consultas programadas que se establezcan, de modo que los profesionales de Atención Primaria sean partícipes de la evolución. En este sentido, las EGC, tanto la Enfermería que trabajan en el hospital como la del área extrahospitalaria, tienen un papel fundamental como intermediarias de los cuidados recibidos en las consultas de Atención Hospitalaria y las necesidades de atención continuada por el equipo de Atención Primaria.

**Atención en Consultas Externas<sup>11</sup>:** La Neuróloga /o y la EGC Hospitalaria realizan revisiones programadas conjuntas para continuar con el acercamiento profesional.

La comunicación del diagnóstico se produce en esta fase donde ya se ha realizado el diagnóstico diferencial, por lo que es muy importante el

10.- José Ángel García García. Facultativo Especialista de Área de la Unidad de Cuidados Paliativos. Hospital del Tomillar  
11.- M<sup>ª</sup> Ángeles Castañeda Palma. Enfermera Gestora de Casos del Hospital Universitario Virgen Macarena

apoyo emocional tanto a persona con ELA como a la familia. La información sobre la Declaración de Voluntades Vitales Anticipadas (DVVA) se debe realizar en esta fase, no obstante, resulta complicado elegir el momento en consultas externas, por lo que la derivación a la Unidad de Cuidados Paliativos de forma ambulatoria favorece la información paulatina sobre derechos de segunda generación.

Profesionales de Neurología informan a la persona afectada y a su familia sobre las derivaciones necesarias a las diferentes especialidades según la sintomatología que presenta, así como, el protocolo establecido. Todas las citas son coordinadas por la EGC Hospitalaria para la atención precoz y simultánea de diferentes especialistas.

En esta fase y tras la aceptación de la persona afectada y familia se realiza la derivación a la EGC Comunitaria para la continuidad de cuidados en domicilio y se le aporta teléfono de la misma. Asimismo, en esta etapa es donde se realiza la información sobre asociaciones y sobre Unidades de Trabajo Social para solicitud y asesoramiento sobre recursos sociales.

La atención conjunta de EGC Hospitalaria y Comunitaria proporciona una visión más amplia de la persona afectada, de su entorno familiar y de sus necesidades, y transmite una imagen de continuidad en la atención a la familia.

Las necesidades sanitarias surgidas durante esta fase son solventadas telefónicamente a través de la propia persona, su familia o de la EGC Comunitaria a la Hospitalaria. Así, se pueden gestionar citas, transporte sanitario, material ortoprotésico, recetas, informes, etc., evitando el desplazamiento de la familia al Hospital. Este derecho de discriminación positiva está recogido en la Tarjeta + Cuidado.

**Atención en Hospitalización:** La puerta de entrada en hospitalización es normalmente Urgencias, por lo que se identifica un/una internista referente en ELA.

Cuando se produce la entrada en urgencias de una persona con ELA, el internista referente contacta con la EGC Hospitalaria para la derivación de la misma.

La EGC inicia la adecuación de la persona afectada y familia en observación de urgencias, garantizándoles el derecho del acompañamiento, en la medida de lo posible, y la solicitud de habitación individual a través del Servicio de Admisión. Se realiza cambio de código de especialista tras la aceptación por parte de profesionales referentes de Neurología o Neumología.

Más tarde, se inicia la derivación de la persona afectada a las diferentes especialidades que componen el Equipo Interdisciplinar para la atención integral del mismo: Neurología, Neumología, Nutricionista, Rehabilitación, Fisioterapia, Psiquiatría, Unidades de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos y Enfermería de la Unidad de Atención al Cuidador/a.

Durante el período de hospitalización, la persona afectada es atendida por todo el Equipo Interdisciplinar para una atención integral y para posponer las posibles citas que tuviera pendiente en consultas externas<sup>12</sup>.

La EGC atiende a la persona afectada y a su familia de forma individualizada, presta apoyo emocional y coordina al grupo de trabajo. El acercamiento con los diferentes profesionales se ha producido anteriormente en consultas externas, por lo que la comunicación y proximidad con los/las profesionales es más efectiva.

La EGC junto a la Enfermería referente y la Enfermería cuando realiza funciones de atención la persona cuidadora hace labor de educación sanitaria, asesoramiento y adiestramiento de diferentes dispositivos (aspiración de secreciones, cuidados de sondas de gastrostomías, manejo de ventilación mecánica no invasiva, cambios posturales, prevención de aspiración, prevención de UPP....) que pueda precisar la persona afectada antes del alta.

La EGC Hospitalaria informa a la EGC Comunitaria del ingreso hospitalario y solicita planificación conjunta del alta. Tras el alta se informa a la misma y se le envía Informe de Continuidad de Cuidados.

La EGC atiende a la persona con ELA en domi-

12.- Consultar experiencias del Hospital Virgen Macarena y Hospital de Cabra

cilio y lo adecua a sus necesidades (cama articulada, colchón antiescaras, barandillas, grúa...).

### Una visión desde la Neumología<sup>13</sup>

Esta fase de la enfermedad se caracteriza por la progresión de la debilidad muscular en cuanto a extensión e intensidad, produciendo en la persona afectada limitaciones de moderadas a severas. Los síntomas más frecuentes son:

- Debilidad muscular con parálisis de los miembros superiores y/o de los inferiores, alterando o impidiendo la deambulación.
- Síntomas fonatorios: disartria, disfonía o hipofonía.
- Síntomas deglutorios:
  - Disfagia, de inicio para líquidos, que si no se trata adecuadamente puede llevar a deshidratación, desnutrición, pérdida de peso y a complicaciones respiratorias por broncoaspiración.
  - Sialorrea.
- Síntomas respiratorios: alteración de la tos, retención de secreciones bronquiales y disnea. La disnea suele iniciarse por ortopnea y/o disnea de pequeños esfuerzos.
- Labilidad emocional: risa o llanto ante mínimos estímulos.
- Dolor por calambres o presión en relación con inmovilización.
- Trastornos del estado de ánimo: depresión y ansiedad.
- Trastornos del sueño: insomnio nocturno y somnolencia diurna.
- Trastornos del ritmo intestinal: estreñimiento.

Las dudas que se plantean en esta fase son:

13.- Emilia Barrot Cortes. Jefa del Servicio de Neumología del Hospital Universitario Virgen del Rocío

- Valorar el momento más adecuado para indicar la gastrostomía.
- Determinar el momento para iniciar la ventilación asistida no invasiva.

La persona afectada y la familia esperan:

- Respuesta a los problemas que vayan apareciendo.
- Una asistencia por Equipos Multidisciplinares trabajando dentro de unidades especializadas.
- Una asistencia más homogénea, disminuyendo la variabilidad en la atención a pacientes en función del lugar de residencia.
- Una mayor investigación sobre la enfermedad y sus posibles tratamientos, ofreciéndose a participar en ensayos clínicos.

#### Una visión desde la Fisioterapia<sup>14</sup>

Las funciones motoras responsables de la autonomía del/ de la paciente, tales como la marcha, la higiene, el vestido, la alimentación y la respiración, la fatiga se van viendo más comprometidas a corto y mediano plazo. Estos síntomas motores suelen ir acompañados de otros (dolor, ciertas rigideces articulares, acortamientos tendinosos), que van mermando progresivamente la funcionalidad en sus actividades de la vida diaria y, por tanto, su calidad de vida.

Sin embargo, esto no es sinónimo de pérdida de participación de la persona afectada en su programa de Fisioterapia que, dentro de sus limitaciones, sigue siendo un “ser funcional” para vivir y seguir siendo sujeto activo en su tratamiento. Por ello, es importante seguir estimulándola a ella y a su entorno socio-familiar, con un programa que incentive la función que va teniendo la persona dentro de su proceso mórbido, a través de:

- Estimulación de la marcha activa dentro de las posibilidades.
- Estimulación de la bipedestación y el equilibrio dinámico (el ser humano es un ser

14.- Anja Hochsprung. Fisioterapeuta del H. U. V. Macarena.

bípedo por naturaleza), con las adaptaciones necesarias en cada momento.

- Activación neuro-sensitivo-motriz para continuar con movimientos activos funcionales para la vida cotidiana.
- Corrección de patrones posturales anómalos, que provocan descompensaciones ortopédicas y dolor.
- Manejo respiratorio específico, para paliar la restricción respiratoria progresiva y afrontar adecuadamente situaciones de estrés respiratorio y expulsión de secreciones.
- Manejo adecuado del dolor, a través de medios físicos al alcance de la persona afectada en su propio entorno socio-familiar.
- En todos estos aspectos, el papel de la familia se vuelve cada vez más importante, y por tanto, la educación y el acompañamiento a la familia por nuestra parte se vuelve fundamental.
- Atender a la persona cuidadora si presenta sobrecargas físicas con el manejo de la persona afectada.

En esta fase hay que tener en cuenta las posibles hospitalizaciones que se pueden ir presentando y donde el Servicio de Fisioterapia también estará presente en el asesoramiento del manejo respiratorio y en mantener la funcionalidad de la marcha y la bipedestación cuando sea posible, así como los consejos a la familia en el manejo postural y de movimientos a la persona afectada.

#### Una visión desde las Personas Cuidadoras<sup>15</sup>

La actividad diaria, laboral ó doméstica empieza a ser problemática. La dificultad para realizarla va en función de su grado de afectación y éste, lógicamente, en función del tiempo de evolución de la enfermedad. La tarea de preparar a la persona afectada desde que se despierta para que pueda realizar su actividad diaria es lo más importante en esta fase.

15.- Alberto Pareja Martínez. Cuidador y Otorrinolaringólogo del Hospital de Antequera

La figura de la persona cuidadora principal empieza a tener su reconocimiento y su sitio dentro del ámbito de la familia, y toda la ayuda que se tenga es poca. Las necesidades son muchas aparte de las que una familia necesita normalmente.

Hay que empezar a tramitar el grado de minusvalía y obtener la ayuda concerniente a la Ley de Dependencia, así como la Tarjeta de Aparcamiento. Es importante que todo este papeleo se agilice por vías alternativas a las habituales de cualquier paciente.

Otro de los problemas que hace que la relación persona afectada -cuidadoras se dificulte sería cuando el habla de la persona afectada por ELA se deteriora hasta el punto de dificultar la comunicación y hacerla casi imposible. La desesperación de ambos no ayuda en nada a la convivencia. Los sistemas de comunicación empiezan a tener su protagonismo (anexo IV: La comunicación es un derecho de todas las personas). Pero si en éste problema comunicativo es la persona afectada la que debe de dar el paso a los sistemas informáticos, en cómo trasladarlos a la rehabilitación, a la logopedia, en el aseo personal diario, en la movilización etc., son los cuidadores/as los que necesitan formarse a través de talleres creados a tal efecto.

### Una mirada conjunta

A la hora de construir una mirada conjunta dada la diversidad organizativa de que se parte, la recomendación en cualquier caso debe de incidir sobre las dificultades de conexión, coordinación y cooperación, así como incrementar capacidades y habilidades de comunicación. A continuación se señalan algunas claves que tienen que ver con los procesos de mejora:

- Es necesario plantearse la dificultad de la persona y su familia para asumir/admitir todos los cuidados y pautas de tratamiento, por ello se ha de trabajar a favor de la aceptación.
- Especial interés en hacer comprender un tratamiento complejo e inducir su adherencia.

- Aprovechar de los periodos de estabilidad para pactar y formular la voluntad de la persona sobre cómo actuar en caso de crisis y en quién delegaría llegado el caso.
- Trabajo conjunto de los servicios sanitarios con los activos de las asociaciones: personas afectadas empoderadas y personas cuidadoras experimentadas, para mejorar la calidad de la respuesta y los apoyos en esta fase.
- Tener en cuenta la situación especial de personas con redes de apoyo deficitarias o inexistentes.
- Utilizar los grupos de ayuda mutua a favor del bienestar de la persona y su esperanza en la recuperación.
- Impulsar el papel de mediador del profesional en las distintas miradas, en el consenso de intereses y en la recuperación de los proyectos de vida.
- Aprovechar el proceso de consenso del tratamiento para el trabajo de recuperación.
- Impulso de los aspectos que favorecen la adherencia y negociación del tratamiento. Tener en cuenta los elementos clave: explorar la voluntad de la persona, respetar su decisión y garantizar su cumplimiento.

### c. Propuesta de avance

Tras la integración de las miradas en una propuesta conjunta, puede hablarse de tres frentes que afectan a: la integración y continuidad de la atención, aspectos de los derechos de la persona afectada y al trabajo de recuperación vinculado a esta fase:

1. Aspectos de integración y continuidad de la atención
  - Promover el conocimiento sobre las consecuencias de los síntomas en una planificación proactiva de un recorrido mínimo aceptable de la evolución esperada.

- Promover la coordinación de la atención entre las distintas disciplinas en relación a:
  - o Evaluación periódica de sus necesidades y tratamiento de estas.
  - o Facilitarles el acceso a estos Equipos Interdisciplinares.-
  - o Promover el trabajo entre las diferentes disciplinas implicadas.
- Mayor difusión de los instrumentos de referencia que facilitan la atención en el ámbito hospitalario:
  - o Mayor difusión de asociaciones.
  - o Mayor difusión en Urgencias del/de la Internista referente en ELA.
  - o Mayor difusión de la enfermedad en hospitalización.
  - o Mayor difusión de la Tarjeta + Cuidado.
- Asegurar la conexión y las estrategias que posibilitan la continuidad de la atención:
  - o Reforzar el papel de conexión entre niveles de atención de la EGC.
  - o Necesidad de incorporación de Unidad de Trabajo Social de ambos niveles de atención al equipo.
  - o Aumentar el número de sesiones clínicas compartidas entre niveles de atención para favorecer el trabajo en equipo y los apoyos a las personas afectadas.
- Formación de Enfermería de Familia en técnicas avanzadas (cambios de sondas de gastrostomías) para la permanencia de pacientes en sus domicilios sin la necesidad de acudir al hospital.

## 2. Aspectos de los derechos de la persona afectada

- Mirada activa a la garantía de derechos de la persona, especialmente en todo lo referido a su voluntad sobre opciones terapéuticas y de tratamiento.
- Desarrollo de la comunicación entre profesionales y personas afectadas para facilitar la toma de decisiones informada, basada en el respeto de sus creencias y en el marco de la Ley de Autonomía y Derechos del Paciente.

## 3. Aspectos de recuperación

- Establecimiento y estrategias de anticipación controlada y comprensión e inducción al tratamiento.
- Conocimiento de la red social, tenerla presente. Especial atención a los que se sostienen en redes precarias, inadecuadas o los que no tienen red.
- Los objetivos de la recuperación tras cada fase, deben de contemplar minimizar la dependencia y recuperar, en lo posible, los roles de desempeño.
- Realización de grupos de ayuda mutua y talleres de formación a personas afectadas y cuidadoras.
- Actitud comprensiva y decidida en profesionales de referencia en cada fase y nivel de atención en su papel de mediador que pretende una actitud positiva de la persona afectada y cuidadores/as.

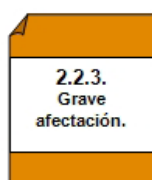
### **d. Aportaciones de la validación**

- ✓ 1. Los Equipos Interdisciplinares coordinados por la EGC es la solución más consensuada por la experiencia de los hospitales y de las unidades de referencia que han de organizarse según la disponibilidad de recursos.
- ✓ 2. Puesto que se incrementa la prevalencia, el papel de la Atención Primaria es cada

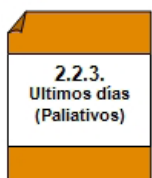
vez más amplio y necesario, que implica a la EGC Hospitalaria, a la Comunitaria, al Trabajo Social y a la Medicina de Familia para articular un seguimiento y acompañamiento en las fases iniciales y moderadas.

- ✓ 3. En la fase avanzada y especialmente en los últimos días, la respuesta debe enmarcarse en el marco de los cuidados paliativos tanto en nivel primario como hospitalario.
- ✓ 4. En las zonas periféricas los recursos son dispersos y presentan limitaciones de accesibilidad por lo que precisan una coordinación permanente para reducir angustias e incertidumbre. En cualquier caso, la atención debe articularse sobre las experiencias del acto único y preferiblemente en una consulta donde profesionales de diferentes disciplinas visitan a la persona.
- ✓ 5. Para el desarrollo progresivo de la unidades es fundamental no sólo el trabajo de arriba-abajo en la conexión de la Administración con las Asociaciones, sino el de abajo-arriba articulando la atención de las Unidades de Gestión Clínica en cooperación con las Asociaciones. Seguir trabajando en esta doble línea es fundamental para aumentar la calidad de la atención.
- ✓ 6. La persona afectada debe estar informada de los recursos disponibles para decidir su conveniencia e ir solicitando su concesión, que debe ser facilitada por profesionales de Trabajo Social.

### 2.2.3. Grave afectación.



**Aspectos básicos**  
**Recorrido habitual en la situación actual**  
**Propuesta de avance**  
**Aportaciones de la validación**



#### a. Aspectos básicos

Esta fase se caracteriza de forma global por la grave afectación y la gran dependencia de la persona, delimita además con la fase terminal correspondiente a los últimos días, cuya atención se relaciona con los cuidados paliativos. Finalmente en esta misma fase se debe contemplar las situaciones de duelo y recuperación del entorno cuidador. Se puede hablar de tres momentos:

- Grave afectación de la persona
- Fase terminal, últimos días.
- Duelo y recuperación del entorno cuidador

Aunque se diferenciará cada momento, los aspectos básicos que afectan a esta fase son los siguientes:

- El enfoque activo y positivo es posible, aunque complejo. Hay que procurar mantener todos los apoyos posibles.
- La gestión de la adversidad en estos momentos ha de sostenerse en la red familiar y social, respetando sus creencias y facilitando la toma de decisiones informada.
- Como en otros momentos clave la doble mirada (persona afectada y familia) debe estar presente.
- La actitud profesional debe favorecer la toma de decisiones y tener presente los procesos de duelo y recuperación del entorno cuidador.
- Las decisiones que se toman en esta fase deberán ser especialmente respetuosas con los derechos de la persona en situación Terminal (...)

Carta de Derechos de la persona en situación terminal:

- Ser tratado como persona hasta el final de mi vida.
- Recibir una atención personalizada.

- Participar en las decisiones que afecten a los cuidados que se me han de aplicar.
- Que me apliquen los medios necesarios para combatir el dolor.
- Recibir respuesta honesta y adecuada a **mis preguntas**, recibiendo toda la información que pueda asumir e integrar.
- Mantener mi jerarquía de valores y no ser discriminado por el hecho de que mis decisiones puedan ser distintas a las de las personas que me atienden.
- Mantener y expresar mi fe.
- Ser tratado por profesionales competentes, **capacitados para la comunicación** y que puedan ayudarme a enfrentarme con mi muerte.
- Recibir el consuelo de la familia y amigos que desee que me acompañen a lo largo del proceso de mi enfermedad y en el momento de la muerte.

**Morir en paz y con dignidad.**

### ***b. Recorrido habitual en la situación actual***

Como en las fases anteriores se incorporan distintas visiones complementarias para su caracterización.

#### **Una visión desde la Atención Primaria en relación a los Cuidados Paliativos<sup>16</sup>**

Los Equipos de Atención Primaria tienen sobre todo un papel relevante en la atención en el domicilio a pacientes con ELA avanzado, toda vez que se ha decidido desde las consultas de especialidades no continuar con el seguimiento tan estrecho que se realiza en las primeras fases de la enfermedad. Por eso, es necesario que los profesionales de Atención Primaria hayan conocido previamente la evolución, expectativas y limitaciones de sus pacientes, de modo que sepan identificar y abordar las complicaciones que pudieran desarrollarse en esta nueva etapa de la enfermedad.

16.- José Ángel García García. Facultativo Especialista de Área de la Unidad de Cuidados Paliativos. Hospital del Tomillar.

En primer lugar, se debe realizar una valoración integral de cada caso que incluya una evaluación clínica de la persona afectada, comorbilidades asociadas, valoración funcional y psicoemocional, así como una valoración familiar y social, identificando a la persona cuidadora principal.

En esta fase avanzada de la enfermedad es necesario saber controlar los síntomas que pueden ir apareciendo. Algunos de estos síntomas requerirán de pruebas diagnósticas más o menos complejas o tratamientos específicos especializados que pudieran requerir ser manejados desde el ámbito hospitalario. De ahí, que, en estas fases más avanzadas de la enfermedad, sea conveniente disponer de un referente especializado para el seguimiento continuado de la persona afecta, estableciéndose así una estrecha coordinación entre los servicios de Atención Primaria y Hospitalaria. En el Área Hospitalaria, la continuidad asistencial de pacientes frágiles, incluyendo la atención de la persona con ELA, se está desarrollando a través de la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital. Existen vías de contacto directas entre la persona afectada- cuidador/a en domicilio y profesionales de Atención Primaria con los profesionales de cuidados paliativos, que actuarán como referentes hospitalarios. El control de síntomas se intentará realizar en el ámbito domiciliario, aunque, si la situación lo requiere, se procederá al ingreso directo desde el domicilio a la Unidad de Cuidados Paliativos o a otra unidad especializada si los síntomas de la persona afectada así lo requiriesen.

Las visitas programadas conjuntas de Atención Primaria (en la mayoría de los casos representado por la EGC) y las Unidades de Cuidados Paliativos referentes son el máximo exponente de esa necesaria colaboración en el seguimiento asistencial de pacientes con ELA en situación avanzada y especialmente en la fase terminal. En estas visitas, se intercambia información con la persona afectada y cuidador/a sobre la evolución de la enfermedad, sobre las necesidades psicoemocionales y sobre ayudas técnicas disponibles, así como las pautas a seguir para el control de los síntomas que van apareciendo.

La necesidad de realizar actuaciones complejas programadas en domicilio (como puede ser el cambio de sonda de traqueotomía, de sondas de gastrostomía, o el manejo básico de la ventilación



mecánica) conlleva un entrenamiento más avanzado y específico en algunos de estos aspectos por parte de los profesionales que atienden a estas personas en su domicilio. Por este motivo, sería deseable que tanto profesionales de Cuidados Paliativos como los de Atención Primaria que atienden a pacientes con ELA puedan adquirir dichos conocimientos prácticos. En este sentido, también cobra especial relevancia la figura de la persona cuidadora principal, ya que su adiestramiento en el manejo de las posibles complicaciones será clave para evitar complejos e indeseados traslados a Urgencias Hospitalarias.

Para tener la opción de profundizar en el marco de intervención de los Cuidados Paliativos se puede consultar el anexo V: *Cerrando el círculo de la atención. Cuidados Paliativos*.

Finalmente, una labor importante de los/las profesionales de Atención Primaria y de los cuidados paliativos, es la asistencia en los últimos días. Es deseable el fallecimiento de la persona afectada con un buen control de los síntomas que pudieran aparecer, especialmente de la disnea, así como adaptar el lugar de la muerte a las necesidades y deseos de la persona afectada y cuidador/a (no siempre el domicilio es el lugar idóneo para esos últimos días de vida, sobre todo, porque algunas personas afectadas pueden tener hijos de corta edad en el mismo domicilio y no desean que estén presentes en el momento del fallecimiento). En este sentido, habría que conocer la Declaración de Voluntades Vitales Anticipadas que pudiera disponer la persona con ELA. Para asegurar un buen soporte en los últimos días, se requiere un estrecho seguimiento por profesionales de Atención Primaria y de Cuidados Paliativos, así como de informes por escrito en el domicilio donde se refleje el plan terapéutico a seguir en el caso de que sean avisados los Servicios de Urgencias al domicilio.

#### Una visión desde la Enfermería Gestora de Casos Hospitalaria<sup>17</sup>

La persona afectada presenta una dependencia total, está inmovilizado, incomunicado y precisa normalmente de dispositivos de soporte (PEG, VMNI...). La atención programada en esta fase resulta dificultosa ya que la persona con ELA no

17.- M<sup>a</sup> Ángeles Castañeda Palma. Enfermera Gestora de Casos del Hospital Universitario Virgen Macarena

quiere acudir a las consultas externas, por lo que la atención se realiza básicamente en domicilio o en el hospital en momentos de empeoramiento que suelen llevar al fallecimiento de la persona afectada.

En esta fase terminal es fundamental el apoyo a la persona y a su familia en sus últimos momentos y el derecho a morir con dignidad.

La Enfermera Gestora de Casos proporciona a la persona/familia su derecho a la intimidad, facilitándoles habitación individual, derecho al acompañamiento, dieta de la persona cuidadora familiar, asesoramiento y apoyo emocional. Se inicia con los familiares el trabajo para la elaboración del Duelo y con la persona afectada se trabaja la aceptación del proceso.

En el momento del fallecimiento y en los momentos inmediatos tras el mismo se realiza el acompañamiento de los familiares.

#### Una visión desde la Neumología<sup>18</sup>

La progresión de la debilidad llega al punto de dejar a la persona con ELA totalmente incapacitada.

- Permanece prácticamente inmóvil en la cama.
- Dificultad o imposibilidad para comunicarse.
- Precisa alimentarse a través de una sonda de gastrostomía.
- Precisa asistencia ventilatoria no invasiva por insuficiencia respiratoria por dificultad para expulsar las secreciones bronquiales y disminución de la capacidad vital. El fallecimiento puede ocurrir por empeoramiento brusco por una infección respiratoria, que agrava la insuficiencia respiratoria por aumento de las secreciones bronquiales, o por descenso de nivel de conciencia en relación con retención de anhídrido carbónico hasta producirse la parada respiratoria.

18.- Emilia Barrot Cortes. Jefa del Servicio de Neumología del H. U. Virgen del Rocío.

Las dudas que se plantean en esta fase son:

- Cuándo establecer el momento de insuficiencia respiratoria terminal, y plantear a la persona si desea prolongar la vida con respiración asistida permanente mediante traqueostomía o que únicamente se administren cuidados paliativos adecuados.
- Si el entorno familiar es el adecuado para sostener la decisión que la persona afectada tome (soporte ventilatorio invasivo o medidas de soporte).

La persona afectada y la familia esperan:

- Ayuda y apoyo para la persona y para sus cuidadores y familiares, con el fin de evitar el sentimiento de desamparo y soledad que de forma lógica se produce en los últimos momentos.
- El final de las personas con ELA siempre es trágico. Ayudarles a morir dignamente y sin sufrimiento es una tarea esencial

### Una visión desde la Fisioterapia<sup>19</sup>

En esta última fase es fundamental respetar la voluntad de la persona afectada en cuanto a su decisión de seguir el programa de fisioterapia adecuado a su estado o no, donde se continuará con un abordaje específico del dolor, de la funcionalidad respiratoria, manejo de la fatiga y postural, continuar con el programa en el domicilio, se le instruye a la familia y siempre se estará presente para cualquier duda o dificultad que se presente, así como en la hospitalización, donde se acompañará a la familia en el control de la persona afectada y se continuará el programa de cuidados paliativos desde la Fisioterapia., acompañando a la persona y a su familia hasta el final.

### Una visión desde las Personas Cuidadoras<sup>20</sup>

Comienzan a aparecer diferentes necesidades que requieren una **formación más específica por parte de los cuidadores/as**. De ella va a depender la calidad de vida de la persona afectada.

19.- Anja Hochsprung. Fisioterapeuta del H. U. V. Macarena.

20.- Alberto Pareja Martínez. Cuidador y Otorrinolaringólogo del Hospital de Antequera

Las personas cuidadoras tienen que atender y estar formadas en diferentes disciplinas como la movilización, el aseo, la alimentación por boca o por SNG, la manipulación y el control de pacientes ventilo-dependientes; aprender a poner una cuña ó un colector de orina.

Hay veces que el cuidador/a principal tiene que dejar su trabajo para poder atender tantas necesidades y sólo con la ayuda de la Ley de Dependencia no es suficiente. Son muchos los requerimientos de un/una paciente con ELA en ésta fase y faltan manos y tiempo para atenderlos. El ambiente de una casa y el ritmo de vida de una familia no suele ser el más idóneo normalmente para llevarlo a cabo teniendo en cuenta, como dije al principio, que las necesidades van cambiando y con ellas la estructura física y social del hogar.

Sin saber mucho cómo, éste cambio se va produciendo y todo empieza a girar alrededor de la persona afectada. La implicación de la familia es imprescindible aunque es necesario designar a un/una responsable principal que organice y lidere al resto de las personas cuidadoras.

Las necesidades sociales y de convivencia van unidas a otras que incluyen a diferentes servicios hospitalarios. La creación de talleres de formación para distintas materias ayuda a los cuidadores/as a sentirse seguros en que están haciendo lo correcto y que lo están haciendo bien.

Asistir a diferentes talleres de Cuidados de Enfermería para evitar las escaras del decúbito, para el manejo y cuidados de la traqueotomía o de la PEG son fundamentales.

Los dolores musculares la espasticidad y el descanso nocturno son problemas muy acuciantes y que sobrepasa a los cuidadores/as que no saben como actuar. En estos casos el Servicio de Paliativo es clave.

Los cambios emocionales que van agravándose con el tiempo hacen que el apoyo por Salud Mental deba ser continuo.

### c. Propuesta de avance

- Mejorar la atención en la grave afectación y en la fase terminal supone la extensión

progresiva de los Cuidados Paliativos en su organización integrada por la Atención Primaria y sus correspondientes niveles hospitalarios.

- La atención en esta fase debe adaptarse al ámbito domiciliario u hospitalario en función de la decisión informada que tome la familia afectada.
- La implicación de todos los profesionales según los niveles de atención que corresponda, con la necesaria capacitación para el desarrollo de las habilidades propias de la atención **en esta etapa, en el marco jurídico sobre el derecho a la muerte digna.**
- Trabajar los elementos de duelo y recuperación del entorno cuidador próximo en esta etapa.

#### **d. Aportaciones de la validación**

- ✓ **1.** Es necesario articular y programar los desplazamientos a los centros sanitarios, el protocolo debe asegurar una atención planificada por la EGC, que incluya las instrucciones específicas para las personas cuidadoras.
- ✓ **2.** Es conveniente capacitar a los Dispositivos de Cuidados Críticos y de Urgencias para atender problemas que no precisen la intervención hospitalaria, pero que no han podido ser resueltos por el seguimiento habitual de Atención Primaria.
- ✓ **3.** La EGC del nivel primario debe cuidar el protocolo de cada visita domiciliaria, actualizando el plan de atención y reduciendo en lo posible los procedimientos de urgencia.
- ✓ **4.** Ante el traslado al domicilio, es importante la formación previa de un soporte familiar consistente, para ello es conveniente desarrollar el código ELA, que ha demostrado una alta eficacia en otras patologías.

#### **Últimos días**

- ✓ **5.** Las decisiones deben ser tomadas por la persona afectada y su familia, según el marco jurídico existente teniendo en cuenta la Declaración de Voluntades Vitales Anticipadas.
- ✓ **6.** Es vital en estos momentos el dirigir una mirada a la persona cuidadora y su situación, atender sus necesidades y dudas.
- ✓ **7.** El duelo se inicia en las primeras fases y debe tener en cuenta a las personas cuidadoras más cercanas; tiene especial importancia la actitud de los hijo/a, sobre todo, si son menores.

**Tras analizar los momentos clave del itinerario** destacando los aspectos más relevantes para la mejora de la calidad de la atención recogidos en los apartados **propuestas de avance y aportaciones de validación**, se aportan los elementos clave en la atención a las personas afectadas por ELA.

- ✓ **1.** El desarrollo de las unidades funcionales de Equipos Multidisciplinares con referencia en la EGC Hospitalaria, su conexión directa con las personas afectadas y en coordinación con la EGC Comunitaria para asegurar la continuidad de la atención
- ✓ **2.** La mejora progresiva: en el diagnóstico cada vez más temprano, de la calidad de la atención, así como el incremento de la calidad de los cuidados, producen un aumento de la prevalencia; lo que exige articular una continuidad en la atención cada vez más eficaz y el desarrollo del papel de seguimiento y acompañamiento en la Atención Primaria.
- ✓ **3.** El avance en la calidad de la atención debe hacerse en tres dimensiones estratégicas y complementarias:
  - ✓ - El desarrollo de proyectos conjuntos entre la Consejería de Salud y el Servicio Andaluz de Salud con la Asociación de Personas Afectadas (Guía al Lado ELA y Guía Asistencial ELA, respectivamente)

- ✓ - Los contactos entre profesionales de asociaciones y UGC para la concreción de la atención multidisciplinar en las distintas realidades locales.
- ✓ - El desarrollo de la atención de la fase avanzada, especialmente en los últimos días en el marco de los cuidados paliativos.

## IV. UNA MIRADA A LOS RECURSOS PARA MEJORAR LA COOPERACIÓN

El análisis de recursos que se presenta en este apartado se ha incorporado de forma dinámica, partiendo de los recursos existentes y de su posible coordinación y evolución para conectar con las respuestas articuladas a través del itinerario. Se desglosa en un primer punto referido a los recursos públicos atendiendo a lo indicado en la Guía Asistencial de Atención a las Personas Afectadas por ELA y a los Activos de las Asociaciones elaborada por la Asociación ELA Andalucía.

### 1. Recursos asistenciales para la atención a las personas afectadas por ELA.

En este apartado se han seleccionado algunos extractos de la citada guía, para situar la orientación de los servicios públicos de salud dirigidos a obtener la mejor respuesta a las personas afectadas. Se parte de los recursos disponibles en el marco del Plan de Atención a las Personas Afectadas por Enfermedades Raras en Andalucía. Para completar la información de forma más exhaustiva se recomienda la lectura de este capítulo en la guía referenciada<sup>21</sup>.

#### 1.1 Unidad de Referencia a la Atención Hospitalaria

El Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras ordena, para determinadas patologías raras, la asistencia de las personas afectadas en unidades de referencia de alto nivel científico y técnico, unidades que actúan como apoyo para la confirmación diagnóstica, definición de las estrategias terapéuticas y de seguimiento, y como consultores para las unidades clínicas que habitualmente atienden a estas personas.

En diciembre de 2010 fue designada la Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Neurología de los Hospitales Virgen Macarena y Virgen del Rocío, como Unidad de Referencia del Sistema Sanitario Público de Andalucía para atención a las personas afectadas por ELA. Estas unidades tienen como objetivos:

1. Aumentar el conocimiento epidemiológico sobre la ELA.
2. Mejorar el acceso de las personas afectadas a una atención y cuidados seguros y de calidad.
3. Mejorar la gestión del conocimiento en ELA, la formación de los profesionales y fomentar la investigación sobre las mismas.
4. Desarrollar información actualizada sobre ELA, de interés para las personas afectadas, profesionales de la salud y la sociedad en general.
5. Reconocer la especificidad de la ELA y abordarla en su conjunto desde el sistema sanitario con una estrategia global, contando con la participación de las asociaciones de pacientes.

#### 1.2 Unidades de Atención Integral al Paciente con ELA

El objetivo en la atención a las personas con ELA es garantizar una asistencia con el nivel de especialización que requieran de acuerdo con la evolución de su enfermedad.

La persona afectada con ELA debe sentirse cuidada y para ello es imprescindible que tenga una referencia continua respecto a sus médicos. Debe ser el mismo equipo, compuesto por personas concretas con conocimientos específicos sobre ELA, el que se encargue de la atención y solución de sus problemas. Estos pacientes requieren consultas continuas sobre las complicaciones, tanto físicas como psicológicas, que van surgiendo día a día y son los profesionales sanitarios los que les ofrecen una asistencia continuada y personal.

**El Equipo Interdisciplinar** facilita la continuidad de cuidados mediante la coordinación entre Atención Hospitalaria y Atención Primaria, así como Asociaciones de Pacientes y Servicios Comunitarios. Se ha identificado un aumento en la supervivencia y de la calidad de vida de las personas afectadas que son atendidos por Equipos Multidisciplinares así como menor número de hospitalizaciones y estancias más cortas que los que son atendidos de forma convencional.

21.- Guía Asistencial de Atención a las Personas Afectadas por ELA

**El funcionamiento** de un Equipo Multidisciplinar se basa en protocolos asistenciales unificados y coordinados.

La dinámica de funcionamiento consiste en la valoración y descripción de problemas y necesidades en todos los planos: físico, emocional y social.

**Las actividades** convergen en:

- Atención personalizada de la persona con ELA, cuidadores/as y familiares en el ámbito hospitalario y en el domicilio.
- Actividades regulares de trabajo interdisciplinar
- Formación interna y externa
- Soporte y conexión de otros recursos
- Investigación clínica
- Evaluación de resultados

**Composición.** Para proveer atención especializada integral, las Unidades que atienden a personas afectadas por ELA deben contar, según su nivel asistencial, con los siguientes componentes. La Unidad de Referencia de ELA del SSPA y las Unidades en hospitales de Nivel I (Hospitales regionales) deben configurar la Unidad con todos los efectivos. El Equipo nuclear debe reunirse de forma periódica, siendo recomendable que también lo haga el equipo ampliado. Deben establecer acuerdos formales entre las Unidades y profesionales necesarios para garantizar el acceso de las personas afectadas a estos servicios.

- Neurología/ Medicina Interna
- Neumología
- Rehabilitación/Fisioterapia
- Nutrición
- Cuidados Paliativos
- Enfermería Gestora de Casos Hospital
- Trabajo Social Hospital

En coordinación con:

- ▷ Enfermería Gestora de Casos Comunitaria
- ▷ Medicina de Familia y Comunitaria
- ▷ Enfermería Familiar y Comunitaria
- ▷ Trabajo Social Comunitario

Este Equipo debe contar con la cooperación necesaria, a tiempo parcial o completo, de los siguientes profesionales de:

- Neurofisiología clínica
- Aparato Digestivo
- Logopedia
- Terapia ocupacional
- Salud Mental
- Cuidados Críticos y Urgencias Hospital y Prehospitalario
- Salud Responde
- Asociaciones de Pacientes

### **1.3 Niveles asistenciales para la Atención Integral a la Persona con ELA**

Dada la amplia extensión geográfica de Andalucía, para facilitar una asistencia integral, coordinada y cercana a la persona afectada, la asistencia de las personas con ELA y atención a sus cuidadores/as se ha estratificado en distintos niveles que garantizan la continuidad asistencial:

- **Nivel A.- Atención Primaria:**
  - a) Diagnóstico de sospecha de la enfermedad.
  - b) Medidas asistenciales generales de salud, tanto con carácter programado como a demanda.
  - c) Derivación al hospital de referencia de la persona afectada en caso de detectar-

- se una complicación no abordable desde Atención Primaria. Derivación a las Unidades del área de conocimiento necesaria según la complicación, de hospitales de niveles III, II o I según la referencia natural de la persona con ELA.
- d) Derivación al hospital de referencia de la persona afectada en caso detectarse una modificación significativa en la evolución de la enfermedad. Derivación a la Unidad de Neurología de hospitales de niveles I según la referencia natural de la persona.
  - e) Derivación a la Unidad de Referencia de ELA de Andalucía. Puede realizarse por motivos específicos si así consta en el Informe de la Unidad de Referencia. Para esto, desde Atención Primaria debe contactarse antes por teléfono con la Unidad de Referencia de ELA de Andalucía y hacer las gestiones necesarias a través de la Unidad de Atención a la Ciudadanía.
  - f) Los profesionales de AP deben disponer de los informes de la persona afectada elaborados por otros ámbitos asistenciales. En caso de no disponerse de ellos, pueden contactar con la EGC o Referente de ELA en el hospital.
  - g) En caso de no disponerse de este contacto, pueden solicitar esta información a SaludResponde 902 505 060 (Fax: 953 018 715; correo-e: saludresponde@juntadeandalucia.es). SaludResponde dispone de la base de datos que identifica a las personas con ELA y a profesionales de referencia que coordinan su asistencia.
  - h) Realización de la pruebas necesarias para inserción de PEG, según disponibilidad en el área y si la afectación de la persona lo permite.
  - i) Realización de cambio sondas de gastrostomía según disponibilidad en el área y si la afectación de la persona lo permite.
  - j) Cambio no complicado de cánulas de traqueostomía, según capacitación.
  - k) Gestión de casos de manera individualizada.
  - l) Intervención socio-familiar y prevención de situaciones de conflicto y de estrés (fórmulas grupales de intervención, propuestas de ayuda mutua). Coordinación y derivación sociosanitaria.
  - m) Conocimiento de la existencia de Voluntades Vitales Anticipadas y/o, conocimiento de las preferencias de la persona afectada sobre el final de la vida.
  - n) Abordaje conjunto con las unidades de cuidados paliativos para la atención domiciliaria en la fase terminal y agónica.
  - o) Facilitar la medicación prescrita.
  - p) Codificación del diagnóstico en Diraya. Los facultativos/as de Atención Primaria cumplimentarán adecuadamente en Diraya la variable código CIE-9 que completarán con el código 335.20 (CIE-10 G12.2), la variable Diagnóstico\_CIE9 en la que buscarán “Esclerosis Lateral Amiotrófica” y la variable Diagnóstico Juicio Clínico que cumplimentarán textualmente indicando el diagnóstico que motiva la consulta, pero siempre añadiendo que se trata de una persona afecta de ELA.
  - q) La obligación de documentación/codificación se hace extensiva a todas las aplicaciones o sistemas de información disponibles en AP, en el caso de la ELA, por su relevancia, las relacionadas con cuidados y con trabajo social y dependencia.
  - r) Mantener el conocimiento sobre la enfermedad y la capacitación necesaria.
  - s) Dar información general según la demanda de la persona afectada. Dada la complejidad de la enfermedad y la variabilidad entre las personas con ELA, información muy concreta sobre la enfermedad o específica sobre alguna técnica, deben consultarse con neurología o el área de conocimiento competente, o poner en contacto a la persona afectada con estos referentes.

t) Contacto y coordinación con los profesionales de otros niveles asistenciales que atienden a pacientes con ELA.

u) Establecer mecanismos de colaboración con las asociaciones de Personas afectadas.

- **Nivel B.- Hospitales de todos los niveles asistenciales**, fundamentalmente Unidades de Medicina Interna, Neumología, Neurofisiología, Rehabilitación y Fisioterapia, Nutrición, Aparato Digestivo, Unidades de Cuidados Paliativos, Urgencias, EGC y Trabajo Social:

a) Actuaciones generales comunes a todos los niveles.

b) Atención integral según su nivel asistencial y según el área de conocimiento requerida.

c) Seguimiento clínico y realización de pruebas complementarias.

d) Suministro de medicación de dispensación hospitalaria.

e) Designar un profesional Referente para pacientes con ELA. Esta persona referente es la interlocutora con el equipo asistencial en el mismo centro, con distinto nivel asistencial y entre la persona afectada y el sistema asistencial. Los datos de esta persona se incorporarán al registro de identificación de pacientes con ELA (Código ELA) y estarán disponibles para los Centros Coordinadores de Urgencias y Emergencias en caso de solicitud de asistencia urgente a algún dispositivo (061-DCCU) por parte de una persona con ELA o familiar, con objeto de consultar para conocer el estado de la persona afectada y asignar el recurso más adecuado para su atención. Este registro es compartido con el del Plan de Cuidados Paliativos.

f) Asegurar el espacio asistencial necesario para facilitar la atención cómoda a la persona afectada, a ser posible en un único lugar y en acto único, salvo que la persona debido al cansancio manifieste preferir otro modelo.

g) Disponer de una agenda de citas para pacientes con ELA.

h) Disponer de hojas de derivación a EGC y asegurar el conocimiento de su teléfono corporativo entre los profesionales que pueden atender a pacientes con ELA.

i) Cambios complicados de cánulas y sondas.

j) Cuidados paliativos en su ámbito.

k) Los hospitales con Unidad de Neurología están capacitados para realizar el diagnóstico de ELA e indicar tratamiento neuroprotector y sintomático.

l) Las Unidades de Neurología derivarán a la persona afectada a la Unidad de Referencia de ELA del SSPA al menos una vez tras el diagnóstico, salvo que la persona no lo desee.

m) Desde las Unidades de Neurología se podrá derivar a la Unidad de Referencia de ELA del SSPA por otras causas razonadas como: sospecha de ELA que no es posible confirmar, curso extraño de la enfermedad, ELA familiar, información sobre inclusión en ensayos clínicos, solicitud de derivación de la persona afectada a un centro ajeno al SSPA (ya sea privado o del Sistema Nacional de Salud), segunda opinión normalizada, valoración adicional a petición de la persona afectada, falta de acuerdo terapéutico o pérdida de confianza, etc.

n) Información a la persona afectada según sus demandas. En caso de requerir información sobre ensayos clínicos, debe contactarse con la Unidad de Referencia de ELA del SSPA.

o) Conocimiento de los procedimientos de consulta de Voluntades Vitales Anticipadas, especialmente en los Servicios de Urgencias.

p) Establecer mecanismos de colaboración con las asociaciones de personas afectadas.



- **Nivel C.- Unidad de Referencia de ELA del SSPA:**

- a) Establecer mecanismos de colaboración con todos los servicios asistenciales que configuran la Unidad de atención a la ELA.
- b) Actuación como nivel B: seguimiento clínico y realización de pruebas complementarias con los enfermos/as de su propia Área Hospitalaria.
- c) Confirmación de los diagnósticos de sospecha cuando se solicite.
- d) Protocolización del tratamiento y seguimiento de las personas afectadas que lo requieran. El seguimiento de la persona con ELA será realizado en su área correspondiente.
- e) Asesoramiento clínico y terapéutico a los facultativos de los distintos niveles o ámbitos del SSPA
- f) Valoración, al menos una vez, de pacientes al diagnóstico o con sospecha, salvo que la persona afectada no lo desee.
- g) Registro de las personas con ELA valoradas por la Unidad de Referencia del SSPA, que se establecerá dentro de los Sistemas de Información del SSPA y en su marco de seguridad. Definir un conjunto de datos mínimos para el registro clínico de ELA en la Unidad, común, y en conexión con la historia clínica digital.
- h) Realización de aquellas pruebas complementarias o intervenciones terapéuticas no disponibles en el nivel B.
- i) Centralización de la información sobre ensayos clínicos y terapias avanzadas.
- j) La Unidad de Referencia valorará las solicitudes de derivación de pacientes a centro ajeno al SSPA.
- k) Derivaciones según el apartado l) del nivel B.
- l) Coordinar y promover el intercambio de

información con otras unidades, y elaboración de los informes que garanticen la continuidad asistencial.

- m) Conocer, aplicar y difundir las guías y protocolos de actuación sobre ELA.
- n) Asesoramiento. Mantener un alto nivel de conocimientos y de actualización en ELA.
- o) Formación. Detectar las necesidades y realizar la formación de los profesionales sanitarios implicados en la atención de las personas afectadas en todos los niveles.
- p) Formación de Residentes
- q) Participar en proyectos de investigación de ámbito nacional e internacional.
- r) Calidad. Evaluar la calidad de la atención prestada y los circuitos de atención a las personas afectadas.
- s) Satisfacción. Evaluar la satisfacción de usuarios y profesionales.
- t) Establecer mecanismos de colaboración con las asociaciones de pacientes.

**UGC INTERCENTROS DE NEUROLOGÍA HOSPITALES VIRGEN DEL ROCÍO-VIRGEN MACARENA**

**DRS . .....**

**D/ ..... SEVILLA**

**TFNOS. 313XXX 95X XX XX XX**

- **Nivel D.- Atención de pacientes de otras Comunidades Autónomas.**

La atención de pacientes de otras Comunidades Autónomas se realizará en el marco de la Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud. Los pacientes atendidos serán registrados en el sistema de información del fondo de cohesión (SIFCO).

## 2. Activos de las asociaciones

**ELA Andalucía**, es una asociación de ámbito andaluz, sin ánimo de lucro y dedicada a ayudar y apoyar a las personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y sus familias. A través de distintas actuaciones, ELA Andalucía mejora la calidad de vida de las personas con esta enfermedad en todos sus aspectos y promueve acciones y servicios para su atención integral, su tratamiento y la investigación de la patología, además de dar a conocer la ELA en la sociedad.

El 14 de marzo de 2006, se constituye legalmente la asociación. Aunque la experiencia asociativa se remonta más atrás en el tiempo, pero es a partir de ese momento cuando se da el salto cualitativo en la atención ofrecida, gracias a la profesionalización de sus servicios.

### COLABORACIÓN

Para lograr los objetivos y realizar sus acciones como entidad solidaria y sin ánimo de lucro, la Asociación recurre a diversos apoyos: subvenciones oficiales, donativos particulares, cuotas solidarias, ayudas de entidades privadas, donativos diversos. Entre los soportes que recibe ocupa un lugar primordial la participación altruista del VOLUNTARIADO, cuya presencia es fundamental en la ejecución de diversos proyectos.

### SINERGIAS

La Asociación ELA Andalucía es entidad miembro de:

- **FEDER** (Federación Española de Enfermedades Raras).
- **CONFEDELA** (Confederación Española de Asociaciones de Esclerosis Lateral Amiotrófica).
- **CANF COCEMFE ANDALUCÍA** (Confederación de Personas con Discapacidad Física y Orgánica de Andalucía), que a su vez es miembro de **CERMI** (Comité Español de Representantes de Personas con Discapacidad).

De este modo, se pretende unir fuerzas y crear una sinergia positiva de trabajo entre las entida-

des socias y una coordinación afectiva y recíproca de metodologías y buenas prácticas, con el afán de prestar servicios de mayor calidad a las personas que atendemos.

### 2. 1. Servicios que ofrece ELA Andalucía

Los activos de ELA Andalucía se sustentan en una densa red de programas y servicios sociales con los que cuenta la Asociación. Se trata de prestaciones que intentan llegar donde la Administración no llega, o no puede llegar, y que garantizan la cobertura integral de las necesidades básicas de las personas con ELA y sus familias, con la finalidad de mejorar su salud y calidad de vida.

Destacan por su relevancia:

#### PROGRAMA DE ACOGIDA Y ATENCIÓN DIRECTA

Comienza con los dispositivos de Atención Directa, acogida de la persona con ELA y sus familiares con el fin de informar, orientar y asesorar en las dificultades cambiantes y constantes con que se van encontrando en el camino de la enfermedad y sus repercusiones en todos los ámbitos de la vida de la familia. Su objetivo es ayudar a superar los conflictos y alcanzar cambios positivos en el núcleo familiar. Las acciones que se desarrollan en este sentido son:

- Información y asesoramiento sobre los recursos sociales existentes.
- Préstamo de material informático para la comunicación alternativa cuando ya no es posible la comunicación verbal o escrita.
- Préstamo de ayudas técnicas para la discapacidad.
- Ayudas a través de proyectos sociales.

#### ACTUACIONES

- Recepción de las personas afectadas y familia y, apertura de ficha social.
- Entrevistas de valoración individual o familiar.
- Información y orientación sobre recursos sociales existentes, tanto a nivel andaluz,

estatal y provincial.

- Derivación interna o externa a recursos sociosanitarios.
- Seguimiento familiar constante para detectar posibles necesidades.
- Visitas a domicilio.
- Reuniones de grupos de ayuda mutua.
- Elaboración de informes sociales
- Sistematización de datos en la Base de Datos.
- Gestiones para acceder a los recursos sociales.

### PROGRAMA DE COMUNICACIÓN AUMENTATIVA Y ALTERNATIVA

Las ayudas para la comunicación alternativa y aumentativa es una iniciativa destinada a personas que, debido a la ELA, han perdido tanto el habla como el movimiento de sus músculos, por lo que no les queda canal posible de comunicación y se encuentran en una situación muy vulnerable de exclusión familiar y social.

Con este programa de préstamo de medios tecnológicos e informáticos para hacer posible la comunicación efectiva y de calidad de las personas con ELA, se pretende que, además de usar la tecnología como herramienta indispensable para conseguir la interacción social comunicativa con su entorno de familiares y amigos, sea también un medio para llevar a cabo actividades de ocio y tiempo libre de forma personal o grupal, además de disponer de una ventana abierta al mundo global.

### ACTUACIONES

- Entrevistas de valoración individual y personalizada de forma telefónica o en domicilio.
- Elaboración de informes.
- Firma del contrato de préstamo y entrega del sistema: ordenador portátil, amplifica-

dor de voz, comunicador, ratón facial, timbres inalámbricos, smartnav, teamviewer, Iriscom, teclado virtual, paneles de comunicación, pulsadores ...

- En caso necesario, fabricación casera herramientas que posibiliten la interrelación comunicativa.
- Seguimiento y evaluación individual y familiar para detectar posibles necesidades conforme avanza la enfermedad y la discapacidad.

### GRUPOS DE AYUDA MUTUA (GAM)

Este programa se presenta muy necesario porque abarca de forma global casi todas las facetas que afectan a la persona con ELA y a sus familias. Promoción y educación en salud, atención psicológica, grupos de ayuda mutua como estrategia y recurso de apoyo para autogestionar la nueva situación con la enfermedad, autocuidado tan imprescindible como el cuidar a nuestros seres queridos...

Las familias necesitan compartir y solucionar problemáticas que van surgiendo ante la ELA de forma diaria, que les haga sentirse seguros ante la enfermedad y con energías para seguir luchando con ánimo y esperanzas. Es así, como han surgido los Grupos de Ayuda mutua para familiares de personas con ELA. Algunos **objetivos** de los GAM:

- Facilitar un *apoyo psicoemocional* a los miembros del grupo (desahogarse, liberarse, apoyarse mutuamente, ser aceptado, ser comprendido, resolver dudas, compartir problemáticas similares...).
- Rehacer y potenciar las *relaciones sociales* de los familiares (salir del aislamiento, conocer a otras personas, realizar actividades de ocio y tiempo libre...).
- Informar sobre los *recursos existentes*, sobre la problemática en sí, sobre posibles actividades...

### ATENCIÓN PSICOLÓGICA

El servicio de Atención Psicológica de ELA Andalucía está orientado a cubrir las necesidades de

atención emocional demandadas por familiares y personas afectadas. Al impacto del diagnóstico y el derrumbe inicial, le añadimos el estrés que genera la escasez de información sanitaria o la intoxicación informativa de Internet, la ausencia de tratamiento, el deterioro específico de la ELA a nivel físico, la incertidumbre con respecto al futuro... todo ello, hace imprescindible la atención psicológica individualizada o de grupo para apoyar el proceso de adaptación y afrontamiento que supone la experiencia de la ELA. Así como, la necesidad de acompañar a la familia durante todo el transcurso de la enfermedad.

Este recurso se inscribe dentro de la estrategia de recuperación en el sentido de gestión de la enfermedad en cada momento y mejorar las situaciones dando sentido a la vida.

Tipos de ayuda demandada por las personas afectadas: aceptación de la enfermedad, control de ansiedad y miedos, apoyo durante el proceso de la enfermedad, mejora de la autoestima, habilidades sociales, relaciones personales, acompañamiento y orientación en el duelo, problemas escolares y laborales, además de la atención a los cuidadores/as.

Los **objetivos** son:

- Promocionar la salud mental acorde con las necesidades y particularidades de la población con esclerosis lateral amiotrófica.
- Utilizar una metodología de intervención psicosocial que permita a las personas desarrollar mecanismos de adaptación y afrontamiento de la patología.
- Aceptación del diagnóstico en un tiempo considerado como razonable.
- Desbloquear los mecanismos de negación, presentes en algunos casos y, que impiden un posicionamiento equilibrado ante la nueva situación.
- Ayudar en el mejor afrontamiento posible de la enfermedad.
- Estabilizar los niveles de ansiedad y pérdida del control emocional, desencadenados

por la duda y el miedo a lo desconocido.

- Ayudar a reestructurar los roles anteriores existentes, además de apoyo y orientación en cuanto a la configuración de los nuevos.

## ACTUACIONES

- Atención psicológica individualizada: bien de forma presencial mediante cita en la sede o domicilio familiar. Así como atención telefónica, con el fin de acercarse a los pacientes y familiares que por un motivo u otro, no pueden trasladarse a la Asociación o para la atención de urgencias emocionales.
- Información inicial: a pacientes y familiares que acaban de recibir el diagnóstico de la enfermedad y contactan con la Asociación.
- Organización y desarrollo de talleres: se llevan a cabo a través de dinámicas de grupo y se realizan para detectar y trabajar problemas emocionales derivados necesidades y preocupaciones de la persona con ELA y su familia. Se trata de proporcionar una serie de pautas de actuación y otras habilidades psicosociales, que tienen como objetivo principal, conseguir el mejor afrontamiento de la ELA.
- Terapia familiar y de pareja: Esta atención es necesaria debido a los problemas emocionales derivados de la necesidad de una reestructuración familiar en la ELA.
- Dotarles de herramientas psicosociales de adaptación.
- Intervención en caso de síntomas patológicos.
- Desarrollo de estrategias para utilizar redes de apoyo y grupos de ayuda mutua.
- Derivación y coordinación con profesionales de otras entidades.
- Participación con ponencias en diversas jornadas.

## OTROS SERVICIOS

### Servicios que ofrece **ELA Andalucía** a las familias afectadas:

#### Atención Psicológica

- Orientación e información a las familias tras el diagnóstico y durante el transcurso de la ELA
- Atención psicológica individual y familiar ¿Cómo enfrentarse a la ELA?
- *Guía de Atención Psicológica* para el afectado y sus familiares

#### Área Social

- Información y asesoramiento sobre recursos sociales:
  - Ley de la Dependencia
  - Certificado de Discapacidad
  - Tarjeta de Aparcamiento
  - Gran Invalidez
  - Respiro Familiar
  - Tele-asistencia
  - Tarjeta Andalucía Junta 65
  - Grado de Discapacidad
  - Movilidad Reducida
- *Guía de Prestaciones: Recursos Sociales Estatales y Autonómicos*
- Representación de los afectados y de sus intereses ante organismos oficiales y entes afines a la patología
- Información sobre Servicios de Ayuda a Domicilio

- Asesoramiento Jurídico

#### Turismo Accesible

- Información sobre hoteles adaptados
- Programa Vacaciones COCEMFE

#### Área de Accesibilidad

- Asesoramiento en adaptaciones de hogar
- Solicitud Rehabilitación de la vivienda (individual y comunidades de vecinos)
- Ayudas en prestaciones para la adecuación funcional del hogar
- Información de deducciones fiscales para las adaptaciones
- Banco de ayudas técnicas: Sillas eléctricas, andadores, prótesis, adaptaciones para la silla de ruedas de un ordenador

#### Ayudas para la Comunicación

- Orientación personalizada y préstamos de Sistemas Alternativos de Comunicación
- Teclado Virtual (adaptándonos a la discapacidad funcional de cada persona y sus necesidades. Paneles de Comunicación. Más: Ratón virtual, pulsadores, timbres inalámbricos, Smartnav, Iriscom, Teamviewer.

#### Gestión Sanitaria

- Información y asesoramiento sobre el cuidado: alimentación, ejercicio físico...
- Jornadas informativas sobre las últimas novedades en la ELA
- Talleres prácticos-TALLERES CUIDADORES
- Información de los ensayos clínicos en curso para que el paciente tenga la opción de participar
- SMS a los móviles para informar novedad
- Trato directo con las Enfermeras/os de Enlace de todos los hospitales andaluces para agilizar la consulta con los especialistas médicos para la ELA
- Programa de acompañamiento-voluntario
- **TARJETA FAMEDIC:** A los socios se les facilitará una tarjeta sanitaria de FAMEDIC con cargo a la Asociación, con la que podrán acceder a los servicios de este seguro médico con precios especiales para los titulares de la tarjeta. Fisioterapia, dentista...
- *Guía de Ejercicios y Fisioterapia*
- Boletín Trimestral ELA. Divulgación de todas las noticias referentes a la ELA



## V. EXPERIENCIAS AFINES ACTUALMENTE EN DESARROLLO.

De forma análoga a la valoración realizada sobre las aportaciones en cada fase del itinerario de atención compartida, y su impacto en la organización de una atención común, se considera el valor de las experiencias que se describen a continuación. Conviene tener presente el valor de estas experiencias como inductoras de mejoras; aunque no por ello debe entenderse que son forzosa-mente generalizables, ni asumibles por todos los servicios como patrón básico de atención, para lo que hay otros métodos como son los procesos de atención y las guías clínicas.

Las aportaciones y experiencias se producen simultáneamente en distintos puntos donde se presta la atención, por ello es necesario conocerlas para que puedan ir integrándose progresivamente y no actúe de forma dispersa, aún así hay que asumir cierta diversidad en las realidades de la atención. Por todo ello, se ha dado especial im-

portancia en trasladar, aunque sea esquemáticamente, algunas concreciones que se están produciendo en Andalucía que pueden agruparse en:

1. Las que están integrando la atención como es la Guía Asistencial ELA del SSPA.
2. Grupo de experiencias aportadas por la UGC y el nivel hospitalario.
3. Instrumentos que incrementan la calidad de la gestión como el acto único y los cursos de formación que inciden en la continuidad de la atención.

Para facilitar su lectura se presentan a través del siguiente guión

Justificación, descripción general y objetivos
Intervenciones y/o actividades
Seguimiento y valoración

RELACIÓN DE EXPERIENCIAS	
Título	Entidades/Autores
<b>Ordenación de la Atención y Guía Asistencial de ELA en el SSPA</b>	Servicio Andaluz de Salud. Unidades del SSPA. Empresa Pública de Emergencias. Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras
<b>Unidad de Atención Integral al Paciente con ELA. HU Virgen del Rocío. Sevilla</b>	Unidad Multidisciplinar de atención al paciente con ELA del HUVR
<b>Programa de Neurofisioterapia en Pacientes de ELA. HU Virgen Macarena. Sevilla</b>	Unidad de Neurociencia, Servicio de Neurología, Consulta de Neurofisioterapia Biofuncional. Unidad de Gestión Clínica, Director Guillermo Izquierdo Ayuso, Fisioterapeuta Anja Hochsprung y Beatriz Heredia Camacho
<b>Organización de Consultas en Acto Único. Hospital Comarcal Infanta Margarita. Cabra, Córdoba.</b>	Enfermero Gestor de Casos, J. Alejo Ortigón Gallego.
<b>Formación en el manejo multidisciplinar en el domicilio de pacientes con ELA. IAVANTE</b>	Dr. José Ángel García García
<b>Unidad de Ventilación Mecánica Domiciliaria. HU San Cecilio de Granada.</b>	Dra. M.E. Yuste Ossorio, Dra. S. Narbona Galdó, Dra. R. Ramírez Puerta, Dr. J. Martos López
<b>Cuidados Paliativos. Experiencia del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla</b>	Dr. Jaime Boceta Osuna. Unidad de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos. HUVM.

# 1. Ordenación de la atención y Guía Asistencial de ELA en el SSPA

## Instituciones y entidades implicadas:

Servicio Andaluza de Salud (SAS), Unidades del Sistema Sanitario Público de Andalucía (SSPA), Empresa Pública de Emergencias Sanitarias (EPES), Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras de Andalucía (PAPER).

### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

El Plan de Atención a las Personas Afectadas de Enfermedades Raras 2008-2012 (PAPER) pretende asegurar una adecuada planificación y gestión de los recursos sanitarios destinados a la atención de las personas con enfermedades raras (ER) y sus familias. Entre sus objetivos específicos destaca el de mejorar el acceso de las personas afectadas a una atención de cuidados seguros y de calidad, abordándose en su conjunto desde el sistema sanitario, con una estrategia global y contando con la participación de las asociaciones de pacientes. La ordenación de la asistencia en la ELA se encuadra actualmente en el PAPER. Este Plan parece la vía más adecuada de abordaje de la enfermedad, pues es una patología de baja prevalencia, con gestión diagnóstica y terapéutica complicada y; este documento aporta su empeño en el abordaje integral de estos procesos. Para lograr este objetivo, se ha dado prioridad al establecimiento de centros de referencia para la atención integral y a la reorganización de la atención ya existente de manera que responda mejor a las necesidades de las personas afectadas y sus familiares.

**Objetivo general.** Garantizar el acceso de todas las personas afectadas de ELA a una atención de calidad, en condiciones de equidad.

#### Objetivos específicos.

- o Analizar la situación actual de atención a las personas con ELA en el Sistema Sanitario Público de Andalucía (SSPA).
- o Detectar las necesidades y oportunidades para mejorar la asistencia a pacientes con ELA por parte de los profesionales encargados de su atención.
- o Identificar posibilidades de mejorar la estructura, proceso y resultado asistencial mediante unidades de referencia, y posibles ubicaciones de las mismas en el SSPA.

#### Ámbito de actuación:

Todas las actuaciones que se diseñan para conseguir el objetivo de la calidad asistencial, se dirigen tanto a los profesionales sanitarios del SSPA como a los afectados/as, para facilitar la toma de decisiones en la atención sanitaria de las personas con ELA. Se elaboran con el mejor conocimiento disponible y las recomendaciones se adaptan a la estructura, ordenación sanitaria y cartera de servicios del SSPA para asegurar su viabilidad.

### INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

Se realizó una revisión sobre la situación en Andalucía de las enfermedades neurológicas raras, entre ellas la ELA, y se elaboró una encuesta con ítems que se consideraron relevantes a la hora de la identificar y detectar problemas relacionados con la asistencia de dichas patologías. La encuesta contaba con 21 preguntas abiertas.

Se solicitó a las Direcciones Gerencia de los hospitales de niveles I y II, la identificación de profesionales referentes en la atención de pacientes con enfermedades neurológicas raras, como informadores clave; a la información que nos facilitó la encuesta, se sumó el trabajo solicitado a ELA Andalucía sobre puntos fuertes, puntos débiles y necesidades en la atención de los/las pacientes con ELA. Algunos de estos profesionales y otros configuran actualmente el grupo de trabajo que elabora la **Guía Asistencial de la Esclerosis Lateral Amiotrófica en el SSPA**.

#### Conclusiones y Propuesta

En esta patología, dada su evolución y la necesidad de cuidados que requiere, se consideró la pertinencia de Unidades menos especializadas y más enfocadas a los cuidados y a la coordinación asistencial, y también que estas Unidades debían establecerse en todos los niveles hospitalarios, así como consolidar un hospital de referencia para actuaciones más específicas, en un centro de nivel I. Por tanto, una vez realizado el análisis de las respuestas a las encuestas, y unificando tanto criterios de organización interna de los servicios como la experiencia con la que cuentan en la atención a estas patologías y la experiencia de ELA Andalucía, se propuso:

- La atención de la ELA en todos los centros del SSPA según su nivel asistencial, mediante unidades de coordinación.
- La constitución de una Unidad de Referencia para el SSPA, liderada por la UGC Intercentros de Neurología, Hospital Virgen del Rocío-Hospital Virgen Macarena de Sevilla.
- La constitución de un grupo de trabajo para desarrollar los documentos de asistencia a la ELA en el SSPA, que formarán parte de los documentos del itinerario clínico de ELA.
- Profundizar y mejorar en aquellas situaciones detectadas como puntos débiles: establecer las indicaciones necesarias en técnicas diagnósticas, minimizar el tiempo de espera de los resultados y de las consultas, mejorar la relación interniveles entre Atención Hospitalaria, Atención Primaria y EGC.
- Comunicación y difusión de los documentos pertinentes.

### SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN

En diciembre de 2010 se designó oficialmente por la Dirección Gerencia del SAS a la Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Neurología de los Hospitales Virgen del Rocío - Virgen Macarena como Unidad de Referencia del Sistema Sanitario Público de Andalucía para ELA. En este momento está finalizando la elaboración de la **Guía Asistencial de la Esclerosis Lateral Amiotrófica** en el SSPA, documento que da soporte a la Unidad de Referencia y a todas las Unidades del SSPA que proporcionan asistencia a pacientes y familias afectadas por ELA. Debemos destacar en esta experiencia de muchos meses de trabajo, la generosidad de todos los profesionales a los que hemos implicado y complicado en este proyecto y la madurez de una asociación como ELA Andalucía, de la que aprendemos.



## 2. Unidad de Atención Integral al Paciente con ELA

### Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

#### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

El objetivo global en la atención de los enfermos/as de ELA debe ser garantizar a las personas afectadas una asistencia con el nivel de especialización que requieran en cada momento, de acuerdo a la evolución de su enfermedad.

La persona con ELA debe sentirse cuidado y para ello es imprescindible que tenga una referencia continua respecto a sus médicos. Debe ser el mismo equipo, compuesto por personas concretas con conocimientos específicos sobre ELA, el que se encargue de la atención y solución de sus problemas. Estos/as pacientes requieren consultas continuas sobre las complicaciones, tanto físicas como psicológicas, que van surgiendo día a día y somos sus médicos los que les ofrecemos una asistencia continua y personal.

El Equipo Multidisciplinar facilita la continuidad de cuidados mediante la coordinación entre Atención Hospitalaria y Atención Primaria, así como Asociaciones de pacientes y Servicios Comunitarios. Se ha identificado un aumento en la supervivencia y de la calidad de vida de las personas con ELA que son atendidas por Equipos Multidisciplinares así como menor número de hospitalizaciones y estancias más cortas que los que son atendidos en forma convencional.

El circuito que sigue la persona afectada dentro del proceso de Atención Integral y a lo largo de la evolución de la enfermedad se adapta a un esquema temporal de base, sobre el que se realizan modificaciones de acuerdo a la situación personal de cada paciente y teniendo en cuenta las incidencias que surgen:

- o Consulta de Neurología:
  - o Cada 3 meses.
  - o Análisis cada 6 meses (efectos 2º medicación, estado nutricional).
- o Consulta de Neumología:
  - o Valoración inicial y cada 6 meses si no existe afectación respiratoria.
  - o Cada 3 meses si existe afectación respiratoria.
- o Consulta de Nutrición: se inicia cuando se detectan signos de disfagia y periodicidad cada 3 meses.
- o Consulta de Rehabilitación: cada 3 meses, con programa continuado de fisioterapia.
- o Contacto con Gestora de casos y Asistencia Social: seguimiento continuo.

La puerta de entrada persona afectada con ELA al circuito de la Atención Multidisciplinar, la constituye el momento en el que el Neurólogo realiza el diagnóstico.

#### Ámbito de actuación:

Toda persona con diagnóstico o alta sospecha de Esclerosis Lateral Amiotrófica en el ámbito del HU Virgen del Rocío y su área de Referencia.

#### INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

El funcionamiento del Equipo se basa en protocolos asistenciales unificados y coordinados, así como protocolos de investigación. La dinámica de funcionamiento consiste en la valoración y descripción de problemas y necesidades en un plano físico (control de síntomas), emocional (nivel de comunicación e información, adaptación a la enfermedad, autoimagen), social (cuidado principal, familiares, amigos), terapia ocupacional (adaptación al medio donde vive, actividades físicas de la vida diaria) y fisioterapia (mejora de la calidad de vida).

Cuando la enfermedad se encuentra en una fase moderadamente avanzada se contacta con Cuidados Paliativos para ir preparando los cuidados necesarios para la fase III de la ELA

Las actividades se concentran en:

- Atención directa de pacientes y familiares tanto en el hospital.
- Facilitar la atención a la persona afectada mediante consulta de Acto Único el mismo día por parte de todos los profesionales implicados.
- Actividades regulares de trabajo interdisciplinario.
- Formación interna y externa.
- Evaluación de resultados.
- Soporte y conexión de otros recursos.
- Investigación clínica y básica.

### CIRCUITO DE ATENCIÓN AL PACIENTE CON ELA

La entrada al circuito se produce generalmente por parte del Neurólogo ante una persona con alta sospecha de ELA. Es derivado para una primera valoración por parte de Neumología y Rehabilitación. En este momento es valorado también por la Enfermera Gestora de Casos que se convertirá en el referente y eje principal para la coordinación de las citas y de los cuidados de las personas afectadas. De forma precoz o, ante la aparición de los primeros síntomas de disfagia, es citado también al Servicio de Nutrición.

Puntos clave:

- La persona afectada dispone en todo momento del teléfono de la EGC que coordinara las citas y cursará el transporte según necesidades.
- Desde su primera evaluación, la EGC, contacta con la enfermera referente del Centro de Salud correspondiente creándose así el enlace con el Médico de Atención Primaria responsable de la persona afectada.
- De esta forma, se le garantiza a la persona enferma una atención individualizada, rápida y adaptada a las cambiantes necesidades de la patología.
- Todas las visitas se realizaran el mismo día y, preferiblemente, en un único punto dónde se concentrarán los distintos especialistas
- En caso de requerir ingreso hospitalario (realización PEG, traqueostomía, etc) la EGC coordina el proceso. La atención a la persona con ELA hospitalizado seguirá siendo competencia de su especialista referente del Equipo Multidisciplinar.
- La EGC, de acuerdo con los distintos especialistas, facilitará los trámites necesarios para la gestión del material ortoprotésico necesario.
- El primer contacto con la Unidad de Cuidados Paliativos / Hospitalización Domiciliaria, se realizará a sugerencia de cualquier miembro del equipo, personalmente o, a través de la EGC
- Una función esencial del Equipo Multidisciplinar es prevenir las posibles complicaciones, preparar e informar adecuadamente a la persona afectada y familiares para la toma de decisiones en las fases más avanzadas evitando cualquier situación crítica o inesperada

De esta forma, el desenlace final podrá ser afrontado con serenidad y en el ámbito más adecuado según los deseos y circunstancias de cada paciente.

### 3. Programa de Neurofisioterapia en pacientes de ELA

#### Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

**Instituciones y entidades implicadas:** H. U. V. Macarena (SAS) Unidad de Neurociencias, Servicio de Neurología, Consulta de Neurofisioterapia Bio-funcional Virgen de los Reyes (I+D+I) y Hospitalización Planta de Neurología. UGC medico responsable Dr. Guillermo Izquierdo Ayuso. Fisioterapeutas: Anja Hochsprung y Beatriz Heredia Camacho.

#### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

Teniendo en cuenta la situación económica actual y el hecho de que se deben optimizar los recursos disponibles, hemos planteado este modelo de atención de fisioterapia, en parte implicado, en un proyecto de investigación que se lleva a cabo en nuestro hospital.

Partiendo de la demanda de las personas afectadas y, debido a que es una enfermedad que cursa con secuelas físicas que afectan a la funcionalidad y como consecuencia a la calidad de vida en cuando a la independencia. Este colectivo requiere principalmente la atención de fisioterapia de forma privada. Consideremos, desde la fisioterapia, que esto lo debe de asumir la sanidad publica de manera sostenible por lo que hemos planteado y llevamos a cabo este modelo.

Nuestra propuesta consiste en atender a la persona afectada desde que se sospecha el diagnóstico de ELA. Así, partiendo de las primeras necesidades de la persona afectada y las personas cuidadoras que así lo deseen, se establece el inicio del programa de fisioterapia, adaptándolo a cada fase de la evolución de enfermedad y a la realidad específica de cada familia. Hasta el final de sus días de forma continuada y sin interrupciones.

Nuestro objetivo principal en el programa es que la propia persona y sus cuidadores/as asuman el proceso de enfermedad, pasando a ser “sujetos” activos dentro de sus posibilidades y poder así, influir en la mejora de su calidad de vida.

Con esta participación activa, también se pretende crear un ambiente de motivación que estimula a la persona con ELA y a sus cuidadores/as, para convivir mejor con la enfermedad en su entorno social de referencia. Nuestra atención consiste principalmente en formar e informar a la persona afectada y a la persona cuidadora en el programa de fisioterapia.

#### Objetivos:

- Mejorar las condiciones físicas de los/las pacientes para tener mejor calidad de vida y el manejo de la fatiga.
- Reducir el dolor físico en cada momento de la enfermedad de la persona afectada o cuidador/a, sobre todo el causado por sobrecargas físicas o malas posturas.
- Mejorar la capacidad pulmonar, el patrón respiratorio, o manejo de la tos.
- Mejorar y mantener a la persona afectada el mayor tiempo móvil. Principalmente que se pueda mantener de pie y caminar, que es fundamental para nuestra calidad de vida.
- Facilitar información comprensible sobre lo que la persona con ELA y sus cuidadores/as pueden hacer acerca de las condiciones físicas, para su paulatina aceptación, reconociendo las posibilidades y limitaciones que implica.
- Enseñar a la persona y al cuidador/a a estimular, motivar y fomentar la realización de actividades para la integración comunitaria.
- Estimular a la persona afectada y al cuidador/a para la superación del aislamiento social.
- Informar al cuidador/a y al paciente sobre los recursos en ayudas técnicas disponibles en el mercado, así como el adecuado manejo de las mismas en cada momento evolutivo de la enfermedad.
- Intercambiar dificultades, dudas y posibles soluciones desde la experiencia de todos.
- Ofrecer un soporte de apoyo y comprensión dado, por los pacientes y cuidadores/as que comparten un mismo problema.

#### Ámbito de actuación:

El Programa “Neurofisioterapia en pacientes de ELA” se enmarca dentro de la UNG Neurociencias, del Servicio de Neurología, tanto en la hospitalización Neurología, como en la consulta de Fisioterapia Virgen de los Reyes.

Está dirigido personas afectadas con ELA y cuidadores/as (sesiones Individuales simultaneas) con las siguientes particularidades:

- La persona ingresa en el HVM y desde el primer día laboral es valorado e inicia los cuidados de fisioterapia de forma individual.
- Las personas cuidadoras reciben formación grupal de manejo del paciente y formación en higiene postural en el manejo del paciente “concepto 24 h.”.
- Los profesionales que atienden a la persona afectada actúan como equipo interdisciplinario.
- Se deriva de inmediato tras el alta, a través de interconsulta, al paciente a la consulta de Neurofisioterapia del Virgen de los Reyes para entrar en el programa de fisioterapia ambulatoria. Sin Lista de espera.
- Se derivan, a través de interconsulta, a las personas de la consulta de Neurología con diagnóstico de sospecha o confirmación de ELA o enfermedad de motoneurona, a la consulta de Neurofisioterapia de Virgen de los Reyes para participar en el programa ambulatorio. Sin lista de espera.
- Se lleva a cabo una valoración y se inicia un programa individualizado de fisioterapia cada miércoles de 8- 15h. En Virgen de los Reyes.
- En cualquier momento que ingresa en nuestro hospital, la persona será atendida en días laborales de lunes a viernes en este programa indiferente del motivo de ingreso.

## INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

El Programa de Fisioterapia requiere una participación activa, por parte de las personas afectadas y los cuidadores/as, obteniendo con ello un proceso dinámico de participación que ofrezca a la persona la oportunidad de ser agente activo en el desarrollo de su enfermedad.

El Programa “Neurofisioterapia Biofuncional” presenta los siguientes aspectos:

- Actitud de aproximación positiva a la enfermedad, Movimiento es calidad de vida.
- Espacio para la información.
- Contacto con otras personas afectadas y cuidadores/as.
- Valorar y desarrollar un programa de Fisioterapia que se adecua en cada momento a la evolución de la enfermedad.
- Entrenar la resistencia a la fatiga. Por ello el programa de Fisioterapia es un concepto activo donde está implicada la persona afectada y el cuidador/a de 24h y en optimizar las posiciones y la movilidad del paciente.
- Estimulación de la marcha activa dentro de las posibilidades.
- Estimulación de la bipedestación y el equilibrio dinámico (el ser humano es un ser bípedo por naturaleza), con las adaptaciones necesarias en cada momento. Prevenir dentro de lo posible las caídas.
- Activación neuro-sensitivo-motriz para continuar con movimientos activos funcionales para la vida cotidiana.
- Corrección de patrones posturales anómalos, que provocan descompensaciones ortopédicas y dolor.
- Manejo respiratorio específico, para paliar la restricción respiratoria progresiva y afrontar adecuadamente situaciones de estrés respiratorio y expulsión de secreciones. Se estimula la tos eficaz y se participa cuando el paciente requiere el uso de sistemas de asistencia a la tos o a la respiración.
- Manejo adecuado del dolor, a través de medios físicos al alcance del paciente en su propio entorno socio-familiar.
- Programa de electroestimulación y biofeedback.
- Programa de acupuntura para la fisioterapia.
- Programa de fisioterapia para mejorar la alimentación ( electroestimulación funcional, Kinesiotape, Postura, y técnicas respiratorias).
- Contamos con la combinación de diversos conceptos y enfoques de fisioterapia.
- En todos estos aspectos, el papel de la familia se vuelve cada vez más importante, y por tanto, la educación y el acompañamiento a la familia por nuestra parte se vuelve fundamental.
- Acompañar a la persona afectada y a sus cuidadores/as en sus últimos días desde la fisioterapia, y junto al equipo paliativo que los atiende en ese momento.
- Apoyando a las familias, mediante intervenciones que supongan una mejora en la carga y estrés, que pueda conllevar la convivencia con la persona afectada. No sólo una sobrecarga psíquica sino física. Por ello, también atendemos al cuidador/a para enseñarle ergonomía en el manejo del paciente.
- Nuestro programa, respeta la voluntad de la persona afectada en cuanto a su decisión de seguir acudiendo a la Unidad de Fisioterapia, donde se seguirá el tratamiento con abordaje específico del dolor, de la funcionalidad respiratoria, disminución de la fatiga y del manejo postural. Por el contrario, si la persona ya no puede, o no quiere, continuar con el programa a domicilio, para lo cual se contacta específicamente con el Servicio de Fisioterapia de la Asociación ELA Andalucía (ya que nuestros recursos no atienden el paciente en su domicilio), se le instruye a la familia y siempre se estará disponible para cualquier duda o dificultad que se presente. Así como en la hospitalización, donde se acompañará a la familia en el manejo de la persona afectada y se continuará el programa de cuidados paliativos desde la Fisioterapia.

El programa cuenta con dos fisioterapeutas.

## SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN

El programa cuenta con una base de datos de la evolución de las personas atendidas desde julio de 2011 (dentro del proyecto investigación aprobado por la Comisión de Ética de nuestro Hospital y de los consentimientos firmados de las personas afectadas), además de un cuestionario de satisfacción.

## 4. Procedimiento de Acto Único en pacientes con ELA

### Hospital Comarcal Infanta Margarita. Cabra, Córdoba.

**Autor:** J. Alejo Ortegón Gallego, Enfermero Gestor de Casos

#### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

Las personas afectadas con ELA son captados en el Hospital Comarcal por diversas vías de entrada, siendo la principal la realizada por derivación directa de Enfermería Gestora de Casos del Hospital de referencia, en nuestro caso, del Hospital Regional Universitario Reina Sofía de Córdoba.

Al tratarse de un proceso con afectación progresiva de la función respiratoria, deglutoria y motora, se deteriora el estado ventilatorio, nutricional y locomotor. Todo éste conjunto de progresivas alteraciones conlleva, así mismo, una progresiva limitación en la calidad de vida de las personas afectadas y sus familias.

Es por tanto necesario intervenir desde múltiples disciplinas, haciéndolas converger en el denominado Acto Único con el fin de facilitar a la persona y su familia una atención sanitaria continuada en la que se une a los elementos científico-técnicos la calidad humana. Como profesionales somos conscientes del recorrido y curso clínico asociado a la enfermedad. Un camino que es desconocido para el propio paciente y sus familias. Facilitarlo en la medida de nuestros recursos sanitarios y posibilidades reales deben ser un deber y un compromiso profesional.

#### INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

Los casos diagnosticados en el Hospital de Regional Reina Sofía, que tienen como referencia el Hospital Comarcal Infanta Margarita, de Cabra, son derivados para seguimiento por las Unidades de Neumología, Nutrición Clínica y Rehabilitación, así como, la continuidad de la atención desde el centro de Atención Primaria.

Tras comunicación telefónica entre Enfermería Gestora de Casos de ambos hospitales, se introduce el nuevo caso en un circuito de atención preferente en el que es revisado en el Hospital Comarcal en función de la evolución de la enfermedad y en todos los casos, en Acto Único.

En esta línea de trabajo, el hospital concierne una entrevista con el/la cuidador/a principal de la persona afectada. En dicho encuentro de captación se recogen datos referentes a la unidad paciente/familia. Se elabora un genograma familiar identificándose a los miembros que conviven en el mismo domicilio. Al mismo tiempo, se exploran las necesidades del paciente siguiendo el modelo de valoración de V. Henderson, así como, el grado de información que posee la persona afectada y resto de familia. En esta primera cita, se aborda la recomendación de tomar contacto con el tejido asociativo, y más concretamente con la asociación ELA Andalucía, dando folleto informativo e información a través de la página web.

Por último, junto con la información indicada, también se entrega a la persona que asiste en la entrevista de captación, normalmente la cuidadora, una tarjeta de visita con los datos del Enfermero Gestor de Casos del Hospital, con el nº de teléfono, horario de atención y correo electrónico. En este primer encuentro, se pretende generar confianza por parte de la familia en el Equipo Asistencial, lo que permitirá un mejor afrontamiento a la enfermedad por parte de la familia y del propio paciente. Esta familiaridad nos llevará a plantear, en el momento más adecuado en cada caso, las Voluntades Vitales Anticipadas, o al menos, conocer el deseo de la persona afectada.

Dado que todos los casos presentan, en mayor o menor medida, afectación del estado ventilatorio, nutricional o rehabilitador; se acuerda la primera visita de seguimiento en función de las recomendaciones de la Unidad de Neumología del hospital regional y del estado de la persona afectada.

Inicialmente la unificación de citas era gestionada desde la Unidad de Atención al Usuario, siendo en la actualidad la Unidad de Accesibilidad la que permite con más facilidad la unificación consecutiva de las citas y en el siguiente orden de atención: Neumología-Nutrición-Rehabilitación.

Las sucesivas citas se generan en función de la evolución de la enfermedad. No existen pautas de tiempo establecidas para las revisiones. Se establece la temporalidad según cada caso pudiendo, la persona cuidadora, adelantar la revisión contactando telefónicamente con Enfermería Gestora de Casos del Hospital y comunicando la necesidad de revisar a la persona afectada.

De modo gráfico queda como sigue:

HOSPITAL REGIONAL  
→ NEUMOLOGÍA / NEUROLOGÍA  
Informes Clínicos con petición de  
seguimiento

Los casos son diagnosticados en las unidades de neurología. Tras ser enviados inicialmente a Neumología, determinan la procedencia de continuar seguimiento desde Hosp. Comarcal. Se contacta con EGC y se comunica el caso.

Se comunica a E.G.C. para  
derivación a Hospital Comarcal

HOSPITAL COMARCAL DE REFERENCIA  
E.G.C. captación del caso.  
PRESENTACIÓN como profesional y cita para entrevista de valoración.

El circuito de atención especializada se inicia con EGC. Recepción documentación clínica de derivación. Contacto telefónico con el paciente y familia. **ACOGIDA Y PRESENTACIÓN.**

HOSP. COMAR. REFERENCIA  
E.G.C. → UNIDAD DE ATENCIÓN A LA CIUDADANÍA. Solicitud de ACTO ÚNICO: NEUMOLOGÍA + NUTRICIÓN + APARATO LOCOMOTOR → emisión de citas → E.G.C. → Comunicación al paciente y familia.

Al disponer el Hospital de Unidad de Accesibilidad, se solicitan las citas para el mismo día.

Se obtienen las citas en formato papel. Se comunica al paciente por teléfono y se envían por correo al domicilio.

HOSP. COMAR. REFERENCIA. Día de la cita:  
E.G.C. Recepción y acogida paciente / familia. Valoración general y nivel de conocimientos en la ELA. ACOMPAÑAMIENTO (si precisa) a CONSULTAS DE:

NEUMOLOGÍA

NUTRICIÓN

APARATO LOCOMOTOR

Una vez entrado en el circuito de atención compartida, las citas futuras son obtenidas por el mismo procedimiento de acto único gracias a la colaboración con la Unidad de Accesibilidad, que al disponer de acceso informático a todas las citas de los especialistas, insertan en las fechas convenidas las revisiones necesarias que requiere el paciente.

A todo ello se une el permanente acceso telefónico con Enfermería Gestora de Casos para cuando la familia ó el propio paciente lo deseen.

Igualmente, los especialistas en neumología establecen contacto telefónico interhospitales cada vez que el caso lo requiera.

## SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN

Queda manifiesta así, la estrategia de comunicación personalizada que se lleva a cabo a través de Enfermería Gestora de Casos, al constituir dicha figura un referente profesional de apoyo y asesoramiento en la asistencia sanitaria especializada.

Enfermería Gestora de Casos recepciona al paciente y familia. Mantiene entrevista de captación. Valora los conocimientos que tiene la familia sobre la enfermedad, así como, informa sobre el tejido asociativo existente como apoyo a las familias afectadas con ELA.

La valoración de la unidad familiar se realiza igualmente en la misma entrevista con la realización del genograma. Se obtienen datos referentes a la estructura y dinámica familiar, relaciones entre los miembros y otros datos de interés. El primer encuentro finaliza con la revisión de los informes médicos emitidos, así como, las recomendaciones de revisiones en los periodos de tiempo estimados en cada proceso.

Se acuerda con la persona afectada/familia la notificación a la mayor brevedad (en todos los casos gestionados ha sido < 7días) de la unificación de citas. Esto es así, debido a que es necesaria la participación de la Unidad de Atención a la Ciudadanía que al tener acceso informático a las citas de todas las especialidades del hospital, es capaz de estructurar una fecha única y en horarios consecutivos: es el denominado procedimiento de ACTO ÚNICO.

En cada consulta, se emite la recomendación de revisión en el período de tiempo que cada caso requiera unificándose cada una de ellas en función del avance de la enfermedad.

Cada persona afectada es un caso único y, cada familia responde con manifestaciones diversas. Fruto del progresivo encuentro entre Enfermería Gestora de Casos así como con los especialistas, se desarrolla una relación terapéutica basada en la información y el acuerdo sobre los dispositivo de apoyo a los tratamientos más adecuados en cada fase según las evidencias científicas disponibles.

Todo ello configura un vínculo de relación usuario-persona afectada que fortalece la confianza terapéutica que hace más llevadero el camino de la enfermedad que tanto afectado/a como familia y profesionales habrán de recorrer juntos.

## 5. Formación en el manejo multidisciplinar en el domicilio de pacientes con ELA.

### IAVANTE (Fundación Pública Andaluza para el Avance Tecnológico y Entrenamiento Profesional)

**Autor:** Dr. José Ángel García García

#### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

La escasa prevalencia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y el nivel de complejidad de sus cuidados hacen que el manejo de estos pacientes en el domicilio no siempre sea el adecuado. No obstante, la dificultad de los sujetos con ELA en fases avanzadas de su enfermedad para su traslado a un área hospitalaria conlleva la necesidad de realizar un abordaje sobre la mejora de la formación de la asistencia domiciliaria de las complicaciones de esta enfermedad.

Dentro del Plan Andaluz de Cuidados Paliativos se recomienda la necesidad de la formación para poder proporcionar una atención integral a la persona en situación terminal y su familia. También, en el marco del Plan Andaluz de Enfermedades Raras, que incluye la ELA, se observa la importancia de formar a profesionales sanitarios que van a realizar la atención integral del paciente con ELA en domicilio garantizando la asistencia a estas personas por profesionales con un nivel de competencias adecuado: control de síntomas, manejo de los problemas respiratorios, apoyo psicológico, apoyo social desde una perspectiva multidisciplinar...

Finalmente, es necesario abordar una estrategia precoz con la persona afectada y sus familiares sobre los cuidados paliativos futuros del sujeto con ELA. En este sentido, a nivel del Sistema Sanitario Andaluz disponemos de herramientas útiles donde los sujetos pueden anticipar su voluntad vital, sobre todo en patologías como la ELA, donde algunas complicaciones son esperables que ocurran en el curso de la enfermedad y cuyo abordaje dependerá de la decisión que en su momento tomen el paciente y familiares.

#### Objetivos generales

- Adquirir conocimientos y habilidades que faciliten la atención a las personas con ELA en el ámbito domiciliario.

#### Objetivos específicos

- Identificar las necesidades físicas y psicoemocionales de afectados/as con ELA y su familia.
- Adquirir los conocimientos necesarios para la valoración adecuada y seguimiento de los síntomas en las personas con ELA y su familia.
- Incorporar habilidades en el manejo de la Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI), las cánulas de traqueostomía y la Gastrostomía Endoscópica Percutánea (PEG).
- Adquirir conocimientos acerca de la importancia de la planificación anticipada en la persona con ELA.

#### Ámbito de actuación

Estos talleres van dirigidos a aquellos profesionales que atienden a la persona con ELA en el ámbito domiciliario y, en especial, a los profesionales de los recursos convencionales del Sistema Sanitario Público Andaluz (Atención Primaria y servicios generales hospitalarios) y de los recursos avanzados de Cuidados Paliativos (Equipos de Soporte domiciliarios).

#### INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

El programa consta de dos fases:

- Fase no presencial, de 21 días de duración, donde el alumno dispone de material en distintos soportes para completar su formación teórico-práctica en las distintas áreas del curso, así como la participación en foros de debate y reflexión sobre la materia de la actividad.
- Fase presencial, de 8 horas de duración, impartida por los profesionales implicados en la atención de la persona con ELA en domicilio y sus posibles complicaciones. Este taller se realizará en distintos puntos de la geografía andaluza para poder llegar al máximo número de profesionales implicados que lo soliciten.

#### SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN

Para evaluar el programa se dispondrá de encuestas de satisfacción de los docentes y alumnos, que servirán para conocer la opinión sobre el curso de formación, así como, conocer propuestas de mejora para futuras ediciones.

## 6. Unidad de Ventilación Mecánica Domiciliaria (UVMD)

### Hospital Universitario San Cecilio de Granada

**Autores:** Dra. M.E. Yuste Ossorio, Dra. S. Narbona Galdó, Dra. R. Ramírez Puerta, Dr. J. Martos López.

#### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

Parece comprobada la eficacia de la Ventilación Mecánica Domiciliaria (VMD) en pacientes con procesos neuromusculares y alteraciones de la caja torácica, en cuanto a la mejoría de su calidad de vida, supervivencia, y tolerancia al esfuerzo con disminución de los costes.

Los beneficios que se esperan a nivel individual, cuando se indica VMD a cualquier persona con ELA son: disminución de la sintomatología derivada de su enfermedad, disminución en la morbilidad asociada a su proceso, aumento de su esperanza de vida y la mejora en su calidad de vida.

En líneas generales, el éxito de la VMD, o lo que es lo mismo, el que ésta proporcione los beneficios que se espera de ella en términos de eficacia, eficiencia y efectividad, va a depender de:

- a) Aspectos Médicos, lo que incluye no solo el diagnóstico de la enfermedad de base, con su pronóstico, grado de severidad y evolución propia, sino también el grado de dependencia del ventilador en horas por día y la limitación motora que conlleve su enfermedad.
  - b) Disponibilidad de recursos, financieros, sociales y familiares.
  - c) Condiciones psicosociales, englobando el estado mental del paciente, el grado de cooperación del mismo, su nivel cultural y educativo y también el de su entorno familiar.
- Aunque es la aceptación y grado de compromiso familiar, el factor más importante en este proceso.

#### INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

La Unidad de Ventilación Mecánica Domiciliaria (VMD) es un dispositivo asistencial dependiente de la UVI del Hospital Universitario San Cecilio de Granada con sede en la tercera planta del Hospital de San Rafael. La unidad de VMD que cuenta con 11 camas y un despacho, sito en la misma planta, desde donde se organiza el trabajo (primera valoración de pacientes derivados desde distintos servicios y hospitales de la provincia de Granada, seguimiento de las personas incluidas en el programa, resolución de interconsultas, atención a los familiares y entrenamientos en técnicas de aerosolterapia, tos mecánica, ventilación mecánica...). El desarrollo de este programa intenta adaptar y crear una infraestructura capaz de planificar, coordinar y evaluar todo el proceso.

Esta infraestructura contempla recursos humanos multidisciplinares, recursos materiales de equipamiento y fungibles, así como, recursos financieros, encaminado todo ello a prever las necesidades de pacientes y cuidadores/as, anticipándose a cualquier tipo de problema que pueda surgir. Esta unidad desde 1998 intenta proporcionar atención integral, incluido el rango hospitalario y en el domicilio, a personas del área de salud de Granada que precisan cuidados respiratorios avanzados por determinados tipos de patología y que, en algunos casos, hubieran precisado su atención en una UVI de manera permanente por precisar de ventilación mecánica (VM) parcial o permanente.

La cobertura asistencial es de 24 horas, de lunes a viernes en horario de 8 a 15:00 con presencia física de un médico y DUE del equipo perteneciente al programa, y entre las 15:00 horas a 8:00 del día siguiente hay atención continuada por cuenta de un médico localizado para los problemas que pudieran surgir en los pacientes ingresados en la sala del H. San Rafael. La Atención Hospitalaria en la unidad de VMD de San Rafael cuenta con personal de enfermería (una por turno) y 2 auxiliares. Para la atención urgente a pacientes en domicilio se han establecido procedimientos de respuesta específicos a través de los centros de coordinación de urgencias con conocimiento por parte de los familiares y de sus cuidadores/as principales.

Las alteraciones de la bomba ventilatoria independientemente de su causa, son la principal indicación de la VMD (Tabla 1). Destacando que entre 60-65% de nuestros pacientes están diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica o enfermedad de motoneurona.



TABLA1: PATOLOGÍAS CON INDICACIÓN DE VMD EN NUESTRO PROGRAMA.

NEUROLÓGICO	MUSCULAR	ALTERACIONES DE LA CAJA TORÁCICA
SISTEMA NERVIOSO CENTRAL - Síndromes de hipoventilación central sin déficit cognitivo ni coma . Primario, Síndrome de Ondina . Secundario: trauma, ... - Síndrome de Arnold-Chiari	DISTROFIA MUSCULAR - Enfermedad de Duchenne - Distrofia de Becker - Distrofia fascio-escápulo-humeral - Distrofia de cinturas	CIFOESCOLIOSIS TORACOPLASTIA HERNIAS DIAFRAGMÁTICAS
MÉDULA - Lesiones medulares traumáticas altas - Mielomeningocele - Siringomielia.	MIOTONÍAS - Distrofia miotónica de Steiner - Distrofia miotónica de Thomsen	
ALTERACIONES DEL ASTA ANTERIOR - Poliomieltis - Esclerosis lateral amiotrófica	MIOPATÍAS - Congénitas - Metabólicas	
NERVIOS PERIFÉRICOS - Neuropatías . Enfermedad de Charcot-Marie-Toth . Enfermedad de Dejerine-Sottas - Lesiones del nervio frénico - Síndrome de Guillen-Barre.	MIOSITIS - Dermatomiositis - Polimiositis	
ALTERACIONES DE LA SINAPSIS - Miastenia gravis	PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA	

Un hecho común en todos estos procesos, es la fatiga muscular que en definitiva no es más que la disminución de la fuerza que puede ser realizada o mantenida por el músculo, secundaria al esfuerzo y reversible mediante el reposo que afecta fundamentalmente a musculatura respiratoria. La disminución de los volúmenes pulmonares, el patrón respiratorio rápido y superficial y la incapacidad para generar presiones espiratorias suficientes como para producir tos eficaz, favorecen la formación de atelectasias y retención de secreciones, provocando hipercapnia e hipoxemia, agravada ésta por el desacomodo en la relación ventilación perfusión secundaria a estas alteraciones. El riesgo de morbilidad y mortalidad en la insuficiencia respiratoria, se ha correlacionado con el incremento de la hipercapnia y con la limitación para generar un flujo espiratorio adecuado como para producir tos eficaz, lo cual es un motivo más a tener en cuenta a la hora de plantearse la VMD en estos grupos de pacientes.

Pueden ser candidatos a VMD aquellos pacientes no pediátricos de la provincia de Granada que acepten de forma explícita todo lo que conlleva el formar parte de un programa de VMD, una vez que han sido correctamente informados, tanto él/ella como sus familiares directos. Así mismo, el entorno familiar donde se va a integrar el/la paciente, ha de cumplir unos requisitos mínimos de nivel higiénico-sanitario.

En aquellos casos en los que la persona afectada opta por ventilación mecánica invasiva (VMI) o ventilación mecánica no invasiva (VMNI), dentro de los procedimientos ofertados por el programa de VMD, el entrenamiento de esta técnica se ha de individualizar, supeditándolo al avance en la comprensión y adquisición de habilidades por parte de cada paciente y su familia, así como al grado de discapacidad del mismo, ya que estos pueden ser desde autosuficientes para su cuidado, hasta totalmente dependientes de su cuidador/a.

En la UVMD consideramos importante que sea el paciente el que tome la decisión de las medidas-tratamiento que desea tener, no imponemos ningún tratamiento, es el paciente el que decide si quiere aerosolterapia, tos mecánica, VMNI o VMI, es el paciente el que decide si quiere traqueostomía. Les informemos de todo esto en la consulta o ingresado y se respetan sus decisiones, que a su vez puede cambiar cuando desee y tendrán el apoyo del equipo en los momentos que lo necesiten.

Los programas de entrenamiento han de incluir, al menos, los siguientes aspectos, adaptándolos a las necesidades de cada paciente:

#### A) Conocimientos de los equipos y sus posibles problemas:

1. Ventilador
  - Fuentes de alimentación
  - Patrón de datos del ventilador
  - Significado de las alarmas
2. Tos mecánica
  - Aplicación mediante mascarilla /pipeta/ traqueostomía
  - Patrón de la TOS MECÁNICA
3. Aerosolterapia
4. Circuito / tubuladuras
5. Humidificador
6. Aspirador de secreciones
7. Baterías utilizadas
8. Oxígeno suplementario
  - Bala de oxígeno
  - Concentrador de oxígeno
  - Oxígeno líquido
9. Bolsa neumática de ventilación manual (ambú®)
10. Pulsioxímetro
11. Limpieza, cuidados y mantenimiento de todos los equipos

## **B) Cuidados y autocuidados:**

1. Manejo de la vía aérea
  - Conocimiento de la cánula de traqueostomía
  - Conocimiento de cánulas especiales: fenestrada, anillada, fonadora,...
  - Cambio de la cánula
  - Hinchado y deshinchado del neumotaponamiento
  - Manejo, en su caso, de una cánula especial
  - Conocimiento de la mascarilla y de su colocación
  - Conocimiento de los arneses de sujeción de la mascarilla
  - Humectación y limpieza de la nariz.
2. Conexión y desconexión del ventilador
3. Cuidados del estoma traqueal
4. Técnica de aspiración de la vía aérea
5. Paso de la cama a la silla y viceversa
6. Deambulación
7. Ejercicios de extremidades
8. Fisioterapia y quinesioterapia respiratoria
9. Sistemas de comunicación
  - Cánulas fenestradas
  - Cánulas parlantes
  - Válvulas tipo Passy-Muir (fonadora)
  - Laringófono, ABCdario ...
10. Medicación
11. Nutrición. Alimentación
  - Programación y realización de peg, en uvi.
  - Manejo de peg
12. Cuidados del hábito intestinal
13. Úlceras por decúbito
  - Prevención
  - Tratamiento

## **C) Posibles urgencias y emergencias:**

1. Pérdida de la energía eléctrica
2. Fallo del ventilador
3. Problemas de la vía aérea
  - Neumotaponamiento
  - Obstrucción
  - Decanulación
  - Sangrado
4. Infecciones (signos y síntomas, prevención)
5. Vacunaciones
6. Parada cardíaca / respiratoria: Soporte vital básico con equipo

## **SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN**

### **D) Sistemas de control y seguimiento. Adaptado a las necesidades del paciente**

1. Plan de consultas.
  - Revisiones cada 2-3 meses en función de su situación clínica.
2. Activación del sistema de emergencias.

## 7. Cuidados Paliativos. Experiencia del Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

**Autor:** Dr. Jaime Boceta Osuna. Unidad de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos. HUVVM.

### JUSTIFICACIÓN, DESCRIPCIÓN GENERAL Y OBJETIVOS

En nuestro hospital se creó hace tiempo un grupo de trabajo interdisciplinar de ELA. El grupo está coordinado por un Neurólogo, el Dr. Patrignani, que atiende habitualmente este tipo de enfermedad, y su compañero de profesión el Dr. Benítez, de Neumología. El equipo interdisciplinar lo componemos profesionales que habitualmente atendemos a personas con ELA en sus diversas necesidades y fases evolutivas, y nos reunimos periódicamente para mejorar nuestra formación y coordinación y para analizar casos, de modo que logremos una mejora continuada de la asistencia.

### INTERVENCIONES Y/O ACTIVIDADES

La Enfermera de Enlace suele actuar como nexo de unión entre nosotros, facilitando el que hagamos hueco en nuestras agendas para ver al paciente cuando viene al hospital. Así, no resulta raro que un paciente que viene a Rehabilitación sea valorado también por Nutrición, o si viene a Neurología lo vea también el Neumólogo, etc.

También facilitamos una valoración precoz por parte de la Unidad de Hospitalización Domiciliaria y Cuidados Paliativos, lo cual permite incluir a estas personas y sus familias en un programa de cuidados paliativos domiciliarios, a modo de atención compartida con su médico y enfermera de Atención Primaria. Además, esa atención compartida precoz facilita la valoración de las preferencias de la persona sobre su grado de información y participación en la toma de decisiones, de modo que, si es ese su deseo, podamos planificar qué medidas de soporte se aplicarían y cuales no en caso de que la enfermedad produjera insuficiencia respiratoria o dificultad para la alimentación e hidratación por boca.

Para muchas personas supone un alivio poder hacer esa planificación anticipada, e incluso registrarla a modo de "testamento vital" en el registro de Voluntad Vital Anticipada. Sin embargo, otras prefieren no hablar de estas cuestiones y delegan la mayor información y participación en las decisiones en sus familiares cuidadores, lo cual también respetamos.

### SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN

En ambos casos, el seguimiento a lo largo del tiempo nos permite valorar periódicamente esas preferencias, que pueden cambiar, y asegurarnos de que la atención que planificamos como equipo asistencial sea respetuosa con los valores y preferencias de las personas a las que atendemos.

La tarea de apoyo a los cuidadores/as resulta prioritaria en nuestra experiencia, y suele estar coordinada con la enfermera de las personas cuidadoras.

Pero cuando de verdad se plantea un reto a nuestra capacidad de reacción como grupo de trabajo es cuando una persona ingresa, y de nuevo suele ser la Enfermera de Enlace la que nos avisa y coordina a unos y otros. Ya sea en planta de Neurología o de Neumología, es admirable comprobar como unos y otros profesionales se van poniendo a disposición del médico responsable para hacer la valoración integral de necesidades y atender dichas necesidades de la mejor manera posible. Para mí, como médico de Cuidados Paliativos, resulta enormemente enriquecedora esta experiencia, y me parece interesante poder darla a conocer en estas líneas.



## ANEXO I: HISTORIAS DE VIDA: BIOGRÁFICOS

RELACIÓN DE BIOGRÁFICOS HISTORIAS DE VIDA		
Nº / Nombre	Narrado por	Título
1. María Jesús	Persona afectada	“La recuperación es posible”
2. Ana	Persona afectada	“Un motivo para vivir cada día”
3. Ramón	Persona afectada	“Como una piña”
4. Santos	Persona afectada	“Me gustaba arrodillarme delante de su silla”
5. Raquel	Hija de persona afectada	“Archipiélago familiar, cada uno en su isla”
6. Isabel	Personas cuidadoras	“Fue todo tan rápido”
7. Antonio	Persona cuidadora	“No hay nada que hacer”
8. Pedro	Persona afectada y persona cuidadora	“Tenemos que hacer tantas cosas”
9. Salvador	Persona afectada	“Un abrazo sin respuesta”
10. Nacho	Personas cuidadoras	“Nos enseñó a vivir y a morir”
11. Manuel	Persona afectada y persona cuidadora	“La vida da muchas vueltas”
12. Jesús	Persona afectada	“La solidez de una buena comunicación”
13. Adilia	Persona afectada	“El ratón, cordón umbilical de vida”
14. Carmen	Personas cuidadoras	A lo que puede conducir el “pacto de silencio”
15. Rocío	Persona afectada	“No te rindas” es el título de una canción

## RESUMEN BIOGRAFICO 1: María Jesús / “La recuperación es posible”

### Los previos a la enfermedad

Me llamo María Jesús, tengo 33 años y desde 2007 tengo una compañera llamada ELA. Sevillana, modelo ocasional para alguna revista y amante de los viajes, comienza a trabajar a los 23 años como azafata del AVE “por esa época también conocí a Rubén, mi actual pareja”.

### Recorrido vital con la enfermedad

Hace cinco años, con tan sólo 29 años, la vida de esta joven dio un giro radical. Llegó la ELA y con ella las lágrimas y la desesperación. “Al principio fue muy duro, pero poco a poco fui aprendiendo a vivir con mis limitaciones. Papá y mamá se han llevado la peor parte, tuvieron que dejarlo todo para atenderme las 24 horas del día. Creí que después de la muerte de mi hermano, mi enfermedad les hundiría. A ellos y a Rubén les debo todo”.

La ELA ha recludo a María Jesús en su propio cuerpo que no responde a ninguno de sus deseos de movimiento, pero su mente sigue lúcida. Positiva, en vez de hundirse se ha hecho más fuerte. Hoy, después de casi cinco años del diagnóstico, Rubén sigue con ella, la visita todos los días y los fines de semana los pasan juntos, lejos de la casa materna. “Hace unos días estuvimos en un concierto de música hasta las tres de la mañana”.

Y es que pese a las limitaciones, se puede seguir viviendo, viajando, disfrutando y amando. “Mientras pueda, seguiré luchando y plantándole cara a la enfermedad. Tengo muchas esperanzas, sé que tarde o temprano, aparecerá un antídoto que nos curará a todos”.

### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- Lágrimas, desesperación, angustia... es difícil encajar en plena juventud que tienes ELA, nadie está preparado emocionalmente para este diagnóstico, y menos con 29 años y feliz.
- Amor incondicional de pareja, este es sin duda un fuerte pilar de apoyo.
- Compromiso y unidad familiar es la herramienta esencial en la batalla contra la ELA pero, ¿quién apoya y guía a las familias en el abrupto y cambiante camino de la ELA?

La Esperanza es una emoción que remite al futuro, es una llama de luz que ilumina deseos y anhelos, sin ella estaríamos perdidos en una tristeza profunda...

- Deterioro importante de la salud psicológica del padre. Se echa en falta apoyo psicológico a la unidad familiar, ya que la noticia es un golpe duro para la persona enferma y para sus progenitores. Es cierto que toda la familia intenta apoyar al paciente pero, con cierto desconocimiento y negación de la enfermedad.

## RESUMEN BIOGRAFICO 2: Ana / “Un motivo para vivir cada día”

### Los previos a la enfermedad

Como María Jesús, 4.000 personas en España viven con ELA. Ana, con una hija de dos años, también tiene ELA. “Nunca piensas que algo así te puede ocurrir a ti con 36 años, así que no estás preparada psicológicamente para ello”.

### Recorrido vital con la enfermedad

En poco tiempo, la discapacidad le obliga a dejar su actividad laboral, sus quehaceres cotidianos, tampoco podía ocuparse de su hija. Su vida personal se hundió y con ella, su matrimonio.

Tengo, le llaman “suerte”, una ELA de progresión lenta, llevo casi 6 años. Mi ELA me permite hacer una vida en cierto modo “normal” y a menudo me siento integrada en sociedad. A pesar de mis grandes limitaciones, me olvidé de la gravedad y pienso que no soy como los demás pero ¿quién quiere ser como los demás? Antes era como los demás y me sentía con limitaciones, eran diferentes pero también las tenía, ¿quién no las tiene? solo que no se exteriorizan como cuando tienes una enfermedad como la ELA.

Esto es una caca, yo es que evito pensar, vivo el día a día haciendo cosas como todo ser viviente. Tuve mi merito hasta asimilar y superar mis problemas familiares y la ELA. Ha sido muy difícil salir e incluso te confieso que varias veces me planteé quitarme de en medio, estaba totalmente hundida y destrozada, mi marido solo sabía decirme que estaba loca y que yo no podía ocuparme de mi niña, de tantas veces como le escuché decirme “tu no puedes” me hizo despertar y ponerme el chaleco antibalas, luchar por mi hija.

La ruptura familiar fue un duro golpe, peor aun que mi enfermedad. Lloré mucho. Me derrumbé y me levanté, tuve que hacerlo. Ahora tenía otro frente abierto, luchar por la custodia compartida de mi hija. La ley no se lo pone fácil a las personas dependientes.

Con el tiempo lo conseguí. Ahora, Alba pasa los días conmigo y, por las noches duerme en casa de su padre que la lleva al colegio por la mañana. Actualmente vivo un momento de calma, una tregua que aprovecho viviendo sin freno. Aunque también tengo mis días bajos.

Ana recupera las ganas de vivir y desborda todo su amor en su hija que acaba de cumplir cuatro años. Y es que la mejor medicina en la ELA: la sonrisa de un hijo.

### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- La ruptura familiar, se produce en muchas familias con ELA en casa, pues no todos los entornos son iguales. Tal como Ana afirma, “esto es peor que la enfermedad”, la persona con la que has decidido compartir tu vida, te abandona ante las dificultades...
- Compromiso del diagnóstico, con éste estalla todo su entorno: laboral, familiar, salud, cambio de domicilio y búsqueda de uno nuevo independiente de casa de sus padres para cumplir uno de los requisitos necesarios para compartir la custodia de su hija.
- Lucha por la custodia compartida de la hija que, en principio recaería en el padre. Frente de lucha abierto más importante que su salud.
- Derroche de amor en la hija.
- También hay días bajos que se alternan con días de mayor ánimo y ganas de pelear contra la enfermedad. Esta es una característica común en todos los pacientes con ELA.
- Este relato pone de relieve la necesidad de apoyo psico-socio-sanitario regulado en el entorno de las personas afectadas por la ELA, ya que por sus especiales características azota todos los ámbitos de la vida de la persona ello repercute en su empeoramiento.

### RESUMEN BIOGRAFICO 3: Ramón / “Como una piña”

#### Los previos a la enfermedad

Para Ramón, 52 años, todo comenzó con debilidad en las piernas y pérdida de destreza en las manos. Emigrante en Alemania, trabaja desde que era apenas un adolescente y su vida es feliz junto a su mujer y sus dos hijos ya mayores.

#### Recorrido vital con la enfermedad

Es en este país donde el neurólogo le diagnostica ELA, la enfermedad más grave que existe. Le explica las posibles consecuencias, pérdida completa de la movilidad y del habla, traqueotomía... matiza que cada enfermo/a tiene su propia evolución y que todo esto puede tardar mucho en llegar, aunque la esperanza de vida es de dos a cinco años.

El doctor trató de ser lo más comedido posible, aún así, el mazazo fue muy grande. Depresión, mareos, noches enteras sin dormir, miedo...

Ya hace doce años del diagnóstico. Afortunadamente su ELA es de las lentas, “de las buenas”. Su compañera apenas le deja caminar y minuto a minuto se va llevando su voz pero... pausadamente aún puede comer. Es su gran pasión. Maite, su mujer, se ocupa de ello, piensa que si está bien alimentado tendrá más energía para hacer frente a la ELA. Su hijo Raúl se queja: ¡papá no comas tantos molletes que ahora no hay quien pueda contigo! Y es que el peso dificulta su manejo y traslado cuando precisa ayuda en las escaleras o en el baño. Aún así, todos se lo toman con optimismo y con una sonrisa. En este hogar malagueño impera la unidad y el compromiso familiar, donde su hijo, es un fuerte pilar de apoyo.

#### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- Fuerte cohesión familiar padre-madre-hijo, como una piña necesaria para la aceptación y manejo efectivo de la enfermedad. Se trasladan de nuevo a España, a su Málaga natal y aquí, con un clima más cálido comienza la recuperación y las ganas de vivir. Apoyo y disponibilidad absoluta del hijo durante los traslados de su padre, en casa o en el exterior.
- Implicación familiar y búsqueda de recursos que proporcionan autonomía por pequeña que sea: adaptación de vivienda, silla ligera y eléctrica, utensilios adaptados para comer, ordenador portátil, coche adaptado para la silla de ruedas...
- Enfoque positivo. Bromas familiares continuas.
- Búsqueda de apoyo en la Asociación para incrementar el punto de apoyo, la oportunidad para buscar recursos técnicos de ayuda para la autonomía y la calidad de vida.
- Este relato pone de relieve la necesidad de tratamiento psicológico tras el diagnóstico, porque, aunque el doctor manejó adecuadamente la noticia, el Ser Humano no está preparado emocionalmente para encajar tal veredicto. La recuperación y el sufrimiento se alargan sin ayuda emocional.



**RESUMEN BIOGRAFICO 4: Santos / “Me gustaba arrodillarme delante de su silla”****Los previos a la enfermedad**

Santos, sevillano, electricista autónomo y feliz padre de tres hijos. Su mujer es también autónoma, tiene un establecimiento de productos de electricidad.

**Recorrido vital con la enfermedad**

La sintomatología comenzó con 47 años, en verano de 2003. Un año después, el diagnóstico es definitivo, ELA. En pocos meses llega la gran dependencia. Santos necesita ayuda para todo, ha perdido la movilidad total, la capacidad del habla, de deglutir y de respirar... pero ¿cómo afecta al matrimonio y a la familia?

Pérdida de salud y de economía familiar. Dos trabajos autónomos que hay que dejar. “Como pareja nos unió ochocientas veces más, mi marido ya era muy bueno con todo el mundo, ahora era más bueno aún conmigo. Se buscaba la complicidad de mi hermana y me hacía regalos, aunque después me tocaba pagarlos a mí, él no podía hacer esa gestión... Me gustaba muchísimo arrodillarme delante de se silla de ruedas, yo le ponía sus manos alrededor de mi cuello y por mi parte, relajaba mi cabeza en sus muslos. Así me sentía protegida de todo...”

Nuestra vida social familiar (hermanos, cuñados, primos, amigos íntimos...) seguía casi como antes de que llegara la ELA. Santos no podía beber ni hablar, pero él sabía que a mí me gustaba hablar y tomar una cerveza”. Sonríe.

Sus hijos se pusieron una coraza. No querían saber nada. Beatriz tampoco quería que sus hijos sufrieran, cuando preguntaban, mamá ¿cómo está papá? Ella siempre respondía: ¡bien! Aunque nunca era así, la enfermedad traía novedades todos los días.

“Cuando pasó todo, cuatro años después, me enteré por mi yerno que mi hija lo pasó fatal, que precisó la ayuda de un psicólogo para afrontar la situación familiar”.

Hoy, esta familia ha recuperado la normalidad. Han hablado, llorado y reído todos juntos. Una piña familiar imposible de romper.

**Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora**

- Fuerte amor de pareja. Importante cimiento de apoyo para hacer frente a todos los contratiempos.
- Agotamiento de la cuidadora y morfina para continuar luchando. Las personas cuidadoras están solos con un enfermo/a grave y, a su vez el paciente está solo con su cuidador que no tiene ninguna formación.
- Incesante búsqueda de recursos que proporcionen calidad de vida al afectado/a. Se echa en falta mayor comprensión humana y proximidad del Sistema, además de inexistencia de un depósito de ayudas técnicas en préstamo o alquiler que agilice los recursos que necesitan las personas con ELA y a su vez sean asequibles para las familias que ya de por sí, tienen que soportar muchos gastos extras de adaptación en la ELA.
- Abandono afectivo hacia los hijos, es el progenitor el que precisa todos los cuidados, pero a su vez, los hijos sufren en silencio y ello le produce un daño psicológico del que es muy difícil salir sin ayuda.
- Coraza de los hijos ante la enfermedad, esta es la visión generalizada de los cuidadores/as respecto a sus hijos. Nada que ver con la vivencia de los hijos.
- Olvido del sentido de familia.
- El relato deja ver otro drama familiar, el económico. Abandono de dos trabajos autónomos que no puede ejercer este matrimonio con la llegada de la ELA. y es la fuente de ingresos de esta familia con tres hijos, A su vez, los gastos aumentan relacionados con todas las necesidades de la gran dependencia.

## RESUMEN BIOGRAFICO 5: Raquel / “Archipiélago familiar, pero cada uno en su isla parno hundirse ni hundir a los demás”

(Narrado por una hija de persona afectada y cuidadora)

### Los previos a la enfermedad

Por el año 2003/04, recuerdo que mi padre comenzó a perder fuerza en la mano derecha, al principio le impedía realizar cosas rutinarias (comer con la mano que lo hacía habitualmente, peinarse, conducir...yo le decía que se uniera al club de los zurdos como yo) pero continuamente se estaba buscando mañas para valerse por sí mismo. No aparentaba que lo llevase tan mal, ¡claro está que todo indicaba a que era un pinzamiento cervical! Este síntoma, cada vez iba a más. Sin darnos cuenta dejo de mover el brazo, por lo que su vida ya sí se veía más limitada. Las actividades más tontas, simples y cotidianas que te puedas imaginar, ya se iban haciendo un mundo. Yo soy **Raquel**, hija de Santos y Beatriz

### Recorrido vital con la enfermedad

Él era autónomo, electricista en concreto, por lo que eso de darse de baja... ni si quiera se lo podía plantear, así que continuamente tanto mi hermano como yo, nos íbamos con él para ayudarle con las instalaciones que llevaba.

Confiaba mucho en mí, yo trabajaba de tarde, pero por las mañanas estaba continuamente con él. Yo tenía carné de conducir, y como él ya no podía....me convertí en su chofer particular, Lo llevaba a los almacenes para comprar materiales, y sin tener ni idea de electricidad, siendo teleoperadora tuve que aprender a manejar cables, enchufes, herramientas... (en realidad aprendimos todos menos mi hermana la pequeña porque tenía 8 años).

No es que me gustara, pero no había más remedio, se me partía el alma cuando veía a mi padre cogerse con su mano izquierda el brazo derecho ponerlo contra la pared y gatear con los dedos para poder subir el brazo hasta llegar al punto donde me quería señalar. Ahora hay momentos en los que recuerdo esta etapa y se me viene a la mente todo lo que tuvo que sufrir mi padre viendo inmóvil, como su niña de 24 años se subía a escaleras a tocar líneas eléctricas y hacia trabajos de hombres, porque él no era capaz de mover ni un músculo de su brazo por mucho que quisiera.

Esta etapa más o menos la íbamos llevando porque no éramos conscientes de nada. Después llegó la confirmación de la enfermedad, nos lo comunicó mi madre un día almorzando, creo recordar que llegaban del médico, mi padre ni siquiera estaba presente cuando mi madre muy serena nos comentó a mi hermano y a mí que le habían diagnosticado ELA, un tipo de esclerosis no más, no nos dijo nada más. Lógicamente, yo con 24 años y mi hermano con 21, nos metimos en Internet para conocer más acerca de la enfermedad, ¡y vaya por si nos enteramos! vimos que era una enfermedad mortal y que la esperanza de vida era de 5 años, eso fue lo único que nos importo de toda la información que nos facilitaba la página. Fue un jarro de agua fría, no nos lo podíamos creer, yo particularmente me lleve dos semanas llorando sin parar, me iba al trabajo llorando, llegaba llorando, pero siempre sin que nadie me viera.

Recuerdo que mi chica (mi hermana pequeña, que nos llevamos 16 años) y yo dormíamos en la misma habitación, y ella le preguntaba a mi madre que era lo que me pasaba que lloraba todas las noches. No me podía imaginar que eso nos pasara a nosotros, que mi padre tuviera una enfermedad de esa índole, y menos cuando lo que veíamos es que no movía un brazo, pero nada más.

Esta sensación de estar reacia a la realidad y no querer verla, creo que es la culpable de la coraza que todos nos pusimos, si no veo la realidad no me hago daño y no le hago daño a nadie mostrando lo que verdaderamente hay. Ahora me doy cuenta de que he sido una cobarde, por no ser capaz de afrontar la situación, pero me superé sin yo darme cuenta hasta ahora, jamás lo reconocí.

Este lastre que nos tocó llevar, poco a poco fue cambiando nuestra relación como familia, a todos nos cambió el humor, además de la coraza, “nos hicimos un archipiélago”, todos juntos pero cada uno en su isla para no hundirnos ni hundir a los demás. Esto me lo dijo el psicólogo al que pedía ayuda. Aunque es una trágica historia, si buscamos entre líneas, podemos sacar una historia de amor preciosa.

Estoy convencida de que si mis padres no hubieran tenido la unión que tenían, hubiera sido imposible salir adelante, porque la dedicación que mi madre ha tenido con mi padre entre muchas otras cosas... creo que muy pocas personas son capaces de hacerlo. Siempre han sido una pareja muy dinámica, siempre estaban de tapas, viaje, rodeados de amigos... esto siempre lo han intentado mantener y creo que les hizo mucho bien, ¡porque suficiente cárcel ya tenía él en su propio cuerpo, como para también quedarse encerrados en casa!, aunque por otro lado no hizo tanto bien porque las personas que estábamos alrededor veíamos una realidad ficticia, y como supuestamente lo llevaban bien... nos creíamos que no había nada en que ayudar.

En una ocasión, en concreto las bodas de plata de mis padres, mi madre le dedicó unas palabras a mi padre, yo creo que jamás se podría imaginar que fueran tan certeras. Muy emocionada (y eso que ya es difícil ver a mi madre flaqueando) le dijo que ella sería la fuerza que le faltaban a sus brazos, yo añadiría... y sus piernas, y sus pulmones y.... se convirtió en su sombra, mi madre llegó a olvidarse por completo de ella para atender a mi padre noche y día (ahora me doy cuenta de que en realidad todos lo hicimos, todos nos olvidamos de que ella estaba ahí y que nos necesitaba

mas que nadie). Era el pilar de mi padre y no se podía derrumbar, y encima, yo también le reprochaba que no la tenía como madre, me sentía muy sola sin el apoyo de ninguno de mi familia, en 3 años que llevaba casada, se puede decir que mis padres vinieron a mi casa 2 o 3 veces y por poco tiempo y todo por culpa de la ELA.

Sin ser enfermera ni gustarle ni mucho menos la profesión (siempre ha dicho que no servía para eso), mi madre tuvo que aprender lo primero a manejar la maquina cpap/bipap, ya que mi padre tenía apneas del sueño (punto en contra para esta enfermedad), a hacer aspiraciones tanto por nariz como por boca, manejos posturales, asistencia a tos tanto con maquina como manualmente, manejar tubo PEG, rehabilitación y un sin fin de cosas no muy agradables en muchas ocasiones y menos viéndoselo a la persona que mas quieres ( y como no se lo hacia, si la Seguridad Social en estos casos de pacientes los dan por desahuciados, son demasiado costosos como para mantenerlos).

Cogió tal experiencia, que cuando venían “los del 112” por cualquier alerta, le decían, que qué más le iban a hacer si ella lo había hecho todo. En el hospital con las enfermeras igual, no había paciente y acompañante más buenos que ellos, ya que las enfermeras no tenían ni porque entrar en la habitación, ella se encargaba de todo.

Siempre le ha dedicado a mi padre una sonrisa, unas palabras alentadoras, siempre le estaba levantando el humor, aunque no tuviera fuerza ni para mirarse, estaba con parches de morfina y nadie la atendimos, no vimos lo mal que lo estaba pasando y sola, todo para que mi padre sobre todo no sufriera y no se sintiera como la carga que estaba siendo.

Lo más duro de esta enfermedad, es que sabes que cada día que pasa es para ir a peor, no tienes la esperanza de que se detenga (aunque mi padre siempre tuvo la esperanza de que algún ensayo clínico le salvara, se intentaba meter en todos, lástima que en ninguno pudo entrar. Pienso que esto siempre le sirvió para que siguiera luchando y nunca se rindiera).

Una virtud tanto de mi padre como de mi madre, es que creo que jamás pensaron en el mañana, fueron viviendo y afrontando el momento tal y como venía, intentando hacerlo lo mas ameno posible, cosa que yo fui incapaz, me ha dado siempre tanto miedo verme sin mi padre, jamás me imaginaba a mi madre sin él... se me inundan los ojos de lagrimas cada vez que lo pienso, porque él ya no está y toda nuestra vida ha vuelto a cambiar.

Uno de los momentos más difíciles que tuve que vivir, era separarme de ellos. Me casé y me fui a vivir al pueblo vecino, que aunque solo nos separa 3 Km. (de su casa a la mía) ya no vivía bajo el mismo techo.

No supe desvincular mi vida actual, de la que tenía anteriormente, no sabía combinar mi vida de casada con la situación que estábamos viviendo con la enfermedad de mi padre. Con esto me quiero referir a que siempre tuve un sentimiento de culpa por creer que estaba abandonándolos.

Con esta enfermedad he vivido los momento más duros y amargos de mi vida. Al inicio del relato, comentaba que tenía sentimientos encontrados, y creo que lo he descrito muy bien, porque por un lado no quería ver la realidad, por otro sufría muchísimo sintiéndome que los estaba abandonando, otro por lo que estaban pasando, por otro lado me culpaba a mi misma por no estar como mi madre ( al servicio de mi padre), pero por otro lado, era incapaz de hacer nada porque me dolía muchísimo mas, era el reconocimiento de que mi padre estaba muy mal, que poco a poco se le apagaba la llama de su vida y él siendo conciente en todo momento, mi madre lo estaba padeciendo igual.

Mi madre siempre ha intentado que yo hiciera todo lo que ella no podía, suplirla como madre, que cumpliera con sus compromisos... y tal vez por eso huí aun más. A todo esto, le sumo que estaba recién casada y tenía que consolidar mi nueva familia, y ¡hacer todo esto destrozada anímicamente...IMPOSIBLE!

Fui la única capaz de pedir ayuda y admitir que la situación me había superado. Gracias a la ayuda de un profesional en psicología, fui capaz de admitir la realidad, de afrontarla y sincerar mis sentimientos con quien más lo necesitaba, MI PADRE, necesitaba que supiera lo mucho que me dolía verlo así, que lo necesitaba y lo necesito a mi vera y me hacía y me hace muchísima falta. A mi era a las pocas personas que escuchaba, ahora entiendo que era porque confiaba plenamente en mí y también me necesitaba, al igual que me necesitaba madre. Esto lo llegué a comprender por la ayuda del psicólogo.

Todo el comportamiento que tenían mis padres hacia mí, era porque confiaban plenamente en mí y me necesitaban, necesitaban cubrir todo aquello que la ELA les quitó y debían seguir cumpliendo, y quién mejor que su niña mayor.

Considero que el apoyo psicológico es fundamental e imprescindible desde el inicio de la enfermedad, tanto para el propio enfermo/a como para los familiares. Si nosotros hubiéramos seguido una terapia desde primera hora, tal vez nos hubiéramos ahorrado muchos malos momentos, o mejor dicho hubiéramos sabido afrontarlos.

Cada etapa de la enfermedad es una piedra más en el camino, algunas eres capaz de sortearlas, pero otras... caes, caes y vuelves a caer, hasta llegar al abismo. De las que mas trabajo me ha costado superar, ver a mi padre totalmente incapacitado en una silla de ruedas y con una mascara para poder respirar las 24h. del día (que además es que sin darnos cuenta ocurrió, cuando te quieres dar cuenta ya lo tienes encima), la operación para ponerle el tubo peg, ver como le teníamos que dar de comer por la goma y él tan resignado, y lo peor... que dejara de hablar, que no nos pudiera decir nada porque ya solo emitía vagos ruidos ya que era incapaz de mover la lengua.

Entre mi padre y yo, nos comunicábamos por correo, y muy a menudo me solía escribir... “que tal estas echando el día preciosa”, lo echo muchísimo de menos.

A mi me toco escribirle, porque era incapaz de sentarme delante de él y hablarle seriamente de nada vinculado a la enfermedad sin que me pusiera a llorar (siempre hemos sido los dos muy sentimentales), que no podíamos comprar un coche nuevo adaptado a sus circunstancias, ya que en mi casa solo entraba la paga de él (mi madre tuvo que cerrar la tienda que teníamos para poderlo atender) y tenía aun a dos hijos a su cargo.

Gracias que me escucho, porque solo dos meses después él falleció. Si hubiera mas ayudas para las personas discapacitadas... mi padre tal vez hubiera tenido su coche adaptado, pero esto se considera un lujo y no una necesidad ¿y no es una necesidad un medio de transporte?

Lo curioso de la experiencia, es que después de lo ocurrido, hemos sido capaces de sentarnos y hablar de lo vivido, llegamos a la conclusión que todos estábamos con los mismos sentimientos de soledad ante el afrontamiento de la enfermedad, pero ninguno nos apoyamos en los demás. Cada uno lo vivimos más o menos distinto pero con un denominador común, la SOLEDAD e INCOMPRESION.

Actualmente, pienso después de tanto reflexionar y comprendo, que solo deberíamos tener palabras de halago hacia mi madre, ya que sin ella mi padre no hubiera tenido el bienestar y adelantos tecnológicos que tuvo a su alcance. Mi madre movió cielo y tierra para ofrecérselo y que no le faltara de nada.

Aun sigo sintiendo esa impotencia tan grande de no poder hacer nada en contra de esta terrible enfermedad, sin duda la peor que pueda haber, incluso por delante de un cáncer (y se lo que me digo).

Los primeros meses después de su muerte, eran de incredibilidad y des-ubicación, pero ahora a penas a un solo mes de su 1º año...se nota mucho la ausencia. Aun hay días que me siento mal si no voy a la casa de mis padres a verlo.

Me supongo que los periodos tras un trágico fallecimiento y mas en una persona joven son así, pero... ¡es que llevamos tanto sufrido y reprimiendo nuestros sentimientos, que ahora están aflorando todos!

Ya solo nos quedan los recuerdos y la resignación.

#### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- Búsqueda compulsiva de información en Internet. Esto entraña muchos riesgos pues no todas las páginas de información son fiables. Se echa en falta una buena comunicación del diagnóstico que, sin faltar a la realidad, infunda esperanza y ganas de hacer frente a la enfermedad con la ayuda de los profesionales sanitarios.
- No aceptación de la noticia de la ELA. Cierre de los ojos ante la realidad, si no la veo, no me hago daño y no le hago daño a nadie mostrando lo que verdaderamente hay. Incapacidad para afrontar la situación, rasgo común en todos los miembros de la unidad familiar y en todas las familias con ELA. De esta incapacidad no somos conscientes ni la reconocemos.
- “Siempre han sido una pareja muy dinámica, siempre estaban de tapas, viaje, rodeados de amigos... esto siempre lo han intentado mantener y creo que les hizo mucho bien, ¡porque suficiente cárcel ya tenía él en su propio cuerpo, como para también quedarse encerrados en casa!, aunque por otro lado no hizo tanto bien porque las personas que estábamos alrededor veíamos una realidad ficticia, y como supuestamente lo llevaban bien... nos creíamos que no había nada en que ayudar”.
- La persona cuidadora asume el rol de enfermera y un sin fin de papeles más no muy agradables, en muchas ocasiones, y menos teniendo de paciente a la persona que mas quieres (y como no se lo hacia, si la Seguridad Social en estos casos de pacientes los dan por desahuciados, son demasiado costosos como para mantenerlos)”. Se echa en falta apoyo y ayuda al cuidador/a que debe ir a la par con el paciente. Soledad del cuidador ante la ELA.
- Otra característica común en la ELA, es que las familias pierden la noción del mañana inmediato al día de hoy, jamás piensan en mañana. Viven el día a día, afrontando el momento tal y como viene, intentando hacerlo lo más ameno posible.
- Esperanza del enfermo/a en la investigación y en algún ensayo clínico le salvara. La esperanza inyecta fuerzas para seguir luchando y no rendirse jamás. Por ello, no se puede jugar con este valioso recurso.
- El apoyo psicológico es fundamental e imprescindible desde el inicio de la enfermedad, tanto para el propio enfermo/a como para los familiares. Si esta familia hubiera seguido una terapia desde primera hora, tal vez se hubieran ahorrado muchos malos momentos, o mejor dicho, hubieran sabido afrontarlos.

- El biográfico enfatiza la importancia de las ayudas técnicas y las nuevas tecnologías para la comunicación alternativa del afectado/a que, de otro modo quedaría recluido en la incomunicación con su familia y su entorno. Se echa en falta ayudas por parte de la Administración en este campo, que debería estar junto a las ayudas técnicas para la discapacidad y autonomía personal.
- Todo el núcleo familiar experimenta el mismo sentimiento de soledad ante el afrontamiento de la enfermedad, pero ninguno se apoya en los demás. Cada uno lo vive más o menos distinto pero con un denominador común, la SOLEDAD e INCOMPRESION. “Archipiélago familiar”, llamaría el psicólogo a esta sintomatología.

## RESUMEN BIOGRAFICO 6: Isabel / “Fue todo tan rápido”

### Los previos a la enfermedad

**Isabel** era una mujer de 55 años, separada y madre de cinco hijos (dos hijas y tres varones). Los cuatro mayores independientes, el pequeño, intentando abrirse camino en el mundo laboral aún vivía en el domicilio materno.

### Recorrido vital con la enfermedad

Llegan los primeros síntomas de la ELA bulbar: problemas de deglución y dificultad para articular palabras. Isabel pierde peso y, lo que en principio parecía un inicio de depresión pasó a tener diagnóstico cruel, Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Las hijas hacen un bloque y culpan al padre de la enfermedad de su madre. Su matrimonio no fue feliz. Ellas pretenden aislar a su progenitor e imponen a sus hermanos romper el contacto y la relación con el padre. Los chicos forman otro bando, sostienen que la ELA no tiene causa conocida y por lo tanto, no es el padre la causa. Reproches al padre y a los hermanos por no cortar la relación con éste, broncas familiares. Destrucción familiar.

No se puede asegurar que este mal afrontamiento del diagnóstico sea la causa, de cualquier forma, la ELA pasó por la vida de Isabel a toda máquina. Desde que comenzaron los síntomas hasta que falleció pasaron 6 meses. Hoy, casi un año después, la familia ha acrecentado sus diferencias, ya no es la misma. La ELA se ha llevado a la madre y ha azotado con fuerza el corazón de la familia.

### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- Ruptura familiar total e importante daño psicológico en sus miembros, se echa en falta ayuda y apoyo psicológico para encajar la nueva situación.
- Compromiso del diagnóstico e incapacidad para afrontar la realidad. Mal afrontamiento que complica el diagnóstico y ¿precipita la muerte?
- Casi un año después de la muerte, la familia sigue rota, sin hablarse y, algún miembro de la familia necesita ayuda profesional por una excesiva obsesión de las circunstancias pasadas y presentes en su mente que no es capaz de afrontar y superar.
- El relato refleja la soledad a la que se enfrentan las familias a este terrible diagnóstico y la incapacidad para hacer frente a un correcto afrontamiento. Los grupos familiares con ELA necesitan ayuda psico-socio-sanitaria regulada para atender las características especiales que se desprenden de esta enfermedad.

## RESUMEN BIOGRAFICO 7: Antonio / “No hay nada que hacer”

### Los previos a la enfermedad

Parece que fue ayer. Es un dicho que cobra realidad en la vida de Antonio. Han pasado veinte años desde que su mujer falleciera de ELA. Recién casados, todas sus ilusiones se truncaron un día 6 de octubre de 1991, tarde de otoño en la que conoció las siglas fatídicas: ELA.

### Recorrido vital con la enfermedad

“Aquí comienza el final de mi vida, desde entonces no he levantado cabeza. Noches de insomnio. ¿Por qué no te duermes? No lo sé, no tengo sueño. Y entre las palmas de mis manos y sin que ella se diera cuenta, las lágrimas corrían por entre los lechos de mi piel. Los días venideros fueron a peor. Las pesadillas se agolpaban luchando una con la otra. No, no podía creérmelo.

Me dicen que hay un médico en Sevilla que ha parado en algunos pacientes la enfermedad. Sin pensarlo dos veces pido consulta privada. El buen médico me pregunta:

-¿Tiene usted hijos?

-No.

-Váyase esta noche con su mujer a una discoteca y disfrute. Son siete mil pesetas.

Este doctor tenía un buen despacho en un gran centro sanitario y atendía a muchos pacientes de ELA:

-¿Quién ve a su mujer?, me pregunta.

-El doctor “X” del hospital “Y”, la ve con asiduidad.

-Pues tiene suerte porque aquí un paciente de ELA lo mandamos a su casa y ya está.

Las ayudas técnicas no existían, tampoco el seguimiento médico de los síntomas... “No me atrevo a profundizar, las anécdotas son penosas y la herida aún está abierta en mi corazón”.

“Del cansancio físico, pasaba al psíquico, de la carga afectiva al mal humor por la impotencia. No podía más, estaba agotado y hundido. No puedo seguir recordando sin que salten a mi boca mil improperios, sin que salten a mis ojos miles de lágrimas”, sus puños se cierran por el inmenso dolor.

Casi cuatro años después del diagnóstico, “Un ronquido y todo quedó negro, su alma se fue y mía también. Ninguna de las dos ha vuelto”. Antonio era profesor de Instituto, hoy, tras veinte años, psicológicamente sigue perdido. Sin rumbo, su vida está a la deriva.

### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- Lágrimas, dolor y soledad del cuidador ante la ELA, rasgos comunes en todos los cuidadores, pero que en el caso de Antonio se mantiene intacto tras haber transcurrido veinte años.
- Ruptura psicológica patológica importante en el cuidador que, dedicado en su momento a la enseñanza académica, en estos momentos está en tratamiento farmacológico.
- Falta de humanidad por parte del personal sanitario ante el diagnóstico que provoca daño emocional y mal afrontamiento.
- Desahucio y abandono terapéutico de la persona con ELA que nos deja ver con perspectiva lo mucho avanzado en este aspecto, aunque para ser fieles a la realidad, este importante cambio en cuanto a la atención sanitaria de la ELA, se ha producido en los últimos cuatro años.
- Fuerte amor de pareja, pilar estable que ayudó para la lucha mientras duró la enfermedad.

## RESUMEN BIOGRAFICO 8: Pedro / “Tenemos que hacer tantas cosas”

### Los previos a la enfermedad

Pedro es uno de los 900 andaluces que padecen Esclerosis Lateral Amiotrófica. Tiene 50 años. Su familia, con dos hijos 19 y 14 años, no es muy distinta de las demás, “desde que nos levantamos vamos con prisas porque queremos hacer tantas cosas que ni doblando las horas al día nos daría tiempo de todo. Esto, sumado al ritmo vital que nos enseña la sociedad de tanto estrés y egoísmo, con poca tolerancia y amor hacia los demás... nos hace tan ciegos y materialistas que muy pocas veces llegaremos a ver todo lo bueno que tenemos a nuestro alrededor”.

### Recorrido vital con la enfermedad

Llegaron los primeros síntomas y al año su dictamen: ELA. “Cogí una depresión tan grande, que si no hubiese sido por la intervención del buen equipo médico y sobre todo de mi mujer, hijos y resto de la familia, no la hubiese vencido”.

“Una vez superado el diagnóstico, la vida se ve de forma diferente. Vives el día a día intentando aprovechar todos esos momentos y pequeños detalles que antes no veías, disfrutando al máximo de tu familia, aprendes a pararte un momento y escuchar a alguien que necesita hablar, en ver y valorar el trabajo que se hace de una forma u otra, en ayudar a los demás. En definitiva, aprendiendo a aceptar la vida tal como es y alimentarte más de lo humano que de lo material que es lo que te llena el alma y te da paz y felicidad a tu corazón”.

Elena, es su mujer y su cuidadora. Se levanta cada mañana dando gracias a Dios por tenerlo un día más y, por tenerlo dentro de lo malo, lo mejor posible. “Llevo mi trabajo, la casa, la enfermedad de él y a mis hijos. Me he olvidado de vivir yo. Vivo para que en mi casa haya armonía, alegría y muchas, pero muchas ganas de vivir (aunque es difícil algunas veces conseguirlo).Tengo apoyo de mis amigos y familiares (emocional) y lo agradezco mucho, pero el día a día es difícil. Ni siquiera me puedo permitir venirme abajo. Estoy cansada física y emocionalmente, pero no me lo puedo consentir. Lucho diariamente para que mi marido tenga una calidad de vida lo mejor posible y tengo que agradecerse a todos los profesionales sanitarios junto con la Asociación ELA Andalucía, por la información y ESPERANZA que nos aportan”.

“Estoy tan ocupada que no quiero pararme a pensar lo cruel que es esta enfermedad, por eso intento vivir con mi marido el día a día y no pensar en lo que puede llegar a pasar. Intento tener siempre una actitud positiva y quedarme siempre con esas largas conversaciones y darnos mucho amor. Esta enfermedad te hace pararte y valorar las cosas tan bonitas que tenemos y no me refiero a lo material”, matiza Elena.

### Valor que aporta el relato para la propuesta de mejora

- El relato pone de relieve la importancia de la ayuda externa socio sanitario para afrontar la patología y la depresión ante las nuevas circunstancias vitales. Relevancia de la red de apoyo familiar y de la Asociación ELA Andalucía, así como los Grupos de Ayuda Mutua dentro del colectivo de ELA.
- Sobresale la trascendencia de contar con un buen equipo médico interdisciplinar que guíe y apoye al enfermo/a y a su familia en todo el recorrido de la enfermedad. La información y la esperanza se presentan como elementos de vital importancia durante toda la trayectoria de la enfermedad.
- Agotamiento del cuidador/a que revela la necesidad de potenciar los programas de respiro familiar por parte de Administraciones y entidades privadas de Obra Social.
- Fuerte cohesión familiar, herramienta valiosa para admitir la realidad, afrontarla y poner en orden los sentimientos.
- Incapacidad para el afrontamiento por parte de los hijos, aislamiento y silencio. Necesidad de apoyo psicológico.
- La enfermedad produce un cambio en la escala de valores vitales e importancia de las cosas sencillas y pequeñas, una sonrisa, una caricia, el tesoro de la compañía familiar, las conversaciones ...
- Abandono de la idea de mañana y de todo proyecto de futuro. Se habla del día a día, del ahora, que es lo verdaderamente importante.



## RESUMEN BIOGRAFICO 9: Salvador / “Un abrazo sin respuesta”

### Los previos a la enfermedad

Salvador es andaluz de adopción. Tiene 49 años, es padre de cuatro hijos y es policía jubilado por enfermedad. “Nunca olvidaré un 21 de junio de 2010, Día Mundial de la ELA, yo estaba viendo en la tele un programa donde estaban abordando la ELA, pensé ¡qué enfermedad más cruel! Fue justo, al día siguiente, cuando me comunicaron mi sentencia: ELA.

### Recorrido vital con la enfermedad

Usted tiene ELA, me dijo el médico, la peor enfermedad que existe. Su esperanza de vida es de 3 a 5 años. Tendrá que tomar decisiones importantes: traqueotomía, peg, voluntades anticipadas, ley de la muerte digna...

No había sido un veredicto legal, no hubo juicio, no hubo defensa ni acusación, simplemente había sido condenado, no importaba lo que hubiera hecho, nadie lo había juzgado, pero había sido sentenciado. Así me sentí y miles de preguntas llegaron a su mente, aunque todas se resumían en una, ¿Por qué?”, cuenta Salvador. Yo creí morirme en ese instante, había entrado a la consulta por mi propio pie, mis síntomas sólo eran de pérdida de destreza y movilidad en mis manos...

“Al principio me vine abajo, fue como caer en un abismo como si mi vida hubiera acabado. La idea del suicidio se cruzó por mi mente haciéndose sitio. Egoísta o no, lo tenía claro, no quería sufrir ni hacer sufrir a los demás”. Su mujer, le conoce muy bien, le leyó sus pensamientos y se los arrebató. Con amor, la lucha es posible.

La enfermedad avanza, cada día más débil, cada día más torpe, “decían que la enfermedad cursa sin dolor y sin embargo duele. No solo es dolor físico, un dolor que puedo soportar. Lo peor es el dolor que tengo en mi alma y en mi corazón, ese dolor que se siente cuando estás en esta situación, cuando sabes que haces sufrir a los demás muy a tu pesar, ¡ojalá pudiera evitarlo! Intento sonreír, pero, ¡es tan difícil! No quiero quejarme, no creo que tenga derecho, no cuando las personas que tengo a mi lado sufren igual y tratan de seguir adelante con valentía, sacando fuerzas cada día para continuar” dice.

**“El sentimiento de culpa está muy presente en nuestro día a día. Este sentimiento aflora cada vez que veo a la persona que me cuida, mi mujer, llevarse las manos a la espalda con cara de dolor después de realizar algún esfuerzo, como levantarme, acostarme, vestirme... Ella nunca se queja, pero si algo tiene esta enfermedad es que no te nubla la razón ni la visión. Y aunque sabes que no eres el culpable es inevitable sentirse así”.**

**“Mi mujer aprovecha el momento en que me levanta para darme un abrazo y siento mis brazos colgando a lo largo de mi cuerpo sin poder corresponderle por más que lo intento. Mis brazos no responden. Inevitablemente las lágrimas acuden acompañando al sentimiento de tristeza, pero intento contenerlas, no quiero llorar, intento sonreír. Es lo que mi mujer y mis hijas se merecen, porque están a mí alrededor preocupándose por mí y transformando esa tristeza en alegría y felicidad”, escribe en su diario virtual (<http://salvadormota.blogspot.com/>).**

### Elementos Esenciales

- Falta de humanidad y formación del personal sanitario que permite desconsiderar a la persona con ELA desprotegida.
- Destaca la calidad humana y bondad de la persona afectada que ayuda de forma positiva para el afrontamiento de su patología.
- Fuerte cohesión de pareja, sonrisas y caricias de la cuidadora que transforman la cruda realidad en felicidad, “... me fallan las rodillas, me cuesta moverme y, sin embargo cuando miro a mi alrededor y la veo a ella, acariciándome, sonriendo, me siento feliz, muy muy feliz”.
- Agotamiento de la persona cuidadora. Las familias hacen lo que pueden pero carecen de técnicas que pudieran, tal vez, facilitar su tarea, como por ejemplo, levantar al enfermo/a de la cama o sillón (entre dos personas siempre que se pueda, etc).
- Por su parte, la persona enferma viendo los problemas que causa, se obliga a soportar incomodidades. Hace falta un seguimiento específico... Los cuidadores están solo con un/a enfermo/a grave y, a su vez, la persona enferma está solo con un cuidador/a que no tiene ninguna formación.
- Altos y bajos en el estado de psicológico del afectado/a que coinciden con la pérdida de capacidades y llega a la depresión.

## RESUMEN BIOGRAFICO 10: Nacho / “Nos enseñó a vivir y a morir”

### Los previos a la enfermedad

Nacho fue un ejemplo de vida. Tenía 39 años cuando aparecieron los primeros síntomas. Hombre sano, deportista y curioso por la vida, lo que en principio parecía una depresión, pasó a tener un diagnóstico cruel: ELA. Natalia, la mujer de Nacho, lo recuerda así:

### Recorrido vital con la enfermedad

“Tras conocer el nombre de nuestro enemigo, nos planteamos los pasos a dar. Lo más inmediato, cómo decírselo a nuestras familias, a sus padres y sobre todo cómo afrontarlo con nuestro hijo. Sólo tenía seis años y le iba a tocar vivir situaciones que ni siquiera nosotros sabíamos aún qué nos encontraríamos. Decidimos hacerlo sin dramatismo, con la verdad por delante pero sin adelantar acontecimientos. Al fin y al cabo, no sabíamos lo que iba a pasar pero sí, que necesitaríamos todo el apoyo del mundo. Esa noche lloré, por primera y última vez en mucho tiempo. Después habría cosas mucho más importantes que hacer y yo tendría que ser la que llevara las riendas, sería las manos y los pies de mi marido.

La ELA, esta compañera indeseada apareció en verano y con mucha prisa, en 9 meses se fue. La enfermedad fue una carrera contra reloj. Pasó por encima de Nacho con toda la virulencia de un tren de mercancías, a toda máquina. La familia certificábamos sobrecogidos e impotentes, los estragos que iba perpetrándole en su cuerpo; como empeoraba de un día para otro. Las pérdidas de capacidades se encadenaban: de movilidad, de musculatura, de verticalidad del cuello, dolor, problemas respiratorios, problemas de deglución... A la par, eliminé barreras arquitectónicas de mi propia casa: desplacé habitaciones, agrandé puertas, cambié accesos a los baños, construí rampas...

Insuficiente. Comprobábamos como las diferentes ayudas ortopédicas o reformas del hogar, resultaban inservibles para cuando llegaban porque la ELA siempre nos cogía la delantera. Convertí el salón de casa en una sala de hospital y llevé a mi hijo a vivir a casa de mis padres. Quizá, esa fue una de las decisiones más dolorosas pero, yo ya no podía atenderlo como necesitaba y tampoco quería que viera a su padre sufrir de aquel modo....

A Nacho nunca le faltó la sonrisa, nunca lo escuchamos quejarse hasta que no pudo más. Durante los últimos meses teníamos línea abierta las 24 horas con todos sus médicos y enfermeros y sin embargo nuestra sensación era que siempre íbamos un paso por detrás, siempre tarde. Si regulaban el respirador esta noche, por la mañana ya no era suficiente, si marcaban una dosis de calmantes, mañana los necesitaba tres horas antes... una carrera contra reloj. Sólo contaba con la ayuda de mis cuñados, los hermanos de Nacho.

Si hasta entonces había sido una locura, cuando ingresó en el hospital fue una pesadilla. A pesar de todo, él seguía esforzándose en colaborar, en no quejarse... pero llegó un momento en que decidió que ya no podía luchar más por alargar su agonía. Se veía morir, lo sabía mejor que nadie y decidió que no quería prolongar su sufrimiento ni el de los demás. Sólo quería poder descansar...

Esa misma tarde mi hijo fue a ver a su padre por última vez. Nacho sacó fuerzas, no sé de dónde, y le dedicó una sonrisa. Fue su despedida. A su manera se despidió de todos los que le importaban: se fue quedando a solas con sus hermanos, con sus padres, y por supuesto conmigo. Me dijo: “sigue tu camino” y cuando pudo recuperar el aliento “eres única”. Después de eso sólo escuché una palabra de su boca: “morirme”. Quería que lo dejaran morir tranquilo.

Ver su cara de tranquilidad cuando dejó de respirar fue el mejor de los regalos. Había dejado de sufrir. Nos enseñó a vivir y nos enseñó a morir. Fue un ejemplo de superación, de lucha y de entrega a los demás.

Mi hijo, como hizo su padre en su día, me preguntó todo lo que necesitaba saber, resolvió todas sus dudas y empezó a superar el dolor y a tirar de mí. Yo sigo teniendo mil preguntas... por qué a una persona tan sana como él, por qué una evolución tan rápida y tan agresiva...”, concluye entre lágrimas Natalia.

### Elementos Esenciales

- Compromiso del diagnóstico que lleva asociado la depresión, incapacidad para atender al hijo y ruptura familiar provisional que agudiza el pronóstico.
- Cohesión familiar, amor que fortalece y da vitalidad a la lucha y afrontamiento de la patología.
- Incapacidad para afrontar el avance veloz de la ELA que contrasta con el cálido apoyo del equipo médico y sanitario.
- Agotamiento de la persona cuidadora, sentimiento soledad e impotencia.
- Se echa en falta la interrelación del aspecto sanitario y social de la enfermedad. Se precisa de la derivación a la figura del Trabajador Social (hospitalario, ambulatorio o de la Asociación ELA) con la finalidad de ofrecer una ayuda social personalizada que agilice la consecución de ayudas sociales, en vista al inexorable avance de esta enfermedad degenerativa.

## RESUMEN BIOGRAFICO 11: Manuel / “La vida da muchas vueltas”

### Los previos a la enfermedad

Que la vida da muchas vueltas un tópico que adopta tintes dramáticos con más frecuencia de lo que parece. De ello, dan fe Manuel y Ángela. Hasta hace poco sus vidas giraban en torno a la crianza de sus dos hijas y el trabajo en un restaurante familiar.

### Recorrido vital con la enfermedad

En enero del 2010, después de pasar unos meses cansado, empecé a cojear con la pierna derecha, yo creía que tenía algo de hueso, incluso le llegué a decir a mi mujer que creía tener una pierna más larga que otra, porque siempre que subía la escalera tropezaba con la pierna derecha. Acudí al médico de familia, que empezó a hacerme pruebas, de reflejos, fuerza... radiografías, análisis de sangre... Mientras tanto cada día que pasaba me encontraba peor, cojeaba más y me encontraba más cansado, con lo que mi mujer y yo decidimos acudir al médico privado, empecé con un Traumatólogo que me hizo una revisión general sin encontrar nada.

Después acudí al médico de familia para recoger los resultados de los análisis, saliendo todos ellos negativos. El doctor decidió mandarme con cita urgente al Neurólogo, para valorar una posible ELA. Yo no le di mucha importancia, pues un médico de familia ¿qué iba a saber de eso? Aquí fue donde yo vi el primer problema, porque me habían pedido una cita urgente y me la dieron para el 23 de marzo, ¡urgente! Pensé yo, ¿dos meses y es urgente?

Acudí al Neurólogo el día de la cita, donde después de hacerme una pequeña exploración, me mandó una resonancia y una Electromiografía con fechas comprendidas entre el 20 de junio y el 25 de julio. ¿Cómo iba yo a esperar tanto tiempo? ¿Por qué cuando hay una sospecha no se hacen las pruebas más rápidamente? ¿No se podía activar algún tipo de protocolo o acciones para agilizar las pruebas y así a su vez el diagnóstico?

Entonces fui al Neurólogo privado donde también me hicieron varias pruebas y el 20 de abril del 2010 me dio la noticia: “Usted tiene una enfermedad degenerativa de las neuronas motoras, también llamada esclerosis lateral amiotrófica, sólo existe un tratamiento, que no está demostrado que hagan nada y sólo lo podrá conseguir en la seguridad social. Aproveche el tiempo, pues esta enfermedad tiene una esperanza media de vida de 2 a 5 años.”

No se pueden imaginar la cara que se te queda después de la noticia, y mucho menos la que se le quedó a mi mujer cuando se lo conté, porque yo aquel día iba solo. Creo que el neurólogo privado no fue nada profesional, pues lo podía haber dicho de otra manera, como por ejemplo: no se preocupe, esta enfermedad no afecta al todo el mundo por igual, incluso hay gente a la que se le detiene, además la ciencia avanza muy deprisa y hay cientos de ensayos e investigaciones abiertas... Esto fue lo que me dijo el Neurólogo de la Seguridad Social, cuando acudí con el diagnóstico y me pusieron el famoso tratamiento.

Aunque yo no necesite ayuda psicológica después del diagnóstico, creo que muchos afectados/as y familiares la pueden necesitar, porque la noticia es un golpe muy duro para la persona afectada y toda la familia. Es cierto que después de diagnóstico toda la familia intenta apoyarte, pero con cierto desconocimiento y negación de la enfermedad.

Otro de los problemas que tiene esta enfermedad, es el dolor, a mí, me duele todo: el trasero de estar mucho tiempo sentado, la cintura y la articulaciones de estar mucho tiempo de la misma postura en la cama y algunos músculos, como si éstos se montarían; por eso creo que el papel del médico rehabilitador es muy importante, porque a mí me ha ayudado a mantener me algo mejor, recetándome la rehabilitación desde el primer momento, un cojín de silicona y todos los medios técnicos y mecánicos para mantener mi autonomía el mayor tiempo posible, aunque tengo constancia de que la mayoría de los casos no tienen la misma suerte que yo, y no debiera de ser así, es una patología muy cara de mantener, tanto en productos de apoyo como de rehabilitación. Otro factor importante es la rehabilitación respiratoria, donde el neumólogo y la enfermera enlace me consiguieron un espirómetro, para ejercitar el diafragma en mi casa al igual que en rehabilitación, y puedo decir que se nota.

En relación con mi vida personal y familiar, llevo cerca de once años pagando dos hipotecas, piso y restaurante-bar, en el cual trabajábamos mi mujer y yo desde entonces. Con más o menos dificultad, lo hemos ido pagando durante todo este tiempo; pero en octubre de 2010 tuve que dejar de trabajar y al mismo tiempo mi mujer, ¿quién me iba a decir a mí que con 35 años, iba a estar jubilado y con una minusvalía del 75 %? Y eso no es todo, en diciembre la familia ya sin ingresos, no podemos hacer frente al préstamo hipotecario.

Respecto al estado de ánimo, tengo momentos de tristeza, pero es difícil de describir, porque no es por mí, sino por los demás, es como si me sintiera un estorbo. Al mismo me da alegría de ver todo lo que hacen por mí, cuando creo que no me lo merezco...

La enfermedad te enseña a vivir más intensamente, a apreciar todas aquellas pequeñas cosas y hacerlas grandes, momentos y acciones que antes no apreciaba y a disminuir aquellos grandes problemas que tanta importancia se le daba.

Así de bien se explica Manuel en su blog. En Vivir con ELA (<http://ela-miexperiencia.blogspot.com/>) narra su día a día, sus sueños, sus vivencias, sus agradecimientos...

“Es muy duro lo que nos ha tocado vivir, pero con fe, y ganas de luchar por la vida, seguro que esto no puede con nosotros”, matiza su mujer.

#### Elementos Esenciales

- Destaca la humanidad y bondad de Manuel. Fuerte cohesión familiar y sólido pilar de apoyo en su mujer y cuidadora.
- Deterioro físico progresivo que genera gran ansiedad ante la incertidumbre de un diagnóstico. Las pruebas complementarias deben agilizarse dentro de lo posible en cada caso. Cuanto más pronto sabes qué te pasa, mejor puedes organizar tu vida mientras te vales por ti mismo.
- Falta de formación del personal sanitario que se permite desconsiderar a la persona desprotegida.
- Compromiso del diagnóstico que provoca una ruptura económica familiar importante y embargo.
- Agotamiento de la persona cuidadora y a su vez, incesante búsqueda de recursos que proporcionen calidad de vida a la persona con ELA.
- Positividad familiar a pesar de la adversidad, aprecio de la vida y de las cosas sencillas. Esperanza.

**RESUMEN BIOGRAFICO 12: Jesús / “La consistencia de una buena comunicación”****Los previos a la enfermedad**

Muchas personas afectadas por ELA narran en un blog sus experiencias conviviendo con la ELA. Es el caso de Jesús. En su diario de internet (<http://www.elaandalucia.es/blog-de-jesus-marchal.html>) caben reflexiones, premios, preguntas, intervenciones en los medios de comunicación, fotos, análisis de información científica referente a la ELA... Un paño en el que vuelca su experiencia vital desde una doble perspectiva: médico y paciente de ELA.

**Recorrido vital con la enfermedad**

Con 38 años le llegó el diagnóstico de ELA. “Mi mujer lloró, pero no conmigo. Llamó a mi hermano Rafael y le contó que yo tenía ELA. Nunca hemos llorado juntos. No sé si es bueno o malo. Lo cierto es que desde la enfermedad de mi hija no hemos derramado ni una lágrima juntos. Pensamos que hay que luchar día a día, con optimismo, formando una piña con los niños. Disfrutando de cada momento. Sin dejar que un diagnóstico, una enfermedad sobre la que no podemos actuar de ninguna forma, nos impidiera ser felices”.

Por otro lado, decidí visitar a un neurólogo del que me habían dado la mejor de las referencias en el tratamiento de la ELA. Resultó ser una persona amable, positiva, consciente de lo que tenía frente a sí y, no obstante, abrió ventanas, brindó ánimos y me hizo ver los muchos y trascendentes granos de arena que restaban por caer del reloj de mi vida. Tras realizarme una minuciosa exploración y confirmar el diagnóstico, me refirió con detalle los pormenores de la enfermedad, contestando y aclarando cuantas dudas le planteaba. En ningún momento me habló de esperanza de vida, de complicaciones al final de la enfermedad, del sufrimiento que conlleva, etc. La verdad es que, en ese momento, esa información no me importaba. Ahora se trataba de conocer, de asomarme al camino que se abría ante mí.

Aquél médico se ha convertido en un faro que iluminó aquellos momentos y que sigue alumbrando mi camino. Año tras año acudo a su consulta y, he de reconocer que durante estos años ha sido uno de los pilares que soportan todo el complejo andamiaje que he tenido que montar para afrontar la enfermedad. Su seguridad, el profundo conocimiento de la enfermedad, su realismo (que no pesimismo), su forma de infundir ánimo, unidos a la empatía que dominó nuestra relación desde el primer encuentro, se han convertido en uno de los muros de carga de la estructura sobre la que año a año, visita tras visita, levanto y sostengo mi vida.

Ahora tocaba recomponerlo todo, que armar una nueva vida, que planear estrategias y desarrollar tácticas contra este nuevo enemigo. “Veía que la arena del reloj que quedaba a mi vida, podía y debía ser lo importante. El cariño de los míos haría que cada granito, cada minuto, tuviera un nuevo sentido y, así, todos juntos, era sin duda la mejor manera de afrontar lo que venía”, reflexiona.

“Ahora, con 46 años y nueve de enfermedad, soy un gran dependiente. En nuestro día a día lo que no sobra es gente. Llama mucho la atención cómo se van quitando de en medio algunos que parecían buenos amigos e incluso algunos familiares, pero en el camino de la enfermedad uno se encuentra a personas que están dispuestas a compartir algo contigo, aunque no te toquen nada”.

Estos, son algunos de los párrafos escritos en su bitácora, un lienzo en el que derrama reflexiones, se asoma a la realidad y entra en contacto con otras personas afectadas. Su blog, es una fuente en la que buscar experiencias y sentimientos con los que sentirse reflejados. Punto de referencia para otros enfermos/as que buscan en Internet apoyo emocional e información. “Porque a pesar de todo, se puede aspirar a ser feliz y se puede hacer felices a los demás”, frase que repite con mucha frecuencia Jesús.

**Elementos Esenciales**

- Fuerte unión familiar donde destaca la humanidad y bondad de Jesús. Los hijos, energía para luchar día a día contra la ELA.
- Refugio del paciente en su Fe y en sus propias creencias que le proporcionan la fuerza necesaria para seguir adelante, y es que lo mejor de la persona no lo puede afectar la ELA.
- Ayuda externa de cuidadores que ayudan a sobrellevar la enfermedad sin agotamiento de la persona cuidadora principal.
- Solidaridad de Jesús y sólido referente dentro del colectivo de personas con ELA, debido a su condición de médico y paciente. Disponibilidad para ayudar dentro de sus posibilidades: escritos sobre la ELA, reflexiones, traducción de textos al español, explicación de avances científicos en lenguaje sencillo y comprensible para todos los lectores...
- Blog personal, importante herramienta de apoyo y ayuda mutua en red, con lectores de todas partes del Planeta.
- A veces, subidas y bajadas de ánimo, algo común e inevitable entre las personas con ELA.

## RESUMEN BIOGRAFICO 13: Adilia / “El ratón, cordón umbilical de vida”

### Los previos a la enfermedad

Adilia conoce a Jesús a través de Internet. Mujer de sonrisa fácil y con gran sentido del humor, tiene 56 años, tres hijos y lleva cuatro años compartiendo su vida con la ELA. Casi 1.500 días con una compañera que le ha arrebatado su movilidad y su voz y, poco a poco va llevándose su respiración. “Lo cierto es que nunca es buen momento para caer enferma pero a mí me tocó justo cuando me preparaba a disfrutar un poco de mi tiempo y descansar, ya que la pequeña de la familia acababa sus estudios... Ahora tienen sus casas donde casi nunca pueden estar...”

### Recorrido vital con la enfermedad

En 2007, cuando le diagnosticaron la enfermedad neurodegenerativa, no sabía utilizar el mando de la tele, ni teclear una máquina. Ni con dos dedos. Ahora tiene un blog propio (<http://adiliaaires.blogspot.com/>). Y es que la necesidad obliga. El ordenador se ha convertido en el único medio para comunicarse con su familia, con sus médicos y con el mundo exterior. Una tecnología que le permite seguir dirigiendo su casa. Cierta autonomía, dentro de lo posible.

Escribe así de bien: “Mi ritmo a la hora de manejar el ratón me hace renunciar a muchas de las cosas que se me ocurren contar... Lo que me frustra no es la importancia que tenga lo que vaya a decir, sino la sensación de aislamiento y atrofia mental, que casi es peor que el físico. No me gusta, ya lo sabéis, escribir sobre mi enfermedad, que ya bastante tengo con sufrirla...”

No obstante, hoy haré una excepción porque hay cosas que la gente debe saber y que solo las pueden contar quienes las viven. Yo creo que hay una carencia en la ELA de suma importancia, que es el factor psicológico. No me refiero a que haya que ocultarle al paciente su estado, ni mucho menos... Los afectados necesitamos ayuda, está claro que un enfermo/a no le cuenta a su familia lo que realmente supone su situación de dependencia. Los que tenemos hijos nos sentimos una carga para ellos y no quiero ni pensar en aquellos que además, no tienen suficientes medios económicos.

Una persona incapacitada no es un mueble. Hay que acercarse a menudo, porque muchas cosas pueden hacernos pasar un mal rato, desde la postura, el mosquito que no te deja en paz, la mascarilla que se ha movido...

Mis hijas dicen que parezco la princesa del cuento... pero mejor dar un poco la lata y que luego tengamos la noche en paz... Tengo que hablar del apoyo respiratorio del que no puedo prescindir. Tampoco puedo prescindir sin ordenador...” escribe.

En su diario virtual comparte su día a día con la enfermedad, poesías que reflejan su estado de ánimo, anécdotas familiares de rutina. Situaciones, a veces difíciles, que ella describe con un enfoque personal y divertido. “Quiero que sepas que tus escritos nos ayuda a los demás, estemos enfermos o no” le escribe alguien en un comentario. “Eres una heroína. No es porque seas mi madre, pero es que eres mi ejemplo a seguir en la vida. Estás llena de virtudes. Te quiero”, le anota su hija Reyes.

Adilia ha hecho muchos amigos por Internet. Más de un centenar de seguidores fijos leen su blog. Muchos de ellos de otros países. Porque la ELA, como la Red de Internet, es Universal.

### Elementos Esenciales

- Compromiso del diagnóstico, deambular de consulta en consulta sin un diagnóstico cierto y constante deterioro físico. Lentitud de las citas con especialistas y de las pruebas.
- El factor psicológico del que tanto se habla... simplemente la familia lo encajó como pudo. Apoyo inexistente.
- Piña familiar y reparto de rol de cuidador. Adaptación positiva a la pérdida de capacidades.
- Búsqueda incesante de recursos que proporcionen calidad de vida a la persona. Importancia del tema de la comunicación debido a la pérdida del habla y de la movilidad que produce la ELA. Pánico de la persona afectada a que la separen de su familia en las consultas médicas.
- Acomodaciones caseras para luchar contra la ELA. Las familias hacen lo que pueden pero carecen de técnicas para facilitar esta tarea, como por ejemplo, levantar a la persona de la cama o sillón.
- Por su parte, al persona afectada, viendo los problemas que causa, se ve obligado a soportar incomodidades. Aquí es donde hace falta un seguimiento específico.
- Los cuidadores/as están solos con un enfermo/a grave, y a su vez, la persona enferma está sola con un cuidador/a que no tiene ninguna formación.
- Apoyo de la persona afectada en la red global de internet, herramienta que le facilita la interacción y el intercambio de experiencias al solventar las barreras espaciales y de tiempo.

**RESUMEN BIOGRAFICO 14: Carmen / “A lo que puede conducir el pacto de silencio”****Los previos a la enfermedad**

Carmen tenía 56 años cuando le diagnosticaron la enfermedad. Era una mujer muy activa, con sus dos hijas ya casadas, cuidaba de cuatro nietos. De pronto, sin aviso previo, un día de febrero llegan los primeros síntomas bulbares, dificultad para hablar, dificultad para comer... después de muchas pruebas el dictamen fue claro, ELA.

**Recorrido vital con la enfermedad**

El Neurólogo, no explica el diagnóstico a la paciente, sino a sus hijas. El mundo se les viene encima. “Me sentí hundida, derrumbada, incapaz de hacer frente a las nuevas circunstancias. A mi madre no le podía decir lo que tenía y a mi padre no sabía cómo explicárselo. Sentí mucha impotencia, angustia, dolor y mucho, mucho miedo”, cuenta su hija Irene.

Manuela pierde mucho peso, ya no podía comer debido a su afectación. Ella piensa que su dientes ya no le responden, llevan muchos años con ellos, decide sacárselos y cambiarlos por una buena dentadura.

Eso no era más que una suposición, el verdadero motivo era la debilidad de los músculos que intervienen en la deglución pero, la familia no sabe cómo comunicar la ELA a la madre. Irene le acompaña al dentista y comienza la extracción dental.

La ELA avanza veloz y Carmen pronto pierde la movilidad de las piernas y la destreza de sus manos. Su dependencia familiar se acrecienta. Las riñas familiares también. Papá es una persona mayor y no puede cuidar él sólo a mamá. Mamá por su parte, no quiere que entre en casa una cuidadora externa, dice que ya se las arreglaran ella y papá. Y es que, como no conoce el diagnóstico, no pueda afrontar la enfermedad, ni luchar contra ella.

“Mi hermana y yo nos peleamos por cualquier motivo, nos reprochamos cualquier cosa. Por otro lado, estaba la familia de cada una de nosotras. Yo tengo dos hijos pequeños de 2 y 4 años, ya no los puedo llevar al parque, ellos demandan mi atención, con mi marido también discuto. De casa de mi madre me voy al trabajo y, del trabajo a casa de mi madre. ¡Esto no es vida, no puedo más!”, cuenta Irene.

Destrucción de tres familias, peleas y riñas. Compromiso del diagnóstico, desesperación y angustia por la ELA y por la imposibilidad de atender a padres y la familia propia. Carmen murió a los seis meses del diagnóstico.

**Elementos Esenciales**

- Compromiso del diagnóstico y ruptura de tres núcleos familiares.
- Ocultación del diagnóstico a la persona con ELA con consecuencias devastadoras para todos los miembros de la familia y, de forma especial para el afectado/a que no puede colaborar en sus cuidados y tratamiento. Se acelera el empeoramiento deterioro de la persona afectada.
- Desesperación y angustia. Se precisa ayuda y apoyo para el paciente, sus cuidadores/as y familiares, con el fin de evitar el sentimiento de desamparo y soledad que de forma lógica se produce en la ELA.
- Aunque este biográfico no es un ejemplo, es importante que la familia continúe reconociendo a la persona afectada como autónoma, que le ayude a llevar una vida independiente dentro de sus posibilidades y le apoye en sus propias decisiones.
- La cuidadora principal busca apoyo en la red social de ELA. Importante soporte de ayuda en los blogs de pacientes que hay en la web de la asociación.

## RESUMEN BIOGRAFICO 15: Rocío / “No te rindas, es el título de una canción”

### Los previos a la enfermedad

Rocío es madre de dos niñas, de 4 y 6 años. Tiene 33 años y, hace cuatro, tras el nacimiento de su hija pequeña, aparecieron los primeros síntomas de la enfermedad. Lo que en principio parecía agotamiento físico, más tarde confirmaría la enfermedad: ELA. Con ella llegó la angustia, la desesperación y las lágrimas, muchas lágrimas. Y miedo, mucho miedo “no por mí, sino por mis hijas, ¿quién las cuidará si no tienen a su madre?”

### Recorrido vital con la enfermedad

Hoy, superada esta etapa, es una mujer positiva que ama a su familia y a la vida. Hace dos meses que tiene un blog personal (<http://misilencioahorahabla.blogspot.com/>) y así, de bien se explica:

“Llevo más de 3 años con esta enfermedad y estoy aprendiendo mucho del ser humano. El poder que tiene la mente sobre todas las situaciones que hay en la vida. En mi caso, desde mi enfermedad, he aprendido lo unidos que están el ánimo y la actitud a ella. Me atrevo a decir que es la base del estado en que me encuentre cada día y puedo asegurar que el día que me levanto con ánimo, con ganas de disfrutar de la vida, todo se magnifica para bien, ando mejor, hablo mejor, me canso mucho menos, sonrío por cualquier motivo, tengo ganas de arreglarme, incluso los que me rodean son más felices, como si mi estado de ánimo también tirara de ellos.

En cambio, cuando estoy desanimada, el día por soleado que amanezca se convierte de color gris, los síntomas de la enfermedad se agravan, sé que va avanzando implacable como el tiempo y esto es así, pero a mí lo que realmente me importa es el día a día, porque cuando me levanto mal trato de hacer todo lo posible para estar mejor, veo una película de risa, escucho música, intento mantener mi mente ocupada con las cosas que me gustan como la decoración o la fotografía y estos pequeños detalles hacen que esté mejor...

No te rindas es el título de una canción de Mana que escuché la primera vez con Carlos, mi marido, me dio muchas fuerzas porque es lo que me transmiten día a día toda mi familia, sin ellos estaría perdida como si viajara sola en un barco sin controlar el timón, cada día se levantan con el propósito de hacerme feliz. Es increíble como el AMOR tiene la capacidad para que el ser humano tenga tanto poder para entregarse y dedicarse a la persona que ama.

Tengo que reconocer que esta enfermedad me ha arrebatado mucho físicamente pero emocionalmente creo que me dado más, además de vivir la vida con más intensidad y disfrutar al máximo cada momento como si fuera el último, también ha creado un vínculo más fuerte aún con mis padres y hermanos. Con David ha hecho que estemos más unidos y sin duda su reacción ante mi enfermedad ha sido toda una declaración de amor hacia mí.

Aunque la enfermedad la padezca yo, la sufrimos todos, siento que ahora sus vidas giran en torno a mí, a veces no puedo remediar sentirme mal por ello, pero sin duda lo entiendo porque yo reaccionaría de la misma manera. Pienso que lo más importante que hay en la vida es la familia, porque ante un giro que te da la suerte siempre está ahí, en mi caso para hacerme feliz, cuidarme, satisfacer todos mis deseos y como no, para decirme cuando ya no puedo más “Rocío NO TE RINDAS, estamos contigo”

### Elementos Esenciales

- Sólido compromiso familiar. Importancia de la vida, de las cosas sencillas, del momento, de la compañía, de sus dos hijas pequeñas.
- Afrontamiento correcto de la enfermedad, apoyo en red como terapia de ayuda mutua con información de primera mano de personas con las mismas dolencias, esto supone encontrar respuestas a muchas preguntas, la interacción social y el intercambio de experiencias. Nuevas amistades y nuevos compañeros para las vacaciones.
- Puesta en marcha de un blog personal en internet. Actividad intelectual que la ELA no puede limitar y le permite escapar del aislamiento y le une a los demás.
- Amplia red de apoyo familiar de cuidadores: marido, padres, hermanos, suegros, primos...



## ANEXO II: TRABAJAR EN CLAVE DE RECUPERACIÓN

La intención de este anexo, es ayudar a orientar el trabajo práctico en la recuperación, así como plantear un primer perfil de las habilidades, con objeto de propiciar aquellos elementos que, para la persona afectada, puedan ser importantes con objeto de que se pueda replantear su proyecto vital.

En él se plantean, de forma operativa, las cuestiones más esenciales que nos irán indicando si estamos en el camino de la recuperación:

1. Se revisan sus fundamentos y el concepto para facilitar su comprensión, como elemento para la gestión en la adversidad.
2. Se señalan, a través de la experiencia andaluza, los pasos fundamentales, y las ideas fuerza, que articulan en proceso de atención desde esta perspectiva. Se trabaja en orden a un itinerario de atención, que incorpora todas las fases evolutivas de la enfermedad, desde el diagnóstico hasta la recuperación de la persona cuidadora.
3. Se revisan, también, otros modelos, como la experiencia de Dinamarca y algunos instrumentos que utilizan.
4. Se señalan algunas características de los servicios orientados hacia la recuperación, así como las políticas y retos organizativos que incorporan. Se repasan algunas cuestiones que pueden suponer los obstáculos y limitaciones para la práctica del trabajo de recuperación.

### 1. Fundamentos y conceptos operativos de la RECUPERACIÓN

La Teoría de la Indefensión Aprendida nos sirve de punto de partida para resaltar la importancia que, desde el punto de vista de la psicología social, con contrastada evidencia empírica, tienen los conceptos básicos en los que se apoya la recuperación.



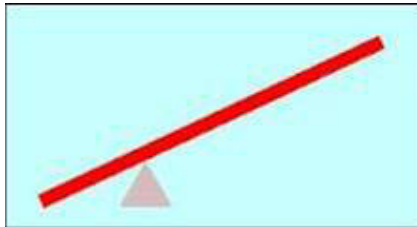
Elaboración propia. Para su comprensión<sup>22</sup> detallada consultar referencias bibliográficas<sup>23</sup>.

La aportación que incorporamos se basa en las diferentes consecuencias que tienen para los sujetos experimentales el hecho de poder disponer, o no de recursos para modificar el estímulo adverso:

22.- Seligman, M.E.P. & Maier, S.F. (1967). Failure to escape traumatic shock. *Journal of Experimental Psychology*, 74, 1-9

23.- Matthias J Müller (2011) Helplessness and perceived pain intensity: relations to cortisol concentrations after electrocutaneous stimulation in healthy young men. *BioPsychoSocial Medicine* 2011, 5-8.

- En la primera situación (perro A), que dispone de la posibilidad de eliminar el estímulo aversivo, al cabo del tiempo el sujeto conserva la capacidad de reaccionar y relacionarse en las condiciones habituales con el exterior.
- En cambio, en la segunda situación (Perro B), que no dispone de esta posibilidad, al cabo del tiempo, el perro su vuelve pasivo con sus capacidades de reacción y relación notablemente disminuidas.



Del mismo experimento se extrae la idea de palanca para responder a la adversidad, queriendo expresar, que aunque ocurran situaciones adversas, como puede ser la enfermedad, ello no supone que no podamos elaborar una respuesta adecuada. Esto tiene que ver, también, con la transferencia de habilidades, especificando las expectativas y atribuciones que se le transmitan a la propia persona afectada, para hacer posible la respuesta más adaptada a cada caso que, como veremos más adelante, tiene que ver con el sistema de apoyo y la idea de dar un nuevo sentido a su vida, a pesar de la adversidad. Esto es lo que se entiende por Recuperación.

**COMPRENDER LA RECUPERACIÓN 1**

La base de la Recuperación reside en un conjunto de valores sobre el derecho de la persona a construir por sí misma una vida con sentido, con o sin la continua presencia de los síntomas de la enfermedad.

Se apoya en tres principios fundamentales:

1. La importancia de la **ESPERANZA** para mantener la motivación y apoyar las expectativas de una vida individual plena.
2. La autodeterminación y el **CONTROL** en el manejo de las situaciones
3. Aumentar las **OPORTUNIDADES** de una vida más allá de la enfermedad

Implementando la recuperación. Un nuevo marco para el cambio organizativo. Sainsbury Centre for Mental Health. Marzo 2008.

De este modo, se puede comprender que la base de la Recuperación reside en un conjunto de valores sobre el derecho de la persona a construir por sí misma una vida con sentido, con o sin la continua presencia de los síntomas de la enfermedad<sup>24</sup>.

Se apoya en tres principios fundamentales:

1. La importancia de la **ESPERANZA** para mantener la motivación y apoyar las expectativas de una vida individual plena.
2. La autodeterminación y el **CONTROL** en el manejo de las situaciones.

24.- Implementando la recuperación. Un nuevo marco para el cambio organizativo. Sainsbury Centre for Mental Health. Marzo 2008.

### 3. Aumentar las **OPORTUNIDADES** de una vida más allá de la enfermedad.

La recuperación, como capacidad de gestión ante la adversidad, incorpora desde el inicio de la relación entre el profesional y persona afectada estos tres elementos (ECO): Tras la noticia, y un tiempo, variable en cada caso (Moratoria, que incluye las fases similares a un duelo o pérdida...), y, simultáneamente a un trabajo de adaptación progresivo, se comienza a inyectar **esperanza**, basada en la realidad. Se transmiten las condiciones para manejar las situaciones, **control**, de tratamiento habitual y/o descompensaciones. Y, a la vez, se trabajan las **oportunidades**, que van configurando una nueva vida llena de sentido, a pesar de la enfermedad y su evolución.



De esta forma, la recuperación es la palanca que nos permite multiplicar los recursos de afrontamiento a la enfermedad, que se apoya en el triángulo ECO, y que utilizan, de mutuo acuerdo, la persona afectada y su entorno cuidador próximo. Ello exige una actitud profesional acorde y una reorientación de los servicios, en esta dirección.

## 2. Ideas fuerza del proyecto Al Lado. La experiencia andaluza<sup>25</sup>

El documento de referencia incluye todas las ideas que articulan el Proyecto Al Lado. Desde la **hipótesis de partida**, que sitúa como protagonista a la persona afectada y su apoyo cuidador próximo, y completa con anillos concéntricos la **red social de apoyo**, de las que forman parte los servicios públicos y las asociaciones.

25.- La estrategia Al Lado: una alternativa participada y cooperativa a la atención individual convencional entre servicios públicos asistenciales y asociaciones de personas afectadas y cuidadores. R. Muriel y col., 2011.

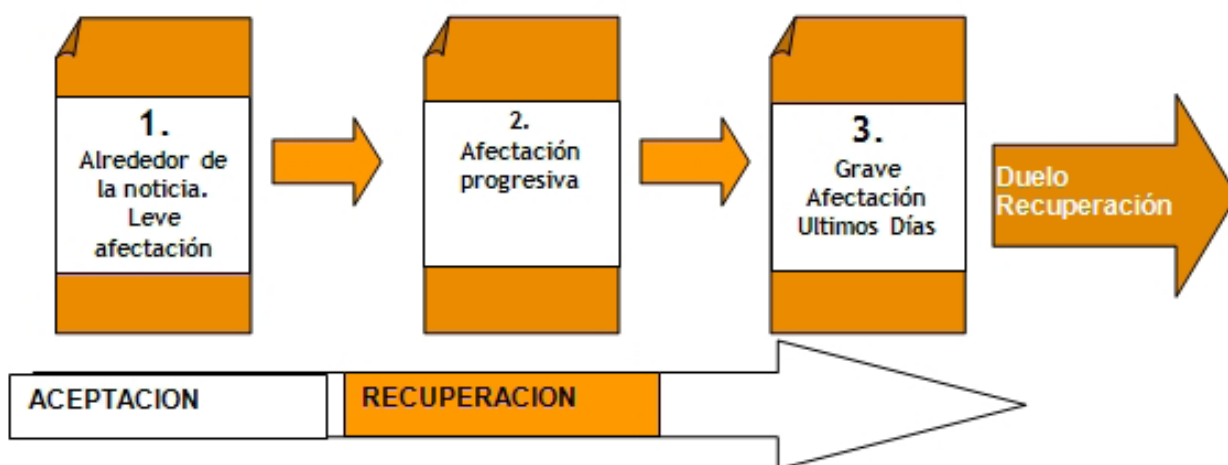
## LAS IDEAS FUERZA DEL PROYECTO AL LADO

La experiencia andaluza

1. La hipótesis de partida: "La diana"
2. La visión global: Patográfica y biográfica
3. El grupo director: Reflejo de los actores implicados
4. La red de apoyo social: Real y potencial
5. La historia biográfica, complemento de la historia clínica
6. El itinerario, como camino para seguir la evolución
7. El binomio y la doble mirada
8. La recuperación como denominador común
9. Todos ganan
10. El valor del Proyecto Al Lado

La estrategia Al Lado: una alternativa participada y cooperativa a la atención individual convencional entre servicios públicos asistenciales y asociaciones de personas afectadas y cuidadores. R. Muriel y col., 2011.

Explica la **visión global**, compuesta por la perspectiva patográfica, propia de los servicios sanitarios, y la integra con la biográfica, propia de las personas afectadas. Realiza una comparación entre la historia clínica y la biográfica, y sus aportaciones. Tras una reflexión sobre la composición del grupo director, sitúa al "**itinerario**", como orientación para seguir la evolución.



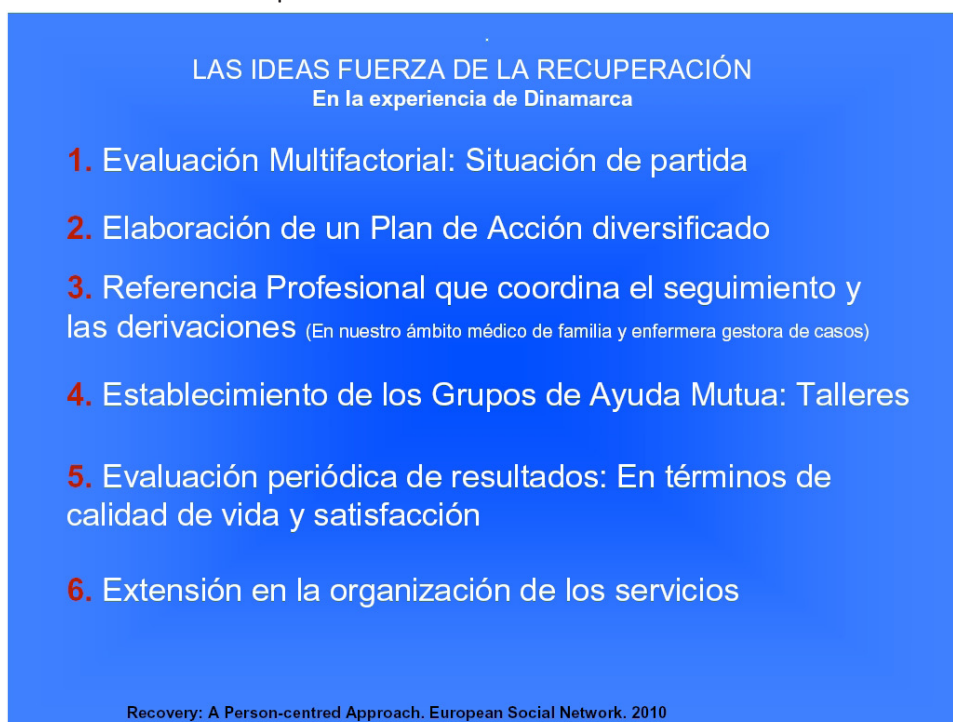
El mismo gráfico introduce la **idea del binomio** para reflejar las relaciones entre persona afectada y cuidador/a principal, incluyendo la idea de la **doble mirada**, para valorar la salud de ambos.

Concluyen, el conjunto de ideas del Proyecto Al Lado, con los elementos de **recuperación como denominador común** de la evolución. Realiza el ejercicio de que **todos los actores implicados ganan**, y esquematiza, finalmente, el valor del Proyecto Al Lado.

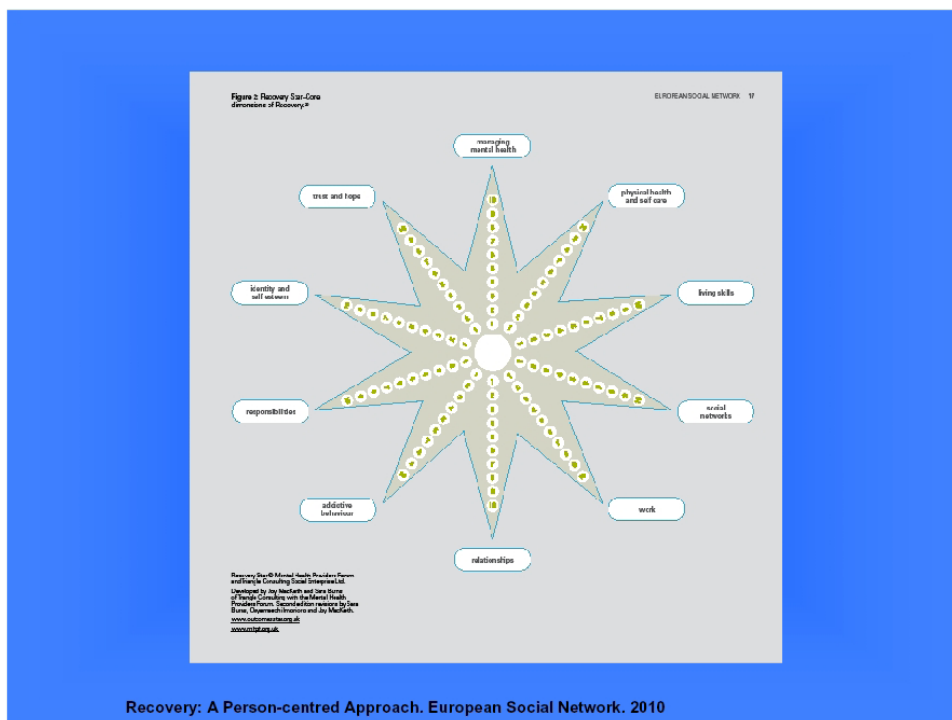


### 3. Otros métodos convergentes: La experiencia de Dinamarca<sup>26</sup>

Se aportan algunos esquemas para la comprensión de su desarrollo, que pueden consultarse más detalladamente en la referencia al pie.



26.- Recovery: A Person-centred Approach. European Social Network. 2010



#### 4. Recomendaciones para la organización de servicios y políticas orientadas al enfoque de la recuperación. Limitaciones de su práctica<sup>27</sup>

Con los tres últimos esquemas, se aportan una serie de sugerencias para abordar los objetivos que, desde la perspectiva de la recuperación, se plantean en el ámbito de los servicios, y de las políticas a aplicar. En un primer lugar, estas recomendaciones se ofrecen desde un enfoque general, haciendo alusión, además, a las distintas etapas que se recorren durante el proceso de la recuperación. Por otra parte, se abordan, además, los retos organizativos a los que nos enfrenta esta orientación. Y, finalmente, se exponen una serie de limitaciones que dificultan su puesta en práctica.

**SERVICIOS ORIENTADOS HACIA LA RECUPERACIÓN**

➡ “De forma creciente, los servicios sanitarios tienden a ir más allá de la atención clínica tradicional y ayudan a los pacientes a reintegrarse en la sociedad: un trabajo, un lugar decente donde vivir, amistades y una vida social.” (Appleby, 2007a).

➡ “Es preciso, por tanto, una reorientación profesional que pasa de la posición de experto y autoridad a la de facilitador de la vida personal.”

➡ “La meta del profesional es, por lo tanto, ofrecer a la persona los recursos – información, habilidades, redes y apoyo – que le sirvan para gestionar su propia enfermedad

➡ “Los objetivos de los servicios de salud orientados hacia la recuperación son distintos de los objetivos tradicionales:

<b>Cinco etapas de recuperación</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mientras que los objetivos tradicionales se centran en tratamiento y cura, y colocan el énfasis en el alivio de síntomas y prevención de la recaída...</li> <li>• Los servicios, que trabajan en clave de recuperación de la persona, además de estos objetivos, incorporan el manejo efectivo del tratamiento y la redefinición del proyecto de vida.”</li> <li>• La prueba más clara de la recuperación reside, por tanto, en las experiencias de los pacientes y de los cuidadores principales.”</li> </ul>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. MORATORIA</li> <li>2. CONCIENCIACIÓN</li> <li>3. PREPARACIÓN</li> <li>4. RECONSTRUCCIÓN</li> <li>5. CRECIMIENTO</li> </ol>	

Adaptado de Hacer de la recuperación una realidad. Sainsbury Centre for Mental Health. 2007

27.- Adaptado de Hacer de la recuperación una realidad. Sainsbury Centre for Mental Health. 2007

**TRABAJAR EN CLAVE DE RECUPERACIÓN  
POLÍTICAS Y ORGANIZACIÓN**

<b>RETOS ORGANIZATIVOS</b>	<b>DICEN ELLOS</b>
1. Cambiar la naturaleza de las interacciones diarias y la calidad percibida	<i>"Nosotros no somos casos y ustedes no sois nuestros jefes" (persona usuaria: PU)</i>
2. Impartir programas educativos y formativos integrales con las personas usuarias	<i>... "La mejor ayuda la recibí de otras personas que habían vivido experiencias similares" (PU)</i>
3. Construir un "Centro de Formación en Recuperación", que impulse los programas	<i>"El programa de entrenamiento me ha ayudado a identificar mis aspiraciones, establecer las prioridades de mis objetivos, y ser realista sobre lo que puedo conseguir"...(PU)</i>
4. Garantizar el compromiso organizativo, creando la "cultura " de recuperación	<i>"Tenemos el compromiso de prestar los servicios que se basan en la capacidad de recuperación interna de los individuos, y en sus estrategias personales de afrontamiento..."(Profesional: P)</i>
5. Aumentar la personalización y la toma de decisiones	<i>"Ahora siento que estoy al mando de mi vida y de mi bienestar" (PU)</i>
6. Cambiar el modo en que enfocamos la evaluación y gestión del riesgo	<i>"La posibilidad de aparición de riesgos es una consecuencia inevitable de que las personas empoderadas tomen decisiones sobre su propia vida" (P)</i>

Adaptado de *Hacer de la recuperación una realidad*. Sainsbury Centre for Mental Health. 2007

**LIMITACIONES DE LA PRÁCTICA ORIENTADA A LA RECUPERACIÓN**

1. CONFUSIÓN CONCEPTUAL VINCULADA A LA CURACIÓN
2. ESCASA SENSIBILIZACIÓN PROFESIONAL DE LOS SERVICIOS
3. FALTA DE RECONOCIMIENTO DE SUS PROPIOS ACTIVOS POR PARTE DE LAS ASOCIACIONES
4. ¿AUMENTO DE LA CARGA DE TRABAJO Y COSTES?
5. LA RECUPERACIÓN LA REALIZAMOS DESDE SIEMPRE
6. RETÓRICA FRENTE A EVIDENCIA: SEGUIMIENTO Y EVALUACIÓN
7. LA RECUPERACIÓN CUESTIONA LA RELACIÓN JERARQUIZADA

Adaptado de *Hacer de la recuperación una realidad*. Sainsbury Centre for Mental Health. 2007





## ANEXO III: AFRONTAMIENTO ADECUADO: TIENES ELA ¿Y AHORA QUÉ?

# TIENES ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA... ¿Y AHORA QUÉ? (AFRONTAMIENTO ADECUADO)



PLATAFORMA  
AFECTADOS  
de ELA  
ESPAÑA

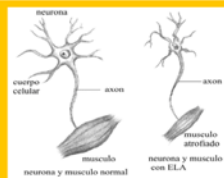
Ruiz Giménez J<sup>1</sup>, Fumadó Ferrín L<sup>2</sup>, Egea Ibernón B<sup>3</sup>, Guerra García M<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Fundador Adela CV; <sup>2</sup> Estudiante de Farmacia, Universidad de Santiago de Compostela; <sup>3</sup> Farmacéuticas



### Introducción

La ausencia de una terapia para la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), provoca una actitud negativa que sólo empeora la calidad de vida de quienes, de un modo u otro, sufren sus consecuencias. Los necesarios cuidados paliativos, junto con una adecuada actitud positiva por parte de las personas afectadas, quienes las asisten y el personal sanitario que las atienden, mejoran las condiciones de vida hasta el final del proceso.



**ESCLEROSIS LATERAL:** pérdida de fibras nerviosas y cicatrización glial en la región lateral de la médula espinal.

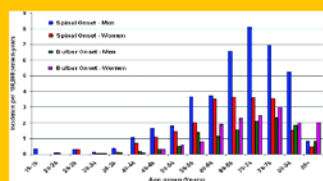
**AMIOTRÓFICA:** atrofia muscular con pérdida de señales nerviosas.

### Objetivo

Elaborar información escrita para el paciente con ELA y su entorno.

**INCIDENCIA:**  
2/100.000 habitantes  
(900 casos nuevos por año en España)

**EDAD DE INICIO MÁS FRECUENTE:** 45-70 años.  
Más frecuente en varones (1,6/1)



### Método

Se estructuró en tres partes: paciente, asistente y sanitario atendiendo a sus necesidades informativas.

## Resultados

- ### Decálogo del paciente
1. No te empeñes en hacer aquello que ya no puedes, ni permitas que otros hagan lo que puedes hacer tú.
  2. Adapta tu entorno a tu situación con ayudas técnicas que sustituyan a tus músculos afectados.
  3. Organízate con aquellos que tengan problemas similares a los tuyos. Aumentarás tu eficacia.
  4. Selecciona actividades sensoriales o intelectuales que la enfermedad no limite. Mantén tu actividad física todo lo que puedas sin cansarte.
  5. Encuentra la manera de ser útil a quienes te rodean. La colaboración reduce el esfuerzo.
  6. No permitas que la depresión, el abatimiento y la desgana te dominen. Empeoran tu estado y no conducen a nada.
  7. Haz de la imaginación la herramienta que te permita escapar del aislamiento, que provoca la ELA, y te una a los demás.
  8. No te sientas inferior por ser diferente, reivindica tu derecho a ser feliz, igual que cualquier otro ser humano.
  9. Busca en tus particulares creencias la fuerza necesaria para seguir adelante, descubrirás que lo mejor de ti no puede ser afectado por la ELA si tú no quieres.
  10. No pierdas nunca la esperanza. Jamás nadie sanó, pero alguien lo hará algún día. ¿Por qué no tú?



- ### Decálogo del asistente
1. Exprésate con libertad cuando surjan tensiones, lo que te callas alimenta el resentimiento y se vuelve contra la otra persona.
  2. Comparte la responsabilidad con otras personas próximas, también con la persona afectada.
  3. Evita la sobreprotección y el miedo para no asfixiar sus ganas de vivir y así acelerar el proceso de la ELA.
  4. Asesórate por especialistas y personas con experiencia cada vez que surja un nuevo problema.
  5. No confundas la enfermedad con la persona. Nadie es responsable del cambio de vida y el exceso de trabajo.
  6. Dialoga cuando surjan diferencias de criterio. No intentes imponer siempre tu voluntad ni permitas que te haga chantaje emocional.
  7. Pon todo lo que puedas de tu parte y donde no puedas llegar, reclama de la sociedad la ayuda que necesites.
  8. No quieras anticiparte. Quien mejor sabe lo que necesita y lo que quiere decir es la propia persona.
  9. Busca tiempo para actividades que sólo tengan que ver contigo.
  10. Mantén una actitud optimista y activa a pesar de la evolución de la enfermedad. No tires nunca la toalla.



- ### Decálogo del sanitario
1. Faciáltele toda la información que te pida buscando la mejor forma de decirlo.
  2. Deja siempre una puerta abierta a la esperanza. Nadie puede saber lo que nos tiene reservado el futuro.
  3. Trata de explicar a la familia lo que está sucediendo. El sufrimiento cuando se comprende y se comparte es menor.
  4. Nunca le dejes sentirse abandonado o solo. La participación en ensayos clínicos puede ser una buena vía para conseguirlo.
  5. No le dejes peregrinar inútilmente. Hazle entender que si existieran tratamientos efectivos tú los conocerías.
  6. Mantenle involucrado en su propio tratamiento. Su participación activa mejorará la efectividad de las terapias.
  7. No asumas toda la responsabilidad, trabaja en equipo. Son muchos los especialistas que pueden colaborar.
  8. No hay nada como el hogar. Excepto en casos o tratamientos específicos la atención que se recibe en el propio domicilio es la mejor.
  9. Plantea a la familia las opciones existentes en los problemas que les vayan surgiendo.
  10. Hazle entender que tiene derecho a la mejor atención sanitaria posible. No le dejes que se sienta una carga.





## ANEXO IV: LA COMUNICACIÓN ES UN DERECHO DE TODAS LAS PERSONAS

# La comunicación es un derecho de todas las personas sin excepción.

DECLARACIÓN UNIVERSAL DE DERECHOS HUMANOS de 1948 de Naciones Unidas (artículo 19)

Algunas formas de Comunicarnos



### ¿Qué es Comunicación?

- La Comunicación es el intercambio de ideas, pensamientos y sentimientos entre dos o más personas.
- Es un proceso bilateral, un circuito en el cual interactúan y se interrelacionan dos o más personas a través de un conjunto de signos o símbolos convencionales, por ambos conocidos.
- Hay dos términos que indiscriminadamente utilizamos muchas veces como sinónimos, pero que no lo son, pues su significado es muy distinto, estos términos son: **Información y Comunicación:**
- Comunicación e Información
- **Informar.- Es transmitir ideas en un sólo sentido, es decir, de manera unilateral. El emisor transmite un mensaje al receptor, sin esperar reacción o respuesta.**
- **Comunicarse.- Es un proceso mediante el cual dos personas se ponen en *contacto*, intercambiando ideas, de una manera bilateral. El emisor transmite el mensaje al receptor y recibe su respuesta, en un intercambio constante de papeles, cada uno adopta el papel de emisor cuando se expresa y el de receptor cuando recibe la respuesta de su interlocutor.**

### La Comunicación es:

- **La comunicación es una doble vía, por la que se transita en ambas direcciones. Es una danza entre el hablar y el escuchar.**
- La comunicación es la transferencia de la información y la comprensión resultante entre dos personas.

- Es una manera de entrar en **contacto con los demás, sin la** comunicación no existirían las relaciones humanas.
- Es a través de la comunicación que conocemos a las demás personas, sus ideas, sus sentimientos, sus valores, hechos y pensamientos.
- La comunicación es el puente de significado entre los seres humanos, que les permite comprenderse y compartir lo que son, lo que sienten y lo que saben. Al utilizar ese puente existe un acercamiento que permite a la gente superar cualquier cosa que los separe.
- La comunicación no se da en el momento que mandamos información, sino cuando ésta ya ha sido recibida, interpretada y comprendida. **La comunicación es lo que el receptor entiende, no lo que el emisor dice.**

### **Función de la Comunicación**

- **Pedir:** Objeto, acción, atención, permiso.
- **Rechazar:** Objeto, situación, persona.
- **Comentar:** Sobre otros, si mismo, objeto
- **Dar/Pedir Información:**
- **Expresar sentimientos:**

### **Alteraciones que provoca la comunicación no efectiva**

Tras un diagnóstico de ELA, la persona sufre un proceso de shock en el que es necesario que reciba una orientación profesional sobre la enfermedad, su evolución, herramientas de ayuda y recursos a utilizar. Además, el impacto de esta enfermedad no solo alcanza al enfermo/a y su familia, también sufre un profundo proceso de adaptación y cambio radical en su vida, que le pueden conducir a numerosas alteraciones psicosociales como estrés, ansiedad, tristeza, cuadros importantes depresivos, etc.

Es la falta de comunicación el factor que genera más frustración y angustia una vez perdida la movilidad de su cuerpo.

La importancia de la pérdida del habla y con ello la falta de comunicación en las personas con ELA es vital cuando nos referimos a calidad de vida del afectado/a y sus familiares. La pérdida del habla genera niveles altos de frustración e impotencia tanto a la persona afectada como a sus familiares.

### **No poder comunicarse genera a las personas con ELA:**

Impotencia y frustración de no ser entendido (afectado/a de ELA) y no entender (familiares y cuidadores) que quiere la persona afectada.

Alteraciones en el estado de ánimo de pacientes y familiares. Afrontamiento ante la pérdida del habla con apoyo psicológico y social al afectado/a de ELA.

Perdida del rol familiar de la persona afectada al no participar en la toma de decisiones del núcleo familiar.

Aislamiento de la persona con ELA, en su entorno habitual. Los familiares reducen el tiempo dedicado al afectado/a al no saber de qué hablar con ellos y la persona afectada no poder participar en los diálogos familiares.

Dificultades para el manejo del ordenador como Sistema Alternativo de Comunicación (al perder completamente la movilidad en todo su cuerpo).

Adaptación por medio de ayudas técnicas para el acceso al ordenador con el fin de integrar a la persona con ELA en las nuevas tecnologías y para gestionar su Ocio y Tiempo libre (juegos, lecturas, búsqueda de información en internet, música, etc.

Imposibilidad de solicitar apoyo y/o ayuda de profesionales: médicos, psicólogos, trabajadores sociales, terapeutas, etc.

### A los familiares:

Impotencia y frustración al no saber que quiere comunicar la persona afectada.

Tras la pérdida del habla, afectados/as y familiares crean un código de señales oculares (única parte del cuerpo de la persona con ELA que conserva la movilidad) que hacen que las necesidades de la vida diaria y su día a día puedan ser expresadas y comprendidas por los cuidadores/as principales.

Sin embargo, comunicarse es el sentido de vivir, es el compartir tus opiniones y expresar tus deseos, inquietudes y gustos, es decir lo que quieres a cada momento, es agradecer y expresar tus emociones y sentimiento a tus seres queridos.

El interés por las tecnologías de la Información y comunicación (TIC) viene teniendo gran relevancia en nuestra organización por las posibilidades que ofrece a la personas con ELA para continuar teniendo una vida activa a pesar de las limitaciones físicas que la enfermedad les produce y fundamentalmente para su comunicación con el mundo que le rodea. Al mismo tiempo, ofrece enormes posibilidades para dedicar a su Ocio y tiempo libre a través del ordenador.

### COMO PUEDEN COMUNICARSE LAS PERSONAS CON ELA TRAS PERDER EL HABLA

**Dependiendo del resto de movilidad que conserve en ese momento, el afectado/A de ELA puede comunicarse:**

- Si puede escribir con la mano
- Si puede señalar
- Si puede usar el ratón o el teclado del ordenador
- Si puede decir si o no con la cabeza
- Si puede decir si o no la mirada

### Comunicadores

A- Paneles/Tableros de comunicación.



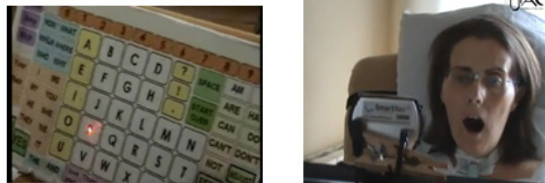
B-

C- Comunicadores con Electrónica



D- Comunicadores a través del ordenador

Con la Cabeza



Con la Mirada



Entidades que trabajan la comunicación Aumentativa

- **Asociación ELA Andalucía:** (Esclerosis Lateral Amiotrófica) C/ Manuel Arellano nº 38. **Sevilla.** E-mail: [ela.andalucia@gmail.com](mailto:ela.andalucia@gmail.com). Teléfonos: 954 34 34 47 / 628 099 256. <http://www.elaandalucia.es>
- **Asociación Comenta:** Avenida de la Rosaleda, 11. **Málaga.** Teléfono: 952 218901. <http://www.comenta.net>
- **Ceapat. Centro de Referencia Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas:** (Pertenece al Imsero) Con diversas delegaciones en varias provincias españolas (Madrid, **Cádiz,** etc.). <http://www.ceapat.es>
- **Unidad de Técnicas Aumentativas de Comunicación (UTAC):** En Barcelona. <http://www.utac.cat/>
- **ISAAC.** Asociación Internacional de CAA. <http://www.isaac-online.org/>

## ANEXO V: CERRANDO EL CÍRCULO DE LA ATENCIÓN

---

### 1. AL FINAL DE LA VIDA

Como parte inherente a la tercera fase, aunque con un tratamiento independiente por la importancia de los cambios que se están produciendo al final de la vida, se ha querido plantear un apartado que engloba:

- Una caracterización de la fase terminal que incluye la aplicación de los cuidados paliativos más comunes.
- Cómo la enfermedad terminal afecta al marco familiar, especialmente considerando la toma de decisiones y el papel de las personas cuidadoras.
- Una articulación de las áreas de mejora referida al proceso de cambio de actitud y a la concreción de las líneas de trabajo, destacando a modo de epílogo el denominador común de la doble mirada.

#### Caracterización de la fase

Con la evolución de la enfermedad, aparecerá la situación de los últimos días, en los que la muerte está próxima, en tiempo variable, habitualmente alrededor de una semana. Esta situación corresponderá a la fase agónica en la que se observa una disminución global de las funciones vitales.

La agonía se define como aquel estado que precede a la muerte en aquellas situaciones en que la vida se extingue gradualmente, supone un gran impacto y un control inadecuado nublaría todos los cuidados anteriores. Se suceden situaciones cambiantes en poco espacio de tiempo que requieren modificación de las pautas de tratamiento, y por ello una dedicación especial del equipo sanitario.

- Los síntomas que nos ayudan a definir la situación de últimos días son:
  - o Afilamiento nariz.
  - o Extremidades frías.
  - o Livideces.
  - o Cianosis labial.
  - o Estertores.
  - o Apneas (> 15 seg./min.).
  - o Anuria (< 300 ml/24 h.).
  - o Somnolencia (> 15 h. de sueño/24 h.).

El objetivo de las intervenciones sanitarias en la fase terminal es favorecer todas aquellas situaciones que proporcionen bienestar a las personas enfermas, evitando aquellas que pueden provocar sufrimiento.

De forma general, puede considerarse que diversas intervenciones sanitarias producen situaciones de malestar y sufrimiento. Entre estas intervenciones se encuentran la disposición de sondas nasogástricas,

las venoclisis reiteradas, la restricción física de los movimientos, las curas de úlceras sin analgesia adecuada, la ausencia del control de síntomas como las dificultades respiratorias o el estreñimiento. Estas situaciones no conllevan una mejora de la situación de la persona cuando ésta se encuentra en fase terminal y si, por el contrario, un deterioro de su bienestar.

La instauración de los cuidados paliativos como ejercicio profesional en la fase terminal de la enfermedad no pretende “*dejar de hacer*” sino intentar modificar la forma cómo acontece el proceso de morir, favoreciendo que éste se produzca sin sufrimiento.

La aplicación de los cuidados paliativos exige además una mirada dirigida a evaluar la situación de la persona referente en la aplicación de los cuidados, que ya en esta fase suele presentar una serie de características cercanas al cansancio en relación a la duración y la vivencia del proceso. En muchas ocasiones la situación puede derivar a lo que se ha denominado una cierta claudicación, que pueden relacionarse con los siguientes aspectos:

- **Situación próxima al agotamiento**, que se alcanza por el efecto acumulativo de las fases anteriores más interactivas. En la fase terminal se afronta una situación de pasividad total de la persona afectada, la relación y calidad de los cuidados es más exigente y el nivel de sufrimiento puede ser mayor y menos compartido, recayendo sobre la persona cuidadora el peso del proceso.
- **Dimensionar la función de acompañamiento** es fundamental en esta fase. Transmitir cómo “saber estar al lado” reduciendo en lo posible el desgaste físico y psíquico, y afrontar con serenidad un proceso que llega a su fase terminal.
- Es frecuente en esta etapa que aparezca **la ambivalencia de sentimientos íntimos**, entre el deseo a que el proceso se precipite y acabe cuanto antes y lo contrario, el dolor por la persona querida que se va. Ayuda en este momento el sentirse comprendido ya que estos sentimientos y deseos son algo comprensible, siendo los hechos los que dictarán qué hay que hacer en cada momento.
- **Los apoyos familiares se hacen mas presentes en esta fase**. Hay que incorporarlos dándoles su espacio, evitando reproches, aunque suenen a tardíos, de forma que nos vuelvan a dar la oportunidad de compartir y poder iniciar los apoyos necesarios en la recuperación de la persona cuidadora.
- **La reducción del sufrimiento propio y próximo exige contar con ciertas habilidades** en la prestación de los cuidados, lejos de intervenciones heroicas y entregas extenuantes, para poder decirse “hemos hecho lo posible...y más”, y cambiar las actitudes de consuelo para poder convencerse de que “hemos hecho lo más cercano a lo adecuado en cada momento” y conseguir así un acompañamiento plácido.

Sin duda la comprensión y la valoración de estos elementos por parte del profesional ayudarán a una prestación correcta de los cuidados. Ello exige una atención dedicada y protocolizada con la persona cuidadora, de una dimensión similar, en cierto modo más específica, que a la persona afectada directamente. Es necesario un tiempo de comunicación, de escucha, para poder pautar los apoyos y cuidados. Tan necesario es el fonendoscopio para evaluar a la persona afectada, como un segundo fonendoscopio para escuchar a la persona cuidadora, y tras interpretar a ambos, pautar recomendaciones y cuidados.

La aplicación de los cuidados paliativos significa aplicar un programa de cuidados dirigido al control de todos los síntomas provocadores de malestar como el dolor, el estreñimiento, la dificultad respiratoria, los cuidados de la boca, de la piel y de la incontinencia urinaria. Los cuidados paliativos significan, además, el prestar el adecuado apoyo a la familia para favorecer su adaptación a esta etapa de la enfermedad en el que ya está presente la evolución a la muerte en un tiempo más o menos corto. Con el fallecimiento de la



persona afectada, no finaliza el programa de cuidados, por el contrario, comienza una nueva etapa en la que se apoya a la familia para que la elaboración del duelo sea en las mejores condiciones.

El planteamiento de los cuidados paliativos somete al profesional y a la familia a una difícil toma de decisiones pues supone cambiar la filosofía, y por tanto, los objetivos de la atención. Es por ello que todas las decisiones deben de ser consensuadas entre los distintos miembros del equipo de cuidados, los profesionales sanitarios y cuidadores/as, implicándose todos en las actividades a realizar.

**Morir en el siglo XXI**

Las condiciones esenciales de morir con dignidad serían, entre otras, "morir sin dolor, sin frenesí tecnológico, acompañado de personas significativas preocupándose de los que se quedan, y en un acto consciente"  
(Roy, García Sabel).

Una parte de los ciudadanos reclaman el derecho a participar en sus cuidados y desean tomar decisiones incluso por anticipado para poder determinar lo que querrían que se hiciera con ellos cuando no estén en condiciones de poderse expresar.

La familia sigue desempeñando un papel fundamental como cuidadora, y sigue deseando que sus allegados estén libres de sufrimiento.

El desarrollo de una corriente de rehumanización de la salud ha reintroducido un modelo basado no tanto en la perfección tecnológica cuanto en la mejora de la calidad humana, destacando determinadas virtudes esenciales (cordialidad, empatía, respeto) y enfatizando el compromiso con el paciente a fin de aumentar su seguridad y bienestar.

(Clavé E. Ante el dolor. Reflexiones para afrontar la enfermedad y la muerte. Madrid: Temas de Hoy; 2000)

En múltiples ocasiones la opinión de la familia es la que termina ayudando a decidir al profesional sobre qué aspectos pueden significar una mejora del bienestar, ayudando finalmente a adecuar y reorientar los cuidados.

No pueden realizarse cuidados de la fase terminal de las enfermedades, al menos en la comunidad, sin el apoyo de la familia pues éstas representan el soporte operativo y afectivo del cuidado. Representan además un grupo social de personas que, posteriormente, tendrán que enfrentarse a la pérdida del ser querido y en este sentido, la adecuación de la realización de los cuidados puede favorecer una mejor evolución del duelo.



La muerte es una experiencia única para cada individuo, pero de la que no podemos tener conocimiento salvo en la muerte de otros. Y es a la vez plural, pues depende de las realidades, vivencias, creencias, valores y significados que cada ser humano otorga a su vida en general y a la muerte en particular.

La vivencia y conciencia de la muerte es, además, claramente intersubjetiva, puesto que el hombre es un ser eminentemente social, a la vez que racional y emocional: los sentimientos, deseos y la afectividad van a ser clave en la interpretación de la muerte.

Ogando Beatriz y García César. Morir con propiedad en el siglo XXI. Rev Calidad Asistencial 2007; 22 (3):147-53.

## Aplicación de los cuidados paliativos

### **El control de los síntomas:**

- 1- Cuidados específicos de enfermería, con un énfasis especial en la monitorización sintomática, cuidados de la boca, curas paliativas, etc.
- 2- Arsenal terapéutico que incluya opiáceos para el control de la disnea y el dolor, anticolinérgicos para las secreciones respiratorias, antieméticos, laxantes, sedantes, antidepresivos, etc.
- 3- Vías de administración de fármacos poco agresivas (oral, rectal y subcutánea).
- 4- Sistemas de apoyo a los familiares.
- 5- Una metodología de trabajo en equipo interdisciplinario que facilite el tratamiento integral.

Las causas más frecuentes de dolor en pacientes con demencia avanzada son: dolor abdominal y tenesmo por impactación fecal, úlceras por presión, contracturas, disuria por infección urinaria y la postura inadecuada en la silla o cama con pliegues en la ropa o fragmentos de comida en las sábanas.

La valoración adecuada de la causa y su solución, cuando es posible, y el empleo de todos los escalones de la escala analgésica de la OMS (adaptando las dosis y con vigilancia estrecha de los efectos secundarios) permiten el control del dolor en prácticamente la totalidad de los casos.

Los síntomas más frecuentes en las fases finales de la demencia son anorexia, letargia, fiebre (presente en el 100% de los casos según algunas series) secundaria a deshidratación o infección, secreciones respiratorias, estreñimiento, disnea e inquietud final.

- Toma de decisiones de alta complejidad:
  - o Adecuación de ingreso hospitalario en determinadas complicaciones.
  - o Grado de agresividad en el tratamiento de las infecciones recurrentes (indicación de antibioterapia, vía de administración) y otras complicaciones.
  - o Empleo de hidratación intravenosa o nutrición por sonda nasogástrica ante la presencia de problemas como la disfagia, deshidratación o desnutrición.
- Conflictos familiares para la toma de decisiones:
  - o La negación, supone evitar la amenaza de una realidad dolorosa aferrándose a la imagen de la realidad previa.
  - o El miedo, sobretodo a no cuidar correctamente a su ser querido, tomando decisiones que generen más angustia.
  - o El Pacto de Silencio, comentado en otras etapas del proceso, que consiste en excluir la naturaleza y desarrollo de la enfermedad como elemento de análisis. Familiares, pacientes y profesionales de la salud hablan del día a día, de los hechos más inmediatos sin darse permiso para interrogarse por el pronóstico, aparentando que la vida sigue con normalidad cuando todos saben que el final ya está próximo. Un caso particular de la conspiración de silencio es lo que se define como Familiar Heroico, que es el que quiere ser el único en estar informado,

negándose a que se informe al resto de los familiares. Esta situación provoca un grado de incomunicación difícil de mantener, generando un elevado grado de angustia y mucha dificultad para la toma de decisiones.

### **Ingreso hospitalario:**

Al decidir si una persona con demencia en fase muy avanzada se beneficia de un ingreso hospitalario por una complicación, se debe considerar si está en domicilio:

- Nivel de cobertura que presenta: cuidados familiares, organizados, grado de apoyo por parte del equipo de Atención Primaria y posibilidad de asistencia geriátrica domiciliaria.
- Situación de la persona cuidadora principal. Una claudicación puede suponer una disminución de la calidad de los cuidados y puede ser motivo de ingreso.

Tanto en domicilio como en una institución:

- Posibilidades de control sintomático. Si no se consigue un alivio sintomático en el domicilio o institución, puede estar indicado un ingreso hospitalario.
- Grado de interrupción que puede causarle el traslado según su tolerancia a los cambios de ubicación.

### **Empleo de antibióticos:**

En la fase final de la demencia se producen con frecuencia múltiples complicaciones infecciosas, especialmente neumonías, que son la causa de muerte en el 54-59% de pacientes con enfermedad de Alzheimer y 69% en demencias vasculares, e infecciones de orina. La decisión sobre la utilización o no de tratamiento antibiótico y la vía de administración, como se ha comentado anteriormente, estará en función de la fase de la enfermedad y pronóstico de la complicación, fundamentalmente. Cabría destacar los siguientes puntos:

- En algunas situaciones muy concretas el tratamiento antibiótico puede considerarse paliativo, utilizándose para disminuir las secreciones, fiebre y malestar general.
- En la fase final de la demencia estos tratamientos no afectan significativamente a la mortalidad.
- El uso de antibioterapia en medio hospitalario y por vía parenteral supone más riesgos que beneficios en este tipo de pacientes, por la posibilidad de reacciones adversas, empleo frecuente de restricciones físicas y farmacológicas, pruebas complementarias de control, canalizaciones repetidas de vías periféricas, etc.

### **Problemas de hidratación y nutrición:**

En la demencia en estadio terminal son muy frecuentes los problemas de desnutrición, deshidratación y disfagia, que obligan a plantearse la utilización o no de técnicas de alimentación e hidratación artificiales.

Cabe tener en cuenta los siguientes aspectos a la hora de tomar esta decisión:

- Objetivo que se pretende con dicha técnica: superar una crisis tras la cual la persona afectada volverá a una situación de estabilidad, o bien mantener una vía de alimentación más a largo plazo.

- La alimentación por sonda nasogástrica a largo plazo ha supuesto una pobre o nula mejoría en el estado nutricional, así como en el pronóstico general de la enfermedad.
- El empleo de estas técnicas produce frecuentes molestias en las personas, que tienden a quitárselas, con lo que se recurre a mecanismos de restricción mecánica o médica, que aumentan dichas molestias y pueden facilitar la aparición de complicaciones como neumonías por aspiración, traumatismos, inmovilidad, etc.
- La sonda nasogástrica y gastrostomía percutánea no disminuyen el riesgo de neumonías por aspiración en pacientes con demencia muy severa.
- El empleo de estas técnicas hace que la persona deje de relacionarse con sus cuidadores/as a través de la alimentación y que pierda el sentido del gusto, que es una de las últimas conexiones que mantiene con el entorno.

Por todo lo anterior, se recomienda siempre intentar la rehidratación y nutrición orales. Tras los episodios de crisis, la capacidad para alimentarse suele recuperarse de forma progresiva. El problema de la disfagia se puede solventar añadiendo espesantes a los líquidos, con la alimentación triturada y gelatinas.

Con respecto a los últimos momentos de la enfermedad, se plantea frecuentemente el problema (al igual que en el resto de pacientes de cuidados paliativos) de la hidratación y nutrición, generalmente por insistencia familiar. Aunque esta cuestión no está exenta de controversias, en la actualidad sí que se acepta que la hidratación y la nutrición artificiales deben considerarse un tratamiento médico como los demás, pudiendo estar indicado o no indicado según la situación de la persona afectada.

Hay que considerar que la deshidratación contribuye a un cierto grado de analgesia, disminuye el nivel de conciencia, el volumen urinario, las secreciones, etc. Por otro lado, los síntomas atribuidos a la deshidratación, como la sed y molestias en la boca, son secundarios normalmente a la medicación y a problemas locales, y ceden bien con los cuidados básicos de la boca.

Muchas de estas decisiones pueden generar conflictos éticos. En la actualidad, la Ley de Muerte Digna de nuestra comunidad<sup>28</sup> (2010) así como la publicación “Ética y Muerte Digna” (2008) elaborado por la Comisión Autonómica de Ética e Investigación Sanitaria de Andalucía, ayudan a la resolución de los mismos.

Muchas de las actuaciones van a estar fundamentadas en el “rechazo de tratamiento” y en estos casos el protagonismo central corresponde a la persona afectada. El rechazo de tratamiento forma parte de la teoría general del consentimiento informado, así “el médico ha de respetar el derecho del paciente a rechazar total o parcialmente una prueba diagnóstica o el tratamiento” y “deberá informarle de manera comprensible de las consecuencias que puedan derivarse de su negativa”. La legislación admite no cumplirlo sólo en situaciones excepcionales, como el peligro para la salud pública o ante una emergencia vital súbita e inesperada que no permite demoras en la atención y donde no exista constancia previa de las preferencias de las personas, los profesionales pueden actuar sin su consentimiento.

Les corresponde a los profesionales sanitarios la aplicación de la Limitación del Esfuerzo Terapéutico (LET). La LET se basa en un juicio clínico de los profesionales acerca de la utilidad o inutilidad de un determinado tratamiento. Los profesionales no pueden iniciar o mantener tratamientos inútiles, porque eso es contrario a la buena práctica clínica, contrario al principio de no-maleficencia. Además se lesiona el principio de justicia, pues implica hacer un mal uso de los recursos sanitarios. El abuso en las prácticas tanto diagnósticas como terapéuticas que sean fútiles, se denomina Obstinación Terapéutica (ensañamiento terapéutico) y es contraria a la ética, por el contrario, la LET es buena práctica ética.

28.- Ley 2/2010, de 8 de abril, de Derechos y Garantías de la Dignidad de la Persona en el Proceso de la Muerte (BOJA número 88 de 07/05/2010).

De todo lo anterior se puede concluir que la toma de decisiones terapéuticas en pacientes con demencia avanzada requiere un alto grado de reflexión por su complejidad, de dinamismo por las situaciones que pueden ser rápidamente cambiantes y de flexibilidad para considerar los múltiples factores implicados.

Las decisiones siempre deben adaptarse de forma consensuada con la familia y el equipo y es conveniente que el grado de intervención recomendado en cada momento quede reflejado de forma razonada en la historia clínica.

#### **A. LA FAMILIA ANTE LA PRESENCIA DE UNA ENFERMEDAD TERMINAL**

En nuestro entorno, el cuidado de las personas en fase avanzada sigue correspondiendo en su mayor medida a la familia y al sistema doméstico. La familia es un pilar básico en la provisión de cuidados durante la fase terminal, sin su participación activa difícilmente se van a alcanzar los objetivos marcados en la atención a la persona afectada.

La tendencia actual es considerar a la familia también como sujeto de atención, ya que se van a desarrollar en sus miembros una serie de alteraciones que afectan a múltiples esferas (emocional, social, estructural).

La familia pasa por las mismas fases de adaptación psicológica que los propios pacientes, aunque estos ya suelen tener una importante desconexión con el medio. Las fases más habituales son las descritas por Kübler-Ross:

1. Fase de negación.
2. Fase de ira y rabia.
3. Fase de pacto y negociación.
4. Fase de depresión, pena y aflicción.
5. Fase de aceptación.

Este proceso es un instrumento que ayuda a comprender, pero es a la vez una orientación sometida a una alta diversidad con la que cada persona cuidadora y cada familia vive las fases. No siempre van en este orden ni todas las familias pasan por todas las fases ni por supuesto, todos los miembros de la familia se encuentran en la misma fase. A veces es preciso intervenir y otras muchas no es preciso.

La familia y sobretodo la persona cuidadora principal va a tener que sumir la responsabilidad en la toma de las decisiones más importantes en el final de la vida de su ser querido, por ello es necesario que posean un información clara y eficaz de los diferentes procesos y las posibles complicaciones que se pueden plantear así como las posibles alternativas existentes, para que entre todas ellas, en los casos en los que la persona no haya hecho su Declaración de Voluntades Vitales Anticipadas (DVVA), escoja aquella que se aproxime más a los deseos que hubiese tenido en caso de poder decidir por sí misma.

En la actualidad, es aun frecuente encontrar profesionales y familiares con una importante actitud paternalista, que asumen decisiones o inducen a la toma de las mismas, según sus propios criterios y valores morales, es necesario dar paso a una actitud en la que impere el respeto a la autonomía de la persona afectada y la familia.

De nuevo insistir en la amplia diversidad con que las familias viven esta fase y constatar que en múltiples ocasiones no tiene porque coincidir con la perspectiva del profesional, es entonces cuando el respeto a las

diferentes formas de vivir estos momentos debe inspirar las pautas y las recomendaciones en los cuidados.

La comunicación eficaz, franca y abierta dentro del contexto de la “verdad soportable”, entendiendo que la comunicación debe ser un *proceso* a lo largo del tiempo, en el que la persona afectada en los primeros estadios de la enfermedad, y la familia posteriormente, deben conocer los pormenores de la situación para poder tomar las decisiones con un mayor conocimiento y autonomía.

Es importante resolver los conflictos que se pueden producir dentro del seno familiar provocados por la no existencia de un liderazgo claro y aceptado, la divergencia entre las opiniones, las ingerencias de última hora, el cansancio o el riesgo de claudicación de la familia para mantener los cuidados, ya que todos ellos van a influir tanto en la calidad de los cuidados de la persona afectada como en la autoestima de los miembros de la familia con su empeño en la labor de cuidar.

El cambio que se exige al profesional de la salud en todo el proceso de atención a la demencia, especialmente en la fase terminal, es que el eje de la atención no está sólo en la persona afectada, en la valoración de su evolución clínica, sino que es igual de importante considerar a la persona cuidadora principal, valorando su evolución psicosocial y por extensión al entorno familiar implicado. Ambas evaluaciones nos ayudaran a transmitir recomendaciones y cuidados, además facilitarán la toma de decisiones desde el respeto a la forma de vivenciar por cada uno la fase terminal. Ciertamente todo ello también exige capacitación técnica y el manejo de ciertas habilidades.

### **La toma de decisiones**

La toma de decisiones en esta etapa se hace especialmente dificultosa dado que la persona afectada tiene perdida la capacidad, es por ello por lo que se insiste en que en los primeros estadios de la enfermedad, en los que aun se conserva la capacidad, las personas realicen su DVVA, ya que ayudaría a la familia y a los profesionales a cumplir sus deseos y expectativas. En esta DVVA además de expresar sus preferencias también nombra a la persona que le representaría cuando no tuviese capacidad, es lo que se denomina *decisiones de sustitución o representación* (aquellas decisiones sanitarias que afectan a la salud o la vida de un paciente incompetente o incapacitado, y que por tanto otras personas –representante o sustituto– toman en su lugar).

En el Artículo 20 de la *Ley de muerte Digna de Andalucía*, se explicitan los deberes respecto a las personas que puedan hallarse en situación de incapacidad de hecho, y expone que:

1. “El médico o médica responsable es quien debe valorar si el paciente pudiera hallarse en una situación de incapacidad de hecho que le impidiera decidir por sí mismo. Tal valoración debe constar adecuadamente en la historia clínica del paciente. Para determinar la situación de incapacidad de hecho se evaluarán, entre otros factores que se estimen clínicamente convenientes, los siguientes:
  - a) Si tiene dificultades para comprender la información que se le suministra.
  - b) Si retiene defectuosamente dicha información durante el proceso de toma de decisiones.
  - c) Si no utiliza la información de forma lógica durante el proceso de toma de decisiones.
  - d) Si falla en la apreciación de las posibles consecuencias de las diferentes alternativas.
  - e) Si no logra tomar finalmente una decisión o comunicarla.
2. Para la valoración de estos criterios se podrá contar con la opinión de otros profesionales implica-

dos directamente en la atención del paciente. Asimismo, se podrá consultar a la familia con objeto de conocer su opinión.

3. Una vez establecida la situación de incapacidad de hecho, el médico o médica responsable deberá hacer constar en la historia clínica los datos de la persona que deba actuar por el incapaz, conforme a lo previsto en el artículo 10.1.”

En la mayoría de las situaciones, las decisiones habrá que tomarlas junto con la familia, y es necesario tener en cuenta que la toma de decisiones debe hacerse de forma individualizada, analizando cada decisión en base a la aplicación de los principios fundamentales de la bioética (no maleficencia, justicia, autonomía y beneficencia), aunque en estos pacientes la aplicación del principio de beneficencia (un tratamiento puede ser posible pero puede implicar unas cargas que superen a los beneficios) y el de autonomía (por tratarse de pacientes incompetentes) resulta especialmente compleja. Puede ser de utilidad tener en cuenta:

- Frecuencia de complicaciones.
- Opinión expresada previamente por pacientes.
- Actitud de los mismos ante los cuidados y opinión del personal sanitario que permanece un mayor número de horas junto a ellos.
- Grado de control sintomático y confort.
- Opinión de la familia.
- Evitar juicios subjetivos con respecto a la calidad de vida.

El criterio de «calidad de vida» en el proceso de toma de decisiones en estos pacientes, no siempre es fácil de aplicar, dado que está altamente influenciada por el entorno y la calidad de los cuidados. Por ello no es posible hacer una medición objetiva de la experiencia interna de la persona ni hasta qué punto conserva su capacidad para experimentar emociones. Además la valoración de la calidad de vida puede estar sujeta a sesgos y discriminación por edad y estilo de vida o reflejar déficits socioeconómicos.

Con respecto a las preferencias de las personas afectadas, corresponde a la familia o a la persona designada por ellas mismas el transmitir lo que hubieran querido en determinadas circunstancias. Esto puede hacerse siguiendo dos patrones diferentes: uno sería a través de lo que la persona ha expresado previamente antes de ser incompetente («patrón de decisión competente») y otro, lo que a juicio de la persona sustituta y en la situación actual, hubiera preferido («patrón del mejor interés»).

Es importante saber en qué fase psicológica se encuentra la persona cuidadora a la hora de tomar las decisiones. Es frecuente encontrar personas que sufren enormemente por presentar lo que se ha quedado en denominar *ambivalencia afectiva*, que no es más que la discrepancia entre los sentimientos que los familiares deberían tener por razones sociales, culturales, religiosas y personales, y los sentimientos que de hecho tienen. Se trata de la presencia simultánea de sentimientos contradictorios respecto al enfermo/a: que mejore, que salga adelante, cuidarle, protegerle y por otro lado sentir rabia contra él, que no colabora, que se desea el fin de la situación.

La ambivalencia afecta a los miembros de la familia más implicados en los cuidados, sobre todo a la persona cuidadora principal. Se trata de un síntoma que es sistemáticamente abolido por la familia por ser moralmente inaceptable, por lo que nunca se va a manifestar abiertamente sino que aumenta la tensión de la persona cuidadora y favorece la aparición de reacciones emocionales como las crisis de ansiedad, el abatimiento y reacciones de cólera.

## Las personas cuidadoras

En nuestro medio, el peso fundamental suele recaer sobre una sola persona, a la que se le denomina persona cuidadora principal, aunque puede estar auspicada por otros miembros de la familia.

La persona cuidadora principal es la que asume la responsabilidad sobre los cuidados de la persona enferma, es a la que se dirigen los profesionales sanitarios y la que suele tomar las decisiones, es la que cuida de la salud, las actividades de la vida diaria y los intereses de la persona afectada.

Cuando se hable de tratamiento, éste debe incluir también a la persona cuidadora principal «debemos cuidarle para que cuide» ya que está sufriendo las repercusiones de la enfermedad y el temor de perderla en un futuro. No olvidemos que la familia asume muchas funciones y costes que no podría asumir la administración en su totalidad.

Puede implicarse al familiar a través de una programación terapéutica integral que incluya no sólo a la persona afectada sino también a la familia.

Hay numerosos estudios y escalas psicométricas que tratan del estrés del/a cuidador/a así como de métodos de afrontamiento, podemos formarnos una idea de cuál es la magnitud del problema.

Será imprescindible que la persona cuidadora disponga de ayudas:

- Soporte psicológico; individual o en grupos de autoayuda, dirigidos a reconocer y aceptar los propios sentimientos y los de la persona afectada y a rebajar o controlar el nivel de estrés.
- Educación; información detallada sobre la enfermedad y mejorar las habilidades de cuidados.
- Desarrollo de sistemas de soporte social; soporte intrafamiliar para mantener su estabilidad. Contacto con la comunidad evitando situaciones de aislamiento social. Atención profesional y socio-sanitaria.

Los trastornos psicológicos que más frecuentemente pueden aparecer en las personas cuidadoras principales son:

- El aislamiento social es un fenómeno común en enfermos/as terminales y sus familias. La restricción severa de actividades, unida a las connotaciones socialmente negativas que tienen esta enfermedad reducen la red social de la persona afectada y su familia a la mínima expresión, en un momento en que precisamente necesita fortalecerse. El aislamiento es favorecido por las pautas culturales de nuestra sociedad: está mal visto que una familia con un miembro en situación terminal mantenga conexiones con el exterior porque se interpreta como descuido del mismo.
- La claudicación se define como la incapacidad de los miembros de la familia para ofrecer una respuesta adecuada a las múltiples demandas y necesidades. La crisis de claudicación familiar se produce cuando todos los miembros del grupo familiar claudican a la vez y es consecuencia de una reacción emocional aguda de los familiares a cargo, y en especial del/la cuidador/a principal. La claudicación, como su propio nombre indica, supone una rendición de la familia ante la enfermedad terminal y un enorme sufrimiento individual y colectivo, y para persona afectada, que puede ser víctima de actuaciones desafortunadas como ser llevado a las urgencias hospitalarias, forzar su ingreso, etc. Esta crisis emocional familiar suele tener unos desencadenantes comunes, siendo los más frecuentes: la aparición de síntomas nuevos o el agravamiento de algunos preexistentes; dudas sobre el tratamiento previo o su evolución; sentimientos de pérdida, miedo, incertidumbre; agotamiento de la persona cuidadora.



Un buen soporte son las asociaciones de personas afectadas que cumplen una función de acogida familiar y orientación en todos los ámbitos.

## B. ÁREAS DE MEJORA Y LA DOBLE MIRADA

### Cambiando de actitud

Este apartado se refiere a cómo el escenario de oportunidad **permite** y a la vez **exige** un proceso de cambio de actitud, de la situación más habitual en la actualidad a una actitud de avance.




PROFESIONALES SANITARIOS	
DE LA ACTITUD HABITUAL...	...A LA ACTITUD DE AVANCE
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Escasos conocimientos en:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>o Cuidados Paliativos.</li> <li>o La legislación vigente.</li> </ul> </li> <li>- Actitud alejada del proceso de la muerte.</li> <li>- Escaso manejo de los síntomas de la agonía.</li> <li>- Dificultad en la comunicación con las familias cuidadoras.</li> <li>- Estructura organizativa poco flexible para este tipo de atención.</li> <li>- Dificultad para la atención domiciliaria.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mejorar la formación en cuidados paliativos y legislación.</li> <li>- Acompañamiento en el proceso con una actitud abierta y flexible.</li> <li>- Manejo de los conceptos básicos de la bioética para la toma de decisiones.</li> <li>- Desarrollo del Plan Andaluz de Cuidados Paliativos.</li> <li>- Disponibilidad organizacional.</li> <li>- Correcto control de síntomas psicológicos del final de la vida.</li> <li>- Mejoras en las habilidades comunicativas.</li> <li>- Normalizar las situaciones:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>o Ambivalencia afectiva</li> <li>o Miedos</li> <li>o Cólera</li> </ul> </li> </ul>


MOVIMIENTO ASOCIATIVO	
DE LA ACTITUD HABITUAL...	...A LA ACTITUD DE AVANCE
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Escaso abordaje del proceso.</li> <li>- Escaso trabajo con las familias.</li> <li>- Negación de la evidencia de la muerte.</li> <li>- Exclusión de la situación de terminalidad.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aproximación a los conflictos del final de la vida: recomendaciones generales de buenas prácticas.</li> <li>- Apoyo a través de talleres o grupos de autoayuda en la reflexión de las decisiones a tomar.</li> <li>- Conceptualización de la muerte.</li> <li>- Anticipación del duelo.</li> <li>- Acompañamiento durante todo el proceso.</li> <li>- Inicio del reenganche a la vida</li> </ul>




FAMILIAS Y PERSONAS QUE CUIDAN	
DE LA ACTITUD HABITUAL...	...A LA ACTITUD DE AVANCE
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pactos de silencio.</li> <li>- Escasos conocimientos en los cuidados al final de la vida.</li> <li>- Poca costumbre de reflexionar sobre las situaciones sobre las que tendrá que decidir.</li> <li>- Indecisión al final del proceso sobre la mejor atención (domicilio/hospital).</li> <li>- Inexistencia del representante familiar aceptado por todos.</li> <li>- Escaso reparto de tareas.</li> <li>- Miedos ante los nuevos síntomas.</li> <li>- Soledad e incomunicación.</li> <li>- Ambivalencia.</li> <li>- Cólera e intromisión (Síndrome Hijo de Bilbao).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aceptación de la realidad.</li> <li>- Actitud reflexiva de todo el proceso de terminalidad.</li> <li>- Avance en los sucesivos pasos de la adaptación psicológica.</li> <li>- Redistribución de las tareas familiares y de los cuidados.</li> <li>- Formación en los cuidados básicos del final de la vida y de la agonía.</li> <li>- Neutralización de las injerencias de última hora.</li> <li>- Responsabilización de las personas cuidadoras que más están junto a la persona enferma.</li> <li>- Respeto al descanso y al ocio en la medida que sea posible.</li> <li>- Prevenir la claudicación</li> <li>- Adaptación al duelo.</li> </ul>




## Concreción de las líneas de mejora

Las líneas de mejora se concretan combinando a cada actor implicado con las áreas de CONOCIMIENTO, HABILIDADES Y COMUNICACIÓN.

	<b>En el área del CONOCIMIENTO</b>	<b>Es necesario saber...</b>
	<b>En el terreno de las HABILIDADES</b>	<b>Es preciso manejar...</b>
	<b>En la COMUNICACIÓN</b>	<b>Debe de haber quedado claro...</b>

ÁREA DE MEJORA	PARA LOS PROFESIONALES
 <p><b>CONOCIMIENTO</b> Es necesario conocer...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Conocimiento de los principios básicos de los cuidados paliativos.</li> <li>• Conocimiento de los principios básicos de la bioética.</li> <li>• Conocimiento de la legislación más importante<sup>1*</sup>:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ley básica de autonomía de pacientes</li> <li>- Ley de muerte digna.</li> </ul> </li> <li>• Conocimiento de los conflictos familiares más frecuentes.</li> <li>• Formación básica en la determinación de la competencia.</li> </ul>
 <p><b>HABILIDADES</b> Es preciso manejar...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Detección de la situación de terminalidad y de la de últimos días.</li> <li>• Disponibilidad organizativa para la atención.</li> <li>• Encajarlo todo como un proceso, no como un acto puntual.</li> <li>• Habilidades en el abordaje de los problemas.</li> <li>• Promoción de la elaboración de la DVVA.</li> </ul>
 <p><b>COMUNICACIÓN</b> Debe quedar claro...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Habilidades en la comunicación:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Comunicación Básica.</li> <li>- Comunicación de malas noticias.</li> <li>- Comunicación con las familias.</li> </ul> </li> <li>• Anticipación al duelo.</li> <li>• Relación empática con la familia.</li> </ul>

ÁREA DE MEJORA	PARA LAS ASOCIACIONES
 <p><b>CONOCIMIENTO</b> Es necesario conocer...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Abordaje de las diferentes situaciones.</li> <li>• Promoción del concepto de calidad de vida.</li> </ul>
 <p><b>HABILIDADES</b> Es preciso manejar...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Decálogo de prácticas de excelencia para pacientes con ELA en el final de la vida.</li> <li>• Talleres de formación sobre los problemas más frecuentes en esta etapa.</li> <li>• Promoción de la elaboración de la DVVA</li> </ul>
 <p><b>COMUNICACIÓN</b> Debe quedar claro...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Desmitificación del proceso de la muerte.</li> <li>• Apoyo en la elaboración del duelo.</li> </ul>

ÁREA DE MEJORA	PARA LA PERSONA AFECTADA Y LA FAMILIA
 <p><b>CONOCIMIENTO</b> Es necesario conocer...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reconocimiento del cierre del ciclo vital.</li> <li>• Conocimiento de las complicaciones más frecuentes.</li> <li>• Conocimiento de la legislación actual.</li> <li>• Designación de la persona que asumirá la representación.</li> </ul>
 <p><b>HABILIDADES</b> Es preciso manejar...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Preparación para la elaboración de un duelo satisfactorio.</li> <li>• Los cuidados de las situaciones más frecuentes (úlceras por presión, piel y boca...).</li> <li>• El reparto de las tareas.</li> <li>• La atención a la agonía en el domicilio.</li> <li>• Elaboración de la DVVA en las primeras fases de la enfermedad.</li> </ul>
 <p><b>COMUNICACIÓN</b> Debe quedar claro...</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reconocimiento de los conflictos más habituales: miedo, ambivalencia afectiva, agresividad, pacto de silencio, claudicación.</li> <li>• Fomento de la comunicación con:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- La persona afectada.</li> <li>- Otros miembros de la familia.</li> <li>- Personas del entorno</li> </ul> </li> </ul>

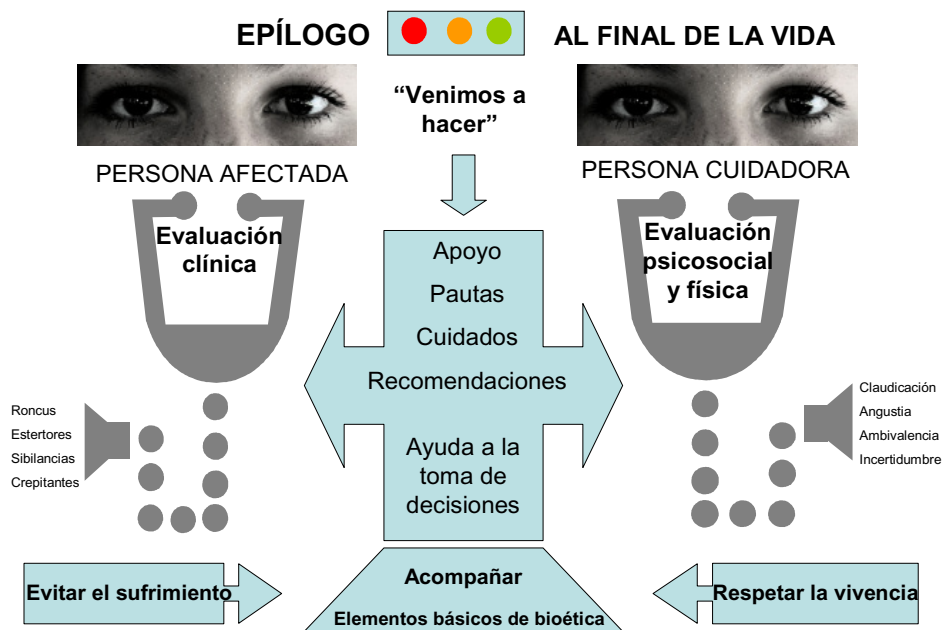
## Epílogo y doble mirada

Se ha comprobado cómo la capacitación de los profesionales en comunicación y elementos básicos de la bioética es fundamental para una correcta atención, la cual implica un proceso de cambio de actitud y el desarrollo de las líneas de mejora. Es indispensable para todos los profesionales implicados en el proceso final, realizar una atención integral que incluya, como elemento prioritario, el manejo de situaciones relacionadas con los cuidados de confort:

- o Técnicas de alimentación alternativas en disfagias.
- o Limitaciones en el uso de restricciones físicas, manifestaciones clínicas de los procesos intercurrentes en pacientes con demencia.
- o Métodos de valoración del dolor y del disconfort.
- o Empleo de fármacos para el control de los síntomas más frecuentes al final de la vida.

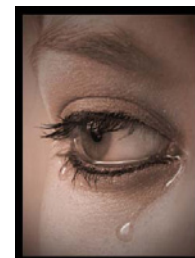
A lo largo de la elaboración de este instrumento de cooperación, se ha observado cómo en la atención a las personas afectadas por ELA, existen unos lazos especiales y progresivos entre la persona afectada y la persona cuidadora principal. La doble mirada a este binomio se ha constituido como elemento clave de todo el proceso, que acentúa y dirige la atención a las personas cuidadoras como coprotagonistas del proceso y no sólo como meras acompañantes de la persona afectada.

Sirva este aspecto de denominador común de toda la atención a las demencias y como resumen a modo de epílogo el siguiente esquema:



## 2. REENCUENTRO CON LA VIDA

*“En realidad, el corazón herido cicatriza abriéndose a los demás.”*



### A. EL DUELO COMO PROCESO

El duelo es la reacción natural después de la muerte de un ser querido. Es un proceso más o menos largo y doloroso de adaptación a la nueva situación. Supone una experiencia global que afecta a la persona en varios ámbitos de su vida: emotivo, mental, social, físico y espiritual. En el proceso del duelo se acrecienta el sentimiento de vacío, de pérdida inmediata e irremediable, es necesario valorar su importancia y afrontar el sufrimiento y la frustración que comporta.

#### La intensidad y duración del duelo depende de varios factores:

- *Forma de presentación* (esperada o repentina, apacible o violenta...). En la ELA el duelo tiende a ser largo y penoso debido al desarrollo de la enfermedad. En términos generales suele durar entre seis meses y cuatro años, comenzando a remontar entre los seis y ocho semanas (Academia Estadounidense de Médicos de Familia).
- *Intensidad de la unión* con la persona fallecida. En los casos de esta enfermedad la intensidad de la relación crea unos lazos fuertes y dependientes entre las personas, lo que supone una gran ausencia que es preciso superar.
- *Características de la vivencia* con la persona perdida (dependencia, conflictos, ambivalencia...) y de la edad. Vuelve a sobresalir este aspecto en las demencias, la vivencia es más intensa, provocada por la gran dependencia entre personas cuidadoras y personas con EA. La duración del duelo por la muerte de una persona muy querida según expertos puede durar entre 1 y 3-4 años.

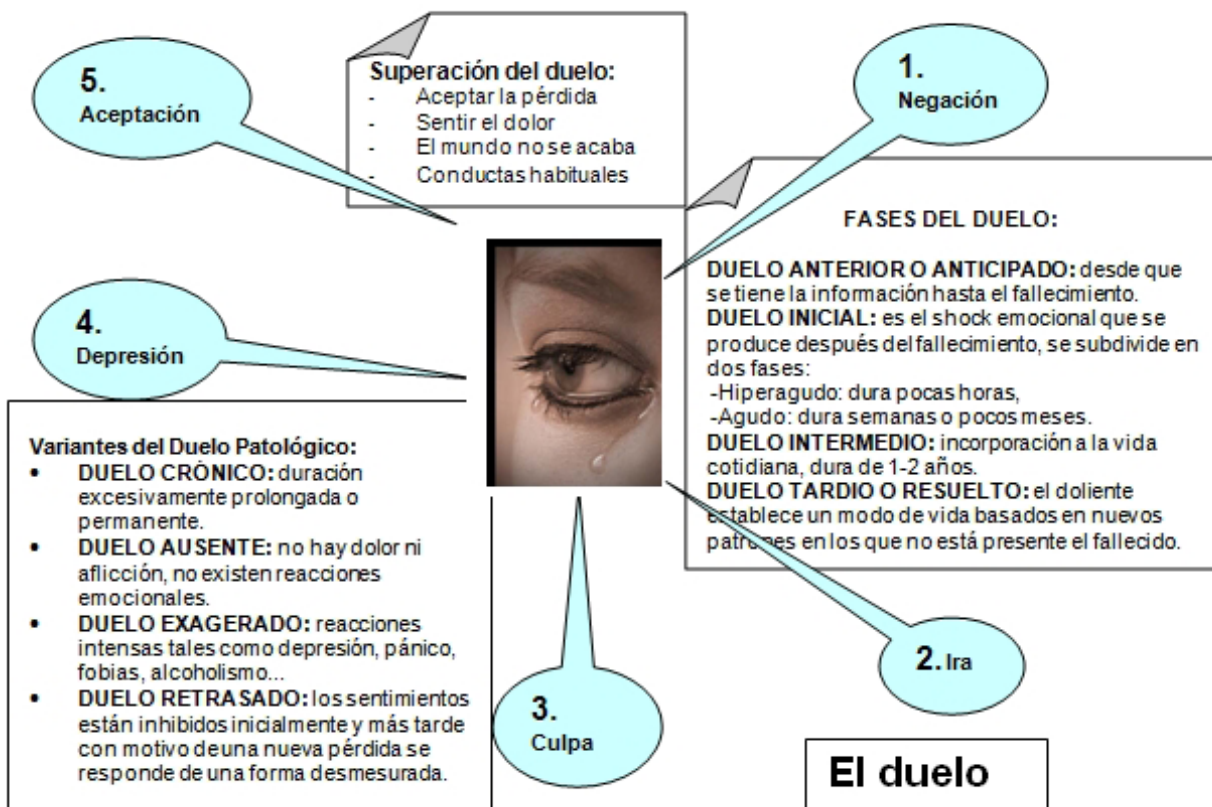
#### Fases habituales del duelo:

- *Duelo anterior o anticipado*: desde que se tiene la información hasta el fallecimiento.
- *Duelo inicial*: es el shock emocional que se produce después del fallecimiento, se subdivide en dos fases:
  - o Hiperagudo: dura pocas horas.
  - o Agudo: dura semanas o pocos meses.
- *Duelo intermedio*: incorporación a la vida cotidiana, dura de 1-2 años.
- *Duelo tardío o resuelto*: el doliente establece un modo de vida basados en nuevos patrones en los que no está presente la persona fallecida.

#### Fases de adaptación psicológica:

- 1) *Negación*: Surge como una respuesta inconsciente del ser humano, como mecanismo de defensa que impide la toma de conciencia de la muerte o pérdida del ser querido. Esta negación permite ir tomando conciencia del proceso poco a poco, permite a la persona acostumbrarse a la ausencia. Durante esta fase se sigue buscando a la persona fallecida.
- 2) *Ira*: La persona niega la realidad y se enfada, ya que poco a poco es consciente de la pérdida, se siente incomprendida por sus propios familiares y se produce el enfado.

- 3) **Culpa:** La ira comienza a ir disminuyendo, la persona empieza a buscar culpables, primero en el exterior, en otras personas, y luego en su interior, culpabilizándose a sí misma. El sentimiento de culpa puede estar presente en la mayoría de los casos durante toda la vida. A menudo se confunde la culpa con la impotencia, ya que la persona piensa que todo el cuidado que ha tenido sobre su familiar no ha dado los frutos necesarios. Le surgen ideas de culpa, lo que podría haber hecho mejor, sentimientos de inutilidad, desear ocupar el lugar de la persona que ya no está, etc.
- 4) **Depresión:** El familiar comienza a tomar conciencia de la pérdida del ser querido, la ausencia es inevitable. Comienza a recodar visualizando vídeos, fotografías, etc. Al ir asimilando el dolor y la pérdida, comienza a plantearse el futuro, lo que puede provocar miedo, inseguridad. La realidad duele pero al mismo tiempo sirve para asumir que el familiar ya no está. Aparecen asuntos pendientes de solucionar, decisiones que no se tomaron en su momento, cosas que no se callaron y se debieron callar, etc. Se pregunta: ¿Y ahora qué hago yo?
- 5) **Aceptación:** Es el momento de que la persona cuidadora acepte la pérdida y trate de rehacer su vida. Es el momento de comenzar a tomar decisiones sobre su vida, el camino a seguir, hay que aprender a convivir sin el ser querido, es necesario recobrar su vida social, laboral, familiar, etc.



Ya se ha comentado que la vivencia del duelo es diversa en cuanto a la presentación de cada fase y a su duración, no siendo siempre necesario que se presenten todas ni en el mismo orden ni con la misma intensidad.

Es importante tener presente los factores que pueden aliviar el sufrimiento y favorecer su superación.

#### **Pasos necesarios para la superación del duelo:**

**Aceptar la pérdida.** Es un paso difícil pero necesario aceptar esta dura realidad: el ser querido ha muerto y no va a regresar, es parte del proceso normal que durante un tiempo se revele la persona a asu-

mir plenamente la nueva situación y se niegue a aceptar la pérdida.

Se habrá dado este paso cuando se acepte la imposibilidad de recuperar al ser querido, será el momento de la verdadera despedida.

**Sentir el dolor.** Las sensaciones que puede tener una persona ante el duelo son:

- Pesadillas
- Trastornos del sueño
- Sentimiento de culpa
- Fatiga
- Vacío
- Miedo al futuro
- Sentimientos de ira

Se necesita también sentir el dolor y todas las emociones que le acompañan: rabia, miedo, impotencia, desesperación, culpa, alivio, autorreproches...Se pueden tener reacciones como negación o incredulidad, pensando y actuando como si el ser querido continuara vivo, sin perder la esperanza de que vuelva.

Nada parece real, se siente un embotamiento y automatismo que hace a la persona incapaz de reaccionar...aturdimiento que ayuda a ir asimilando la dura realidad.

El enojo, rabia o resentimiento forman parte del dolor y es algo normal, no hay que luchar contra ellos. A medida que el dolor se vaya calmando irán disminuyendo. La tristeza forma parte del duelo y tiene expresiones como el llanto, la pena, la melancolía, la nostalgia...Darse permiso para estar triste.

Aunque parece como si el mundo se hubiera acabado, son tantas las cosas vividas y compartidas, que se necesita tiempo para aprender y acostumbrarse a estar sin la otra persona. La sensación de oírla o verla son sensaciones pasajeras absolutamente normales, al igual que los cambios repentinos de humor, los sentimientos cambiantes y contradictorios.

Habrán personas que dirán: "Tienes que ser fuerte". Pero no hay que esconder el dolor, sino compartir lo que pasa con la familia, amigos...sin tener miedo a cansar o molestar. Buscar aquellas personas con las cuales puedan expresarse...Si no se quiere compartir o mostrar las emociones no hay por que hacerlo, pero se deben buscar otras maneras de dar salida y vivir las emociones en privado.

Comportamientos como llorar, suspirar, buscar, llamar o hablar con el fallecido son normales y pasajeros...al igual que dormir poco o demasiado, las distracciones, olvidos, etc.

No siempre se tienen todas las sensaciones aquí descritas. Cada duelo, como cada persona, es único.



## RECOMENDACIONES PARA SOBREVIVIR AL DOLOR Y A LA PÉRDIDA

- Date permiso para estar de duelo, necesitado y vulnerable....Puedes pensar que es mejor no sentir el dolor, o evitarlo con distracciones y ocupaciones pero, al final, el dolor sale a la superficie. El momento de dolerte es ahora.
- Acepta el hecho que estarás menos atento e interesado por tus ocupaciones o por tus amistades durante un tiempo, que tu vida va a ser diferente, incluso que tendrás que cambiar algunas costumbres.
- Deja sentir dentro de ti el dolor de tu corazón, siente y expresa las emociones, no las pases, no te hagas el fuerte, no te guardes todo para ti, y con el tiempo el dolor irá disminuyendo.
- Aunque las emociones que estás viviendo pueden ser muy intensas y necesitar mucha energía, son pasajeras.
- Procura vivir el momento presente, por duro que sea. Se amable contigo mismo.
- Aplaza las decisiones importantes como vender la casa, dejar el trabajo, marcharte a otro lugar..., son poco convenientes mientras no hayas resuelto la pérdida.

Así, elaborar el duelo significa también aprender a vivir solo/a, a tomar decisiones... En definitiva, aprender un nuevo sentido del mundo y de uno mismo.

En las ocasiones en las que el proceso no se normaliza, se puede producir un Duelo Patológico, que viene definido por el tiempo en el que se mantienen los procesos defensivos y la influencia que tiene sobre el funcionamiento de la mente, y que tendrá importantes implicaciones en el futuro próximo. Los factores principales que intervienen en la aparición de un duelo patológico son:

- Las causas y circunstancias de la muerte.
- Identidad del fallecido y su relación con el doliente.
- Personalidad y antecedentes del doliente.
- Soporte sociofamiliar del doliente.

Variantes del Duelo Patológico:

- Duelo crónico: duración excesivamente prolongada o permanente.
- Duelo ausente: no hay dolor ni aflicción, no existen reacciones emocionales.
- Duelo exagerado: reacciones intensas tales como depresión, pánico, fobias, alcoholismo...
- Duelo retrasado: los sentimientos están inhibidos inicialmente y más tarde con motivo de una nueva pérdida se responde de una forma desmesurada.

### ¿Cómo podemos ayudar a la persona que está sufriendo el duelo?

El duelo es una vivencia íntima. No hay nada malo en sentir dolor. Cada persona debe seguir su propio ritmo, sin forzarse. La persona que sufre necesita espacio para poder expresar sus emociones. Es importante poder disponer de tiempo para estar a solas. La compañía de familiares y amigos puede ayudar a sobrellevar la pena.





## CÓMO AYUDAR EN EL DUELO

- No hacer preguntas.
- Ponerse en el lugar del otro, entendiendo la situación por la que pasa.
- Evitar frases hechas.
- La persona debe sentirse libre de vínculos emocionales, es decir, ir abandonando poco a poco los mecanismos de negación ante la pérdida. Percibir que es capaz de poseer el control de su vida.
- La persona debe asumir y resolver el sentido de sí mismo, reajustar su vida.
- Ser capaz de establecer nuevas relaciones sociales.
- Es necesaria la participación en grupos de autoayuda como apoyo y alivio. Los profesionales elaborarán herramientas necesarias para la recuperación de la misma. En las últimas fases de la enfermedad y en el momento de la muerte del enfermo/a, comienza para la persona cuidadora un tiempo de duelo en el que aparecen muchas sensaciones. En estos casos resultan de gran ayuda la presencia de estos grupos.



## RESOLUCIÓN DEL DUELO:

- Puede significar llegar a perdonarle y perdonarte por todo lo que quizás no fue la relación, por todo lo negativo, por el daño causado...
- Pensar en él o ella sin sentir ya ese latigazo de dolor y recordarle con ternura y agradecimiento por lo vivido juntos.
- Es poder dar un sentido a todo lo que has vivido en estos meses o años.
- Es entender con el corazón en la mano que el AMOR no se acaba con la muerte.
- Sentir y expresar el dolor, la tristeza, la rabia, el miedo...por la muerte de un ser querido, suele ayudar a elaborar el duelo.
- Estás equivocado/a si piensas que verle o dejarle llorar y emocionarse, no sirve más que para añadir más dolor al dolor.
- Estas equivocado/a si crees que ayudar a alguien que sufre es distraerle de su dolor. Mediante la vivencia y expresión de los sentimientos, la persona en duelo se siente aliviada y liberada. A veces, podemos cortar las emociones del otro para protegernos de las nuestras.
- No temas nombrar y hablar de la persona fallecida por miedo a que se emocione. Si llora, no tienes que decir o hacer nada especial, lo que más necesita en esos momentos es tu presencia, tu cercanía, tu compañía y tu afecto.
- No temas tu mismo llorar o emocionarte. No hay nada malo en mostrar tu pena, en mostrar que a ti también te afecta lo que ha pasado, en mostrar que te duele ver a tu amigo/a o familiar en esa situación.

*Duelo resuelto: podemos decir que hemos completado un duelo cuando somos capaces de recordar al fallecido sin sentir dolor, cuando hemos aprendido a vivir sin él o ella, cuando hemos dejado de vivir en el pasado y podemos invertir de nuevo toda nuestra energía en la vida y en los vivos.*

## B. EL PROCESO DE RECUPERACIÓN

Según la descripción de Bill Antony (1993), la recuperación es un proceso único hondamente personal, de cambio de actitudes, valores, sentimientos, metas, habilidades y roles de una persona. Es una manera de vivir una vida satisfactoria, con esperanza y aportaciones incluso con las limitaciones causadas por la enfermedad. La recuperación implica desarrollar un nuevo sentido y propósito en la vida, a la vez que la persona crece más allá de los efectos catastróficos de la enfermedad mental.



En cierto modo, nunca hay una recuperación total tras una pérdida significativa, porque ésta, inevitablemente, cambia a las personas.

Es difícil la recuperación en solitario tras la desaparición de un ser querido. En bastantes ocasiones es fundamental recibir diferentes apoyos: familiares, amistades, profesionales...es fundamental conseguir estimular y facilitar el autocontrol (manejo de uno mismo).

Es necesario empezar a construir un nuevo proyecto de vida, donde se acepte como parte del mismo el recuerdo, de una forma no dolorosa sino emotiva.



### COMPONENTES DEL PROCESO DE RECUPERACIÓN

1. La esperanza es fundamental para la recuperación, aportar optimismo hacia el futuro
2. El redescubrimiento de un sentido de identidad personal que incorpore la ausencia.
3. Construir una vida con un nuevo sentido donde se aprenda a vivir con la ausencia.
4. Asumir responsabilidad y control, sentir que se controla la ausencia y la nueva vida.

### OBJETIVOS EN EL PROCESO DE RECUPERACIÓN

<b>Sentirse libre de vínculos emocionales</b>	Significa abandonar poco a poco los mecanismos de negación ante la pérdida, ir percibiendo de nuevo el control de la vida, resumiendo ser capaz de controlar los recuerdos y no que sean los recuerdos los que controlen.
<b>Ser capaz de ajustarse al cambio de ambiente</b>	Asumir la propia identidad, dentro de la nueva realidad tras la pérdida y mejorar la capacidad para reajustar la vida, tomando decisiones como recopilar información, acudir a asociaciones de ayuda mutua, y planificar el futuro. Aceptar y continuar la vida integrando la ausencia.
<b>Ser capaz de desarrollar nuevas relaciones</b>	Encontrar gente en la misma situación, que permita ir superando la situación y hallar la comprensión que a veces no se encuentra en los allegados. Encontrar complicidad y ayuda mutua, fundamental para ir haciendo frente a la pérdida.



### ETAPAS EN LA RECUPERACIÓN (Andresen, Caputi y Oades)

<b>Moratoria</b>	Un tiempo de retraining caracterizado por una profunda sensación de pérdida y falta de esperanza
<b>Concienciación</b>	Darse cuenta de que todo no está perdido y que una vida plena es posible
<b>Preparación</b>	Hacer un inventario de las fortalezas y las debilidades respecto a la recuperación y empezar a trabajar en el desarrollo de habilidades de recuperación
<b>Reconstrucción</b>	Trabajar activamente para lograr una identidad positiva, fijar metas significativas y asumir el pleno control de la propia vida
<b>Crecimiento</b>	Vivir una vida con sentido, caracterizada por la autogestión, la fuerza moral y un sentido positivo de uno mismo



### **Aprender a vivir**

Forma parte del proceso de recuperación, es necesario sentir y vivir el duelo. Así, hacer el duelo significa también aprender a vivir sólo/a, aprender a tomar decisiones, nuevas formas de relacionarse con la familia y amistades aceptando la ausencia, aprender un nuevo sentido del mundo y de uno mismo... pero también, a realizar las actividades tanto anteriores como nuevas de la vida cotidiana. Hay que retomar con espíritu constructivo la vida social anterior o hacer nuevas amistades, buscar nuevos horizontes.

Aunque se sienta que el mundo ha parado, también es cierto que la vida sigue con sus muchas y quizás nuevas exigencias. Una actitud adecuada sería aquella que busca un cierto equilibrio entre el sentir y el hacer.

### **Interés por la vida**

Llega un momento en que es necesario soltar el dolor y el pasado. La vida espera llena de nuevas posibilidades.

No hay nada malo en querer disfrutar, en querer ser feliz, en querer establecer nuevas relaciones.... En realidad, el corazón herido cicatriza abriéndose a los demás.

*“No es mas fuerte el que no necesita ayuda, sino el que tiene el valor de pedirla cuando lo necesita.”*

