



REVISIÓN



Necesidades psicosociales en cuidados paliativos de las personas con esclerosis lateral amiotrófica, familiares y cuidadores/as. Una revisión de revisiones

Pedro Olmedo Ballester¹, Nieves María García Berenguer¹ y Daniel Lloret Irlés^{*2}

¹Asociación Valenciana de ELA (ADELA-CV). Elche, España. ²Departamento de Psicología de la Salud. Universidad Miguel Hernández. San Joan, Alicante, España

Recibido el 2 de agosto de 2021

Aceptado el 27 de julio de 2022

PALABRAS CLAVE

Cuidados paliativos, necesidades psicosociales, esclerosis lateral amiotrófica.

Resumen

Introducción: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se define por la degeneración progresiva de las motoneuronas superiores e inferiores, lo que provoca una debilidad muscular progresiva que amenaza gravemente la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración. Estas características hacen que la ELA sea una de las enfermedades más duras emocionalmente para los y las pacientes y sus familiares y personas cuidadoras. La persona con ELA y la familia se pueden beneficiar de los cuidados paliativos en las etapas tempranas de la enfermedad, no solo para planificar una buena muerte cuando corresponda, sino para beneficiarse de tratamientos especializados a cualquier edad y en cualquier estadio de la enfermedad.

Objetivo: El objetivo de esta revisión es actualizar y organizar el conocimiento sobre las necesidades paliativas psicosociales de las personas con ELA y cuidadoras, con el fin de mejorar protocolos de tratamiento y la implementación de planes integrales de cuidados paliativos.

Material y métodos: Para ello se realizó una búsqueda en PubMed y Cochrane y en la revista *Medicina Paliativa* de artículos de revisión sobre ELA y cuidados paliativos.

Resultados: Se identificaron 5 estudios que cumplían criterios de inclusión con abundante información sobre necesidades psicosociales de las personas con ELA y cuidadoras, que recorren todo el proceso de la enfermedad, desde el diagnóstico hasta el duelo. Los resultados se clasifican en base a un triple eje: I. Naturaleza de la necesidad; II. Etapa de la enfermedad y III. Persona cuidadora o enferma.

Conclusiones: Los beneficios de los cuidados paliativos en la ELA requieren una consideración complementaria a los de la neurología desde el diagnóstico hasta el duelo.

*Autor para correspondencia:

Daniel Lloret Irlés

Departamento de Psicología de la Salud, Universidad Miguel Hernández. Crta. Nacional, N-332, s/n, 03550 Sant Joan (Alicante), España

Correo electrónico: daniel.lloret@umh.es

<http://dx.doi.org/10.20986/medpal.2022.1283/2021>

e-ISSN: 2340-3292/© 2022 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Publicado por Inspira Network. Todos los derechos reservados.

Psychosocial needs in palliative care of amyotrophic lateral sclerosis patients, family members and caregivers. A review of reviews

KEYWORDS

Palliative care, psychosocial factors, psychosocial aspects, amyotrophic lateral sclerosis.

Abstract

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is defined by a progressive degeneration of the upper and lower motor neurons resulting in progressive muscle weakness, which severely compromises motor autonomy, oral communication, swallowing, and breathing. These characteristics make ALS one of the most emotionally difficult diseases for patients and their families, as well as their caregivers. The patient and his/her family can benefit from palliative care in the early stages of the disease, not only to plan for a good death when appropriate but also to benefit from specialized treatments at any age and any stage of the disease.

Objective: The aim of this review was to update and organize the extant knowledge about the psychosocial palliative needs of patients and caregivers in order to improve treatment protocols and the implementation of comprehensive palliative care plans.

Material and methods: To this end, we searched PubMed and Cochrane and the journal Palliative Medicine for review articles on ALS and palliative care.

Results: Five studies that met inclusion criteria were identified with a wealth of information on the psychosocial needs of patients and caregivers, covering the entire disease process from diagnosis to bereavement. The results are classified on the basis of a threefold axis: I. Nature of the need; II. Stage of the illness; and III. Caregiver or sick person.

Conclusion: The conclusion is that the benefits of palliative care in ALS require complementary consideration to those of neurology from diagnosis to bereavement.

Olmedo Ballester P, García Berenguer NM, Lloret Irlles D. Necesidades psicosociales en cuidados paliativos de las personas con esclerosis lateral amiotrófica, familiares y cuidadores/as. Una revisión de revisiones. *Med Paliat.* 2022;29:201-210.

INTRODUCCIÓN

La severidad de los síntomas en los pacientes con enfermedades no oncológicas es comparable a la de los enfermos oncológicos, y sin embargo la atención paliativa en las enfermedades crónicas de pronóstico vital grave no oncológicas sigue siendo escasa y con frecuencia se pasa de un intenso tratamiento con intención curativa a la muerte del paciente sin los apoyos necesarios para afrontar el proceso¹.

La Organización Mundial de la Salud definió en 2002 los cuidados paliativos (CP) como “un enfoque que mejora la calidad de vida de los pacientes y sus familias que enfrentan los problemas asociados con enfermedades potencialmente mortales mediante la prevención y el alivio del sufrimiento y la identificación precoz, evaluación y tratamiento del dolor y otros problemas de índole física, psicosocial y espiritual”². Abordar el sufrimiento implica ocuparse de cuestiones más allá de los síntomas físicos. Esto incluye abordar las necesidades prácticas y brindar asesoramiento en caso de duelo y ofrecer un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir de la forma más activa posible hasta la muerte.

Actualmente se ha demostrado que el paciente y la familia se pueden beneficiar de los CP en las etapas tempranas de la enfermedad, no solo para planificar una buena muerte cuando corresponda, sino para beneficiarse de tratamientos especializados a cualquier edad y en cualquier estadio de la enfermedad. Esto implica que los cuidados curativos y los CP no se excluyen mutuamente y se puede trabajar con

ambos tipos de atención de forma integrada, aumentando la intensidad de las medidas paliativas conforme avanza la enfermedad¹.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más común de la enfermedad de la neurona motora y se define por la degeneración progresiva de las motoneuronas superiores e inferiores³. La consecuencia de esta degeneración es una debilidad muscular que avanza hacia la parálisis, extendiéndose de unas zonas corporales a otras amenazando gravemente la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración. Estas características hacen que la ELA sea una de las enfermedades más duras emocionalmente para las personas enfermas y sus familiares y personas cuidadoras⁴. Los problemas derivados de la afectación de los músculos respiratorios (inspiratorios, espiratorios y de la vía aérea superior) constituyen la principal causa de morbimortalidad y condicionan en gran parte el pronóstico de la enfermedad, de modo que, en ausencia de actuaciones sobre los problemas respiratorios, la supervivencia de los pacientes es entre 3 y 5 años tras el diagnóstico⁵.

La ELA es una enfermedad cuya incidencia mundial es de 1,75/100.000 habitantes/año, con 2,03/100.000 habitantes/año en hombres y 1,45/100.000 habitantes/año en las mujeres⁶. En Europa, la incidencia media es de 2,08/100.000 habitantes y la prevalencia media de 5,40/100.000 habitantes⁷. En España, las tasas de incidencia y prevalencia son similares al resto del mundo, 1,4 y 5,4 por 100.000 habitantes⁸.

Con estos datos, se estima que en España existen en este momento unas 4000 personas afectadas por la ELA de modo

que, dado que la prevalencia es baja, la ELA es considerada una enfermedad minoritaria o rara. Esto repercute de manera muy negativa en las personas enfermas y sus familias, ya que las autoridades no consideran esta enfermedad como prioritaria y frecuentemente son relegadas al olvido, sin suficientes recursos para la investigación ni para cubrir las múltiples necesidades de atención y apoyo que requieren las personas enfermas⁴ entre ellas y, especialmente, la atención precoz de CP.

La ELA no tiene cura y cualquier intervención sobre ella es sintomática y paliativa, y aunque tiene una baja tasa de mortalidad (provoca una mortalidad estimada de 1,49/100.000 habitantes/año) los fallecidos compensan los nuevos diagnósticos, de modo que las tasas epidemiológicas se mantienen estables e incluso más bajas que otras enfermedades que no obstante tienen índices más altos de supervivencia⁹. En España, la edad media de inicio aparece fundamentalmente entre los 40 y 70 años (las ELA de origen hereditario se diagnostican unos 10 años antes de media que las esporádicas). Los síntomas no específicos comienzan a los 48,8 años, mientras que la debilidad clara o atrofia se presenta a los 50,2 años de media. Por tanto, la mayoría de las personas recién diagnosticadas en España se encuentran en edad laboral, cuando todavía son plenamente productivas y con toda una vida por delante⁴. Todo ello hace de la ELA una enfermedad catastrófica y devastadora.

Algunos estudios hablan de que el aumento de la esperanza de vida y el envejecimiento de la población en los países desarrollados provocarán incrementos de hasta el 70 % en los diagnósticos de ELA a lo largo de los próximos años¹⁰. Según la publicación de la Fundación Francisco Luzón, “Unidos Contra la ELA”, “el aumento del número de casos de enfermedades como la ELA y otras enfermedades neurodegenerativas supondrá uno de los grandes retos de los próximos años para los sistemas sanitarios, los cuales deberán conocer de manera pormenorizada y basada en la evidencia científica las necesidades específicas de cada patología en cada fase del proceso para un mejor abordaje integral de la misma incluida, y sobre todo, la fase final de la vida”. Así pues, para poder implementar los planes integrales de atención al enfermo con una enfermedad como la ELA se necesita una evaluación de las necesidades tanto del paciente como de la familia. Esta implementación, para que sea realmente integral, requiere incluir la perspectiva paliativa como una de las necesidades a cubrir¹¹ y las necesidades asociadas a ella.

La Asociación Valenciana de Esclerosis Lateral Amiotrófica, constituida en 1992 por la desatención en la que estaban las personas con ELA y sus familias en aquel entonces, ha podido constatar cómo los pacientes se derivan tarde en su trayectoria clínica a CP y solo cuando la posibilidad de la muerte es una certeza, y no de manera precoz como sería de esperar en una enfermedad como la ELA, incurable y terminal desde el diagnóstico. Problemas como la percepción por parte de los profesionales y de los pacientes de que los CP son únicamente una intervención muy cercana a la muerte⁹ favorecen esta carencia, de modo que con frecuencia se pasa de un tratamiento con intención “falsamente curativa” o de “falsa cronicidad” al tratamiento terminal o incluso en la agonía del enfermo sin solución de continuidad.

Esta revisión se justifica porque existen vacíos relacionados con los aspectos paliativos psicosociales del paciente no oncológico, factores que desempeñan un papel importante en la predicción de supervivencia y la valoración de

la atención paliativa de este tipo de enfermos¹ y con ello identificar las *necesidades* paliativas psicosociales basadas en la evidencia científica en personas con ELA y cuidadoras informales que eventualmente puedan mejorar protocolos de tratamientos y la implementación de planes integrales de CP con la información más actualizada posible.

Por ello, el objetivo del presente trabajo es revisar y actualizar el conocimiento sobre las necesidades paliativas psicosociales de las personas con ELA y cuidadoras, con el fin de proporcionar recomendaciones basadas en la evidencia que ayuden a mejorar protocolos de tratamiento y la implementación de planes integrales de CP.

MATERIAL Y MÉTODOS

Para responder al anterior objetivo, se desarrolla una revisión de las revisiones disponibles en la literatura actual, cuya estrategia de búsqueda se puede resumir como una búsqueda de revisiones sobre los CP en la ELA.

Los criterios de inclusión son: revisiones en inglés o castellano sobre la temática de los CP en la ELA, y publicados en los últimos 10 años.

Se realizó una búsqueda sistemática en 2 bases bibliográficas, PubMed y Cochrane y en la revista *Medicina Paliativa*. Todas las búsquedas se realizaron exclusivamente en el campo palabras clave (*keywords*).

En la base PubMed se utilizaron las siguientes palabras clave: “*palliative care*”, “*psychosocial factors*”, “*psychosocial aspects*” y “*amyotrophic lateral sclerosis*”, tipo de artículo “revisión”. La secuencia fue: “*palliative care*” OR “*end of life care*” AND “*psychosocial aspects*” OR “*psychosocial factors*” AND “*als*” OR “*amyotrophic lateral sclerosis*” NOT “*genetic*” NOT “*riluzole*”. En la base de la Cochrane Library no se encontró ningún artículo con la anterior secuencia de búsqueda. Por último, se realizó una búsqueda en la revista *Medicina Paliativa*, utilizando la misma secuencia en el buscador de la propia revista. Ante la falta de resultados, se buscaron artículos que contuviesen los términos “CP” y “esclerosis lateral amiotrófica” en cualquier campo. Se obtuvo un artículo que cumplía los criterios de inclusión.

El proceso de búsqueda y selección de las publicaciones se organizó en 3 fases siguiendo las indicaciones de la declaración PRISMA¹².

La fase 1 consistió en la búsqueda primaria a través de los motores de búsqueda de las diferentes bases. En esta fase se encontraron 172 publicaciones en PubMed. En la Cochrane Library se encontraron para “*palliative care*” 80 publicaciones y 20 para “*Amyotrophic lateral sclerosis*” y un artículo en la revista *Medicina Paliativa* (Figura 1). Fueron descartados, por duplicidad y/o no reunir los criterios de inclusión, 264 artículos.

En la fase 2 se analizaron los 9 artículos seleccionados evaluando los criterios de inclusión, y 4 fueron rechazados. El número de publicaciones que pasaron a la revisión a texto completo, fase 3, fue 5. Todos fueron incluidos en la revisión.

Con el fin de identificar nuevas referencias que pudieran haber quedado fuera de la búsqueda, se revisó la bibliografía citada en los artículos analizados en esta fase. No se identificaron nuevas publicaciones, por lo que el número final de estudios incluidos en esta revisión fue 5.

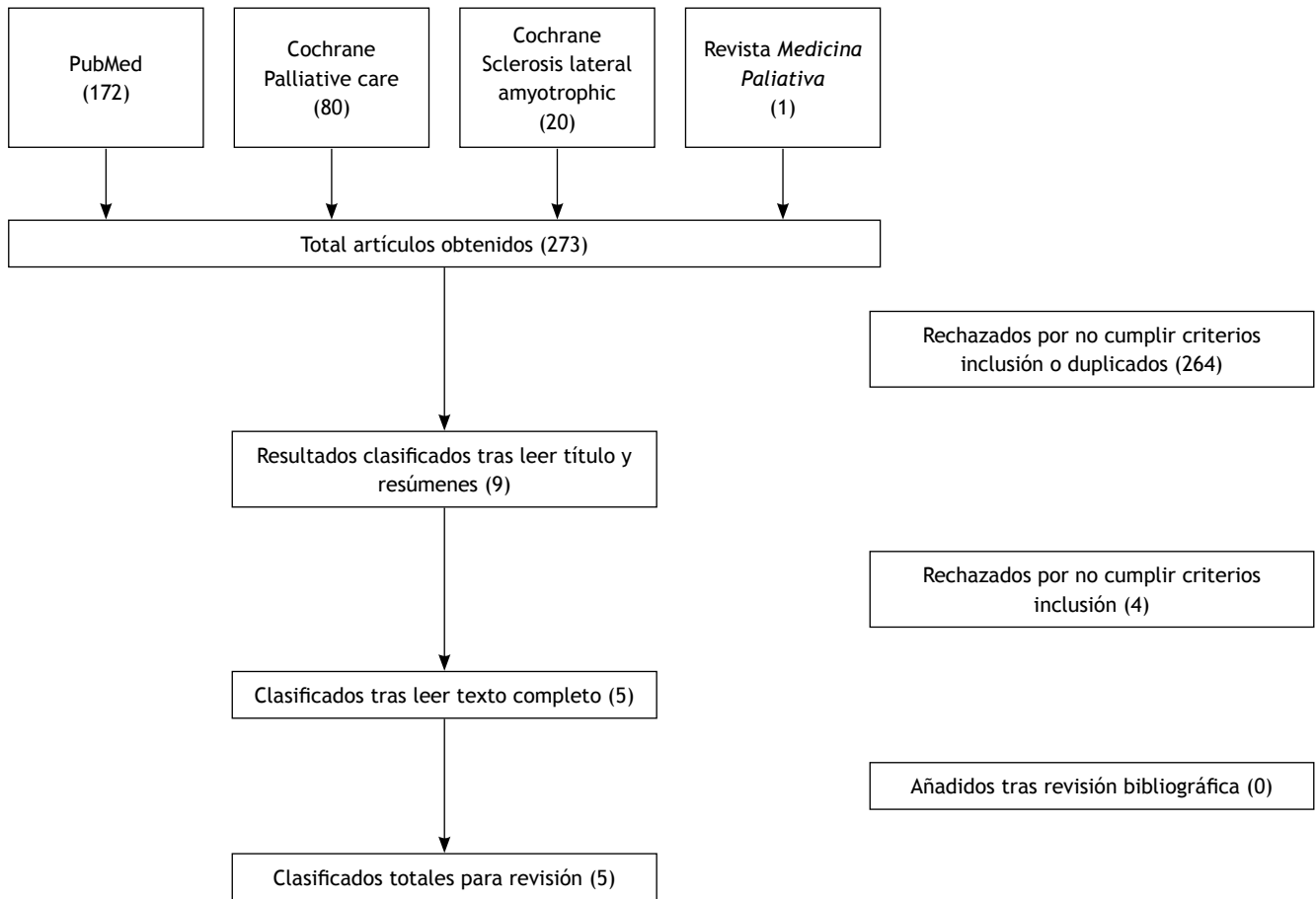


Figura 1. Proceso de la búsqueda.

RESULTADOS

La Tabla I resume las 5 revisiones analizadas. Es destacable que todas ellas han sido realizadas en países europeos, 4 en los últimos 5 años y una (Foley y cols.)¹³ en 2012. En la columna de resultados se sintetizan los principales hallazgos, que son ampliamente descritos en el presente apartado.

Considerando la variabilidad metodológica de cada revisión y que a menudo los resultados hallados en una revisión son coincidentes con los de las demás, en el presente apartado se organizan los resultados en base a las etapas propuestas por Poppe y cols.¹⁴ en las que se agrupan las necesidades psicológicas y sociales de las personas cuidadoras no profesionales. Estas etapas son: 1) etapa de afrontamiento y adaptación temprana tras el diagnóstico, 2) mantenimiento: a lo largo del curso de los cuidados, 3) transición a la fase final, y 4) afrontar el cambio y la pérdida. Duelo. Asimismo, se clasifican los resultados en función de las necesidades de la persona con ELA y cuidadora. A los efectos del presente trabajo, la persona cuidadora se define como la persona no profesional que se encarga de todas o la mayor parte de las tareas diarias de atención de las personas con ELA.

Etapas 1: afrontamiento y adaptación temprana tras el diagnóstico

Necesidades psicosociales de la persona con ELA

Dos de los 5 artículos revisados^{14,15} tratan la necesidad de ser reconocido como persona más allá de su enfermedad: apoyo emocional adecuado; necesidad de facilitar información continuada desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico, necesidad de información para el reconocimiento temprano de síntomas y mejorar la precisión diagnóstica¹³; necesidad de apoyo y seguimiento tras el diagnóstico; necesidad de control de su vida tras el diagnóstico, afrontando las pérdidas que se han producido y buscando un nuevo sentido a la vida¹⁶.

Necesidades psicosociales de la persona cuidadora

Tres revisiones identifican necesidades de la persona cuidadora en esta fase: necesidad de disponer durante la comunicación del diagnóstico de un médico atento, empático, que comparta la información relevante y que reconozca el valor de la persona cuidadora informal; necesidad de un entorno

Tabla I. Revisiones analizadas.

Autor (año) cols.	País	Tipo artículo	Objetivo	Estudios	Resultados
Poppe y cols. (2020)	Suiza	Síntesis narrativa, análisis inductivo	Sintetizar la evidencia de las necesidades de los cuidadores informales de personas con ELA en diferentes etapas del cuidado	48 estudios cuantitativos y cualitativos	Las necesidades difieren en las 4 etapas del cuidado: 1. Especifican temas concretos para las necesidades después del diagnóstico 2. (Mantenimiento). Presenta temas relevantes a lo largo de todo el curso de cuidado 3. (Terminal). Especifican temas concretos 4. (Duelo). Encuentran pocos datos para temas concretos
Foley y cols. (2012)	Irlanda	Síntesis narrativa	Análisis de las perspectivas de los usuarios de servicios de ELA sobre los servicios de atención sanitaria y social	47 estudios empíricos	Las percepciones de los pacientes sobre la atención son similares. Se detectan las siguientes necesidades: - Explorar el impacto de los sistemas de salud en la satisfacción - Prestar más atención a las preferencias y toma de decisiones antes del final de la vida - Más estudios sobre cómo cambiar la prestación de los servicios a medida que cambian los usuarios - Investigar los parámetros clave de la experiencia de lo/as enfermo/as de ELA con los servicios sanitarios
Flemming y cols. (2020)	Reino Unido	Revisión sistemática utilizando Thematic Synthesis	Explorar las experiencias y la necesidad de CP de las personas con enfermedad de la neurona motora y sus cuidadores informales en todo el mundo	41 artículos cualitativos	Experiencias de los pacientes y cuidadores de vivir con enfermedad de la neurona motora y de los CP a lo largo de su trayectoria, incluida la respuesta al diagnóstico Mantenimiento del control y la toma de decisiones durante el deterioro La interacción con los profesionales La planificación de la atención al final de la vida y duelo
Bergin y cols. (2016)	Reino Unido	Revisión sistemática/ análisis temático	Proporcionar recomendaciones basadas en la evidencia para permitir que los profesionales de la salud apoyen a los cuidadores de manera adecuada para mantener el bienestar y seguir brindando atención en el hogar	23 estudios cualquier diseño	Cuatro recomendaciones clave: - Proporcionar apoyo - Acceso temprano a CP - Información sobre la disponibilidad de servicios - Formación de los cuidadores para el uso de equipos especializados
Gallardo y cols. 2016	España	Revisión narrativa	Conocer la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica	9 artículos cuantitativos. (6 estudios correlacionales, uno descriptivo, uno comparativo, un artículo de cohortes)	En la CVRS de los/as pacientes de ELA se ve afectada la dimensión física y sobre todo social (ansiedad y depresión). La mayoría de los estudios hablan de la familia y estudian la relación e importancia de ambos. La CVRS global se mantiene estable por el contrapeso de otras variables que requieren más investigación a pesar de la gran afectación física. Se necesita más investigación en CVRS en etapas más avanzadas de la enfermedad

privado donde realizar la comunicación; necesidad de preparación emocional para recibir el diagnóstico; necesidad de compartir la información que encuentran a través de otras fuentes; necesidad de tiempo para afrontar el diagnóstico y compartirlo con el resto de la familia; la necesidad de conexión y comunicación al diagnóstico son necesidades vertebradoras del cuidado¹⁴; necesidad de recibir información sobre variabilidad, pronóstico e investigación^{14,15}. Bergin y cols. (2016) consideran necesario el acceso temprano a los CP con el fin de limitar el duelo patológico y mejorar la comunicación para reducir incoherencias en el equipo multidisciplinar. Necesidad de apoyo y seguimiento tras el diagnóstico y necesidad de controlar la vida diaria ante las pérdidas y de buscar un nuevo sentido¹⁵.

Etapa 2: fase de mantenimiento o “a lo largo del curso del cuidado”

Necesidades psicosociales de la persona con ELA

Dos revisiones identifican necesidades del/a paciente. Ser reconocido como persona más allá de su enfermedad, apoyo emocional adecuado, necesidad de apoyo al cuidado a través de, por ejemplo, voluntarios, etc., necesidad de profesionales y equipos especializados en la ELA y cercanía con el paciente, necesidad de apoyo para la comunicación (instrucciones de uso) y de respeto del deseo de los pacientes de seguir usando su propio discurso tanto como sea posible. Necesidad de mantener su independencia a través de ayudas técnicas (sillas de ruedas)¹³. Necesidad de continuidad, coordinación y disminución de los tiempos de espera y necesidad de que los profesionales sanitarios, y no los usuarios, sean los que mantengan y propicien la relación de cuidado y que no se viva como una responsabilidad de las personas que realizan el cuidado^{13,16}.

Necesidades psicosociales de la persona cuidadora

Necesidad de que el tiempo de derivación y diagnóstico se reduzcan; necesidad de apoyo para el cuidado en el hogar, asistencia personal y gestión de aspectos prácticos; necesidades relacionadas con el sistema sanitario como: accesibilidad y coordinación entre los departamentos y especialistas y *las personas cuidadoras*; necesidad de que la persona con ELA sea el centro de atención del sistema ya que esto da tranquilidad y seguridad a las personas que realizan el cuidado; necesidad de apoyo económico, ya que la enfermedad provoca una pérdida de empleo, ingresos y más aumento de gastos; necesidad de instrucción en el cuidado de la alimentación (dietas modificadas, PEG, etc.); necesidad de apoyo por el cambio de rol familiar y social (de cuidador a cuidado, de pareja a cuidador, etc.); necesidad de Grupos de Ayuda entre Pares; necesidad de apoyo cuando las personas cuidadoras enferman; necesidad de comprensión y apoyo dentro de la familia sobre toma de decisiones y cambios de rol; necesidad de ayuda suplementaria si hay problemas cognitivos o conductuales; en ocasiones las personas cuidadoras plantean la cuestión de apoyo extra como una cuestión de “todo o nada”, así que se necesitan más habilidades para saber pedir ayuda¹⁴; necesidad del mayor control posible sobre su vida cotidiana;

necesidad de continuidad de la atención y tener un punto centralizado al que dirigir las peticiones, como por ejemplo un gestor de casos; necesidad de que los sanitarios estén debidamente instruidos en la enfermedad, sobre todo en las hospitalizaciones de agudos^{15,16}; necesidad de que su trabajo como personas cuidadoras sea valorado para poder recibir el apoyo que necesitan; necesidad de relevo fiable, accesible y que no se viva como una invasión de la vida privada y de su intimidad^{14,16}; necesidad de información sobre prestación de cuidados, impacto y progresión de la enfermedad y tiempo para comprender la información recibida^{14,15}. Acceso temprano a los CP y aprender habilidades para el autocuidado¹⁵.

Etapa 3: transición a la fase terminal

Necesidades psicosociales de la persona con ELA

Ser reconocido como persona más allá de su enfermedad; apoyo emocional adecuado al momento; necesidad de ser entendido en sus preferencias y de comunicación de miedos, preocupaciones y dudas. Apoyo familiar y de los profesionales para que contribuyan a tomar decisiones con persona con ELA, aunque ella tenga la última palabra; necesidad de seguir manteniendo el control sobre la toma de decisiones al final de la vida¹³.

Necesidad de información veraz para evitar tomar las decisiones “a vida o muerte” o en situación de crisis; algunos pacientes necesitan hablar sobre suicidio asistido o eutanasia; necesidad de incrementar el apoyo externo por el deterioro, y en situación de últimos días, que suele ser cuando se conoce de la existencia por primera vez de los CP necesitan ser informados convenientemente sobre su función y expectativas¹⁶. Necesidad de recibir información, educación para obtener o rechazar sistemas de ventilación y flexibilidad para cambiar de opinión en un contexto de exploración de sus preferencias al final de la vida^{13,16}. La retirada de la ventilación mecánica requiere una adecuada comunicación entre pacientes y profesionales para aclarar el concepto de “muerte por ahogamiento”.

Necesidades psicosociales de la persona cuidadora

Información y tener la posibilidad de compartir este momento con el personal sanitario. Para las personas cuidadoras es muy importante encontrar sanitarios instruidos en la enfermedad, sobre todo en salas de agudos. También necesitan todo tipo de información práctica, por ejemplo, cómo llamar a una ambulancia¹⁴. Cada vez tienen más necesidad de apoyo emocional y físico que puedan prevenir la posibilidad de duelos patológicos^{15,16}. En la revisión narrativa de Gallardo y cols. (2018) se describe una correlación positiva en la escala psicológica del SF36, es decir que si un paciente tenía puntuaciones bajas la persona cuidadora también, además de que la depresión de la persona con ELA influía en la ansiedad de la persona cuidadora y la ansiedad de esta en la depresión de la persona con ELA¹⁷. Necesitan información veraz para la toma de decisiones vitales de la persona con ELA. Con el deterioro aumenta su necesidad de apoyo físico, emocional, social y espiritual, y se hace más necesaria la figura de una persona de relevo. Sobre todo

en la situación de últimos días es más necesario el apoyo externo, ya que el cuidado se vuelve incesante, continuado en el tiempo y extenuante^{14,16}.

Necesitan información sobre las unidades de CP, de coordinación entre la persona cuidadora y CP, y entre los miembros del equipo multidisciplinar de CP sobre todo en la situación de últimos días. Necesidad de preparación para la muerte del enfermo, tanto desde un punto de vista tanto práctico (por ejemplo, cómo cuidar a un moribundo en casa) como informativo (por ejemplo, identificar signos y síntomas de empeoramiento, manejo de la ventilación mecánica en situación terminal, etc.). Necesitan hablar cuanto antes sobre planificación anticipada y la participación en la toma de decisiones. Necesitan que se respeten las voluntades reflejadas en los documentos de voluntades anticipadas. Algunos necesitan hablar sobre el suicidio asistido y la eutanasia y cómo será el final de la vida de la persona a la que cuidan^{14,16}.

Etapa 4: afrontar la pérdida y el cambio que produce y el duelo

Necesidades psicosociales de la persona cuidadora

Necesidad de apoyo al duelo, de asesoramiento sobre cuestiones prácticas¹⁴. La persona cuidadora debe ser reafirmada y valorada por el trabajo realizado durante el cuidado del enfermo¹⁶. Tras el fallecimiento y el duelo hay una necesidad de las personas cuidadoras de “volver a la vida”^{14,16}.

La Tabla II presenta los resultados de las revisiones analizadas de una forma sintética y estructurada en función de un triple criterio: I. Según el proveedor, es decir el colectivo o sistema al que pertenece la necesidad; II. Según la etapa; y III. Según el rol (cuidador/a o paciente).

DISCUSIÓN

Con el fin de actualizar y organizar el conocimiento sobre las necesidades paliativas psicosociales en personas con ELA, se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed y Cochrane y en la revista *Medicina Paliativa*. Los resultados de las búsquedas hallaron abundante información sobre las necesidades psicosociales de las personas con ELA, familiares y cuidadoras. Se identificaron 5 revisiones que cumplían los criterios de inclusión, todas ellas realizadas en países europeos en los últimos 10 años. Para organizar el volumen de resultados aportados por las 5 revisiones se siguió un sistema de clasificación basado en 3 ejes: I Según la naturaleza de la necesidad, II. Según la fase de desarrollo de la enfermedad y III. Según afecte a la persona con ELA o cuidadora. Muchas de las necesidades son comunes a todos los sistemas de salud de los países objeto de los estudios y a todas las etapas de la enfermedad (segundo eje). Estos resultados son coherentes con la experiencia obtenida por la Asociación Valenciana de ELA en su 29 años de existencia y que aún hoy siguen siendo objeto de reivindicación tal y como viene recogido en el documento “Atención a pacientes con ELA”¹⁸. En cuanto al tercer eje, persona enferma-persona cuidadora, se ha encontrado que en muchos casos las necesidades de las personas con ELA y cuidadoras son

comunes y que sus experiencias de CP considerando todo el proceso de la enfermedad no se han explorado adecuadamente¹⁶. Además, se observa un problema conceptual en torno a los términos “cuidados al final de la vida” y “CP/de apoyo”, que adolecen de falta de definición en los trabajos revisados, lo que dificulta la determinación de la naturaleza de los cuidados de los que se habla.

Se ha visto que hay una dificultad para definir cuándo comienzan los CP en la ELA y quién tiene que definirlos. Algunos autores asumen que los CP comienzan en el diagnóstico y se extienden hasta el duelo¹³⁻¹⁶, mientras que otros identifican los CP desde el momento de la derivación a unidades específicas de CP o a partir de las decisiones de ventilación y de alimentación enteral, ya que son decisiones que condicionan la vida¹⁷.

En los 4 países en los que se han desarrollado las revisiones analizadas (España, Irlanda, Reino Unido y Suiza) encontramos la misma dificultad para un acceso precoz a los CP y problemas de comunicación entre los profesionales, las personas con ELA y las personas cuidadoras.

Los artículos revisados sugieren que las personas cuidadoras informales deberían ser considerados como parte del equipo multidisciplinar de CP dado que son los que realizan el cuidado profesional y especializado en el domicilio y con frecuencia en el hospital durante los ingresos^{14,16}. Los CP pueden ofrecer apoyo físico y psicológico especializado a personas con ELA y cuidadoras informales y deberían ser una parte integral del apoyo ofrecido desde el diagnóstico. Parece que el acceso temprano a los CP limita el dolor potencial y prolongado en el duelo y tiene el papel esencial a la hora de ofrecer un apoyo específico y necesario¹⁵.

Teniendo en cuenta lo anterior, desde el punto de vista del contenido, el presente trabajo aporta una actualización pormenorizada de las necesidades psicosociales que tienen las personas enfermas de ELA y las cuidadoras, y evidencia cómo la mayoría de ellas siguen desatendidas en todos los sistemas sanitarios. Desde un punto de vista formal, cabe destacar la Tabla II, donde se relacionan las figuras de la persona con ELA y la persona cuidadora con las fases de la enfermedad y con los proveedores o sistemas de apoyo y atención. La organización de la Tabla II permite identificar la necesidad concreta tanto en la persona con ELA como en la cuidadora, en función de la etapa de la enfermedad que se esté afrontando. En definitiva, el presente trabajo pretende aportar concreción y claridad, organización y estructura, en un terreno claramente desatendido en la intervención paliativa de las personas con ELA y cuidadoras.

El presente trabajo no está exento de limitaciones. Cabe destacar la alta heterogeneidad en la metodología empleada en las revisiones incluidas. En concreto, la dificultad de encontrar estudios cuantitativos sobre las necesidades psicológicas y sociales, quizás debido a que la investigación en ELA tiene dificultades para encontrar muestras poblacionales amplias que permitan resultados estadísticamente significativos.

En próximas revisiones cabe plantear si incluir más términos asociados a ELA, como enfermedad de la neurona motora o enfermedades neurodegenerativas, y valorar la conveniencia de incluir todos los tratamientos que se aplican a la ELA desde la perspectiva de que son todas intervenciones de CP.

El presente trabajo evidencia la necesidad de una mayor investigación específica sobre necesidades psicosociales en

Tabla II. Necesidades psicosociales según fase y rol.			
Proveedor	Fase	Persona cuidadora	Persona con ELA
S.S.		Atención y empatía de parte del personal médico Reconocimiento del valor del cuidador/a Entorno privado para comunicaciones. Información sobre la variabilidad del pronóstico-evolución	Recibir información continuada desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico Reconocimiento temprano de síntomas Mejorar la precisión diagnóstica
S.S.E.	1	Acceso a los CP	
A.S.		Tiempo con familiares y amigos para compartir el diagnóstico	Ser reconocido como persona más allá de su enfermedad Apoyo emocional
A.P.		Preparación emocional Contraste de información de diversas fuentes	Aceptar las pérdidas Buscar un nuevo sentido a la vida
S.S.		Reducción tiempos de derivación y diagnóstico Ayuda para trámites del sistema sanitario Facilitar la accesibilidad al sistema Coordinación entre departamentos, especialistas y cuidadores El enfermo en el centro Instrucción en técnicas de alimentación Continuidad de la atención Gestores de casos coordinadores Más especialistas en ELA en urgencias y agudos Información sobre evolución Acceso temprano a CP	Reconocimiento como persona más allá de la enfermedad Equipo profesional especializado Comunicación afectiva de los sanitarios Continuidad y coordinación de la atención Disminución tiempos espera para la atención Proactividad del sistema en el cuidado La responsabilidad del cuidado tiene que recaer en el profesional sanitario y no en el cuidador
S.S.E.	2	Recursos económicos para apoyo en el hogar y asistencia personal Apoyo económico por pérdida de empleo	Recursos económicos para conseguir SAC
A.S.		Cuidado del cuidador/a enfermo/a Comprensión apoyo del sistema familiar Disponibilidad de relevos fiables y accesibles	Aumento de la ayuda para el cuidado con voluntarios Mantenimiento de la autonomía mediante acceso a ayudas técnicas
A.P.		Cambio de roles Grupos de ayuda entre pares Toma decisiones Aprender a pedir ayuda Aprender a recuperar el control sobre su vida personal Valoración del rol de cuidador Aprendizaje y habilidades de autocuidado	Respeto a su ritmo Respeto a poder usar su discurso todo el tiempo posible
S.S.	3	Compartir información con el personal sanitario sobre este momento Profesionales instruidos en ELA en agudos Información práctica: solicitud de citas, ambulancias, etc. Ser informados adecuadamente para poder apoyar la toma de decisiones vitales del enfermo Información precoz sobre las UCP Coordinación entre enfermo/cuidador y CP Preparación práctica para la asistencia del enfermo en situación de últimos días (signos de empeoramiento, etc.) Necesidad de hablar sobre los DVA, suicidio asistido, eutanasia y final de la vida Que se respeten los deseos plasmados en los DVA	Recepción de información veraz y adecuada a la fase de la ELA y para evitar decisiones a “vida o muerte” Informar precozmente sobre CP: funciones y expectativas Informar sobre sistemas de ventilación Exploración preferencias al final de la vida Aclaración del concepto “muerte por ahogamiento” ante la retirada de la ventilación
S.S.E.		Personas de relevo, asistentes personales	
A.S.		Personal de relevo en fases avanzadas y en situación de últimos días	Apoyo externo para el cuidado en fases avanzadas Apoyo familiar para la toma decisiones

(Continúa en la página siguiente)

Tabla II (Cont.). Necesidades psicosociales según fase y rol.

Proveedor	Fase	Persona cuidadora	Persona con ELA
A.P.	3	Prevención duelo patológico, trastornos ansiedad y depresión Preparación para tomar decisiones vitales y en situación de últimos junto con el enfermo Explicación de funcionamiento del DVA Hablar sobre suicidio asistido, eutanasia y final de vida	Apoyo emocional adaptado a la fase de la ELA Facilitar la comunicación de preocupaciones, dudas y miedos Aprender a mantener el control sobre su vida en la fase final Compartir información sobre eutanasia, suicidio asistido y final de vida Ayuda para toma decisiones sobre ventilación Favorecer la flexibilidad y comprensión ante cambios de opinión
S.S.	4	Asesoramiento sobre cuestiones prácticas	
S.S.E.		Reafirmación y valoración del trabajo realizado durante el cuidado	
A.S.		Necesidad de “volver a la vida”	
A.P.		Necesidad de “volver a la vida”	

DVA: documento de voluntades anticipadas. SAC: sistemas alternativos de comunicación.

A.P.: apoyo psicológico. A.S.: apoyo social. S.S.: sistema sanitario. S.S.E.: sistema socioeconómico.

Fases: 1. Afrontamiento y adaptación temprana; 2. Mantenimiento; 3. Transición a terminal; 4. Duelo.

CP en la ELA que pueda contribuir a mejorar los protocolos clínicos que generalmente están organizados en torno a la enfermedad oncológica, pero que puede que no sean completamente adecuados para enfermedades no oncológicas con sus especificidades clínicas.

También se necesitan cada vez más estudios que evalúen las ventajas de que las personas con ELA sean atendidos por unidades específicas de CP, frente a la atención ordinaria por neurología, y durante toda la enfermedad incluida la fase final de la misma.

CONCLUSIÓN

Es importante contemplar las necesidades específicas en lo físico, psicológico y social de personas con ELA y cuidadoras no profesionales para que se tengan en cuenta en los planes integrales de CP en enfermedades de pronóstico vital grave no oncológicas.

Necesidad de que la ELA sea contemplada como tributaria de CP complementarios a la neurología y que lo sea desde el proceso de diagnóstico hasta el duelo.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no presentan ningún conflicto de intereses relevante en este artículo.

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. No existen fuentes de financiación públicas o privadas en la realización del presente estudio.

BIBLIOGRAFÍA

- Campello Vicente C, Chocarro González L. Necesidades de cuidados paliativos en enfermos no oncológicos con enfermedad crónica avanzada: una revisión sistemática. *Med Paliat*. 2018;25:66-2.
- Bezwoda WR. National cancer control programme. *South African Med J*. 1994;84:356.
- Strong MJ, Rosenfeld J. Amyotrophic lateral sclerosis: A review of current concepts. *Amyotroph Lateral Scler Other Mot Neuron Disord*. 2003;4:136-43.
- Fundación Francisco Luzón. La ELA una realidad ignorada. 1.ª ed. Madrid: Fundación Francisco Luzón; 2017. Disponible en: <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2019/12/LaELA-una-realidad-ignorada.pdf>
- Sancho J (coord.). Guía para el manejo de los problemas respiratorios de la ELA. Madrid: Signo Comunicación; 2019.
- Marin B, Boumédiene F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. *Int J Epidemiol*. 2017;46:57-74.
- Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simeone JC, Goldstein LA, et al. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*. 2013;41:118-30.
- Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología*. 2018;33:35-46.
- Jarque JM; Escobar Lago M. Mapa de cuidados integral. 1ª ed. Madrid: Fundación Francisco Luzón; 2019. Disponible en: <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2020/01/Mapa-de-cuidados-ELA-Luz%C3%B3n.pdf>
- Arthur KC, Calvo A, Price TR, Geiger JT, Chiò A, Traynor BJ. Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040. *Nat Commun*. 2016;7:1-6.
- López Almázán C, Zafra Galán E, Cuevas Cuerda MD. Plan integral de cuidados paliativos de la Comunitat Valenciana 2010-

2013. Valencia. Generalitat Valenciana. Conselleria de Sanitat. 2010. Disponible en: https://observatorio.campus-virtual.org/uploads/38078_38078.pdf
12. Urrútia G, Bonfill X. Declaración PRISMA: una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistemáticas y metaanálisis. *Med Clin (Barc)*. 2010;135:507-11.
 13. Foley G, Timonen V, Hardiman O. Patients' perceptions of services and preferences for care in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotroph Lateral Scler*. 2012;13:11-24.
 14. Poppe C, Koné I, Iseli LM, Schweikert K, Elger BS, Wangmo T. Differentiating needs of informal caregivers of individuals with ALS across the caregiving course: A systematic review. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener [Internet]*. 2020;21:519-41.
 15. Bergin S, Mockford C. Recommendations to support informal carers of people living with motor neurone disease. *Br J Community Nurs*. 2016;21:518-24.
 16. Flemming K, Turner V, Bolsher S, Hulme B, McHugh E, Watt I. The experiences of, and need for, palliative care for people with motor neurone disease and their informal caregivers: A qualitative systematic review. *Palliat Med*. 2020;34:708-30.
 17. Gallardo N, Arantzamendi M, Carvajal A. Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Med Paliat*. 2018;25:105-13.
 18. Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública. Atención a pacientes con ELA. Generalitat Valenciana, 2019. Recuperado de http://www.san.gva.es/documents/156344/8456968/Atencion_personas_con_ELA.pdf