



**ESCUELA
DE ENFERMERÍA
Y FISIOTERAPIA**



SAN JUAN DE DIOS

Trabajo Fin de Grado

Proyecto educativo:

“Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación”

Alumna: Desirée Sánchez Vargas

Directora: Araceli Suero de la Hoz

Madrid, 29 abril de 2019

INDICE

Glosario de abreviaturas.....	4
Resumen	5
Abstract.....	6
Presentación.....	7
Estado de la cuestión.....	8
Fundamentación.	8
Justificación	20
Población diana y captación	21
Población diana	21
Captación	21
Objetivos	22
Contenidos	23
Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales	24
Planificación general	24
Sesiones	25
Evaluación	27
Bibliografía	29
Anexos	33
Anexo 1: Cartel curso	34
Anexo 2: Folleto informativo	35
Anexo 3: Hoja de inscripción	36
Anexo 4: Confirmación de plaza	37
Anexo 5: Hoja de asistencia.....	38
Anexo 6: Test primera sesión.....	39
Anexo 7: Soluciones test primera sesión	41

Anexo 8: Guía del observador primera sesión	42
Anexo 9: Test segunda sesión	43
Anexo 10: Soluciones test segunda sesión	45
Anexo 11: Guía del observador segunda sesión	46
Anexo 12: Encuesta satisfacción post curso	47
Anexo 13: Evaluación a medio plazo	48
Anexo 14: Evaluación a largo plazo	49

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

DeCs: Descriptivos en Ciencias de la Salud

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica

ELAf: Esclerosis Lateral Amiotrófica familiar

ELAe/ELAs: Esclerosis Lateral Amiotrófica esporádica

MN: Motoneurona

VM: Ventilación mecánica

VMNI: Ventilación mecánica no invasiva

VMI: Ventilación mecánica invasiva

PEG: Gastrostomía endoscópica percutánea

CVF: Capacidad vital forzada

Pi_{máx}: Presión inspiratoria máxima

SNP: Presión inspiratoria nasal

VCP: Ventilación controlada por presión

VCV: Ventilación controlada por volumen

Resumen

Introducción: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) está considerada una enfermedad rara pero cada día está más presente en nuestra sociedad. Estos pacientes requieren cuidados muy específicos, en los que adquiere gran importancia la ventilación mecánica, debido al incremento de la supervivencia que provoca. Los profesionales sanitarios que tratan con ellos, tienen el deber de conocer el manejo de los respiradores para poder proporcionar unos cuidados de enfermería de calidad.

Objetivo: adquirir los conocimientos y técnicas de enfermería necesarios para el adecuado manejo en la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA.

Metodología: se pone en marcha un proyecto educativo para la formación específica acerca de la ventilación mecánica en pacientes de ELA dirigido a profesionales enfermeros.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, ventilación mecánica no invasiva, cuidados de enfermería, tratamiento.

Abstract

Introduction: ELA is considered to be a rare disease; however, it is getting more known in our society. ELA patients require specific treatment in which artificial respiration is used in order to provide an increase in their lives. Health professionals who deal with ELA patients have to know the management of ventilators in order to provide quality nursing care. **Objective:** gain knowledge and nursing skills for the proper management artificial ventilation in of non-invasive. **Methodology:** through this job, an educational project regarding artificial ventilation is set up with the purpose of in patients suffering from ELA training nursing professionals.

Keyword: Amyotrophic Lateral Sclerosis, noninvasive ventilation, nursing care, treatment.

Presentación

El trabajo de fin de grado (TFG) que pretendo llevar a cabo, trata de probar el aumento de la supervivencia o no en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) a través de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI).

Pretendo dar a conocer la patología como tal, la sintomatología que presenta, el tratamiento que precisa, los cuidados de enfermería que necesita, los tipos de ventilación que se pueden proporcionar, los índices de supervivencia, la calidad de vida, el impacto psicológico que desencadena en el paciente, las últimas voluntades y el coste económico que conlleva.

La incidencia de esta enfermedad está aumentando cada día más, y haciéndolo en personas más jóvenes, por lo que pienso que se debería de investigar más a fondo, ya que es una enfermedad que necesita de muchos recursos tanto económicos, como sociales, materiales y humanos.

He decidido realizar este trabajo, principalmente, porque me encuentro trabajando desde hace más de un año, en la unidad de neumología del Hospital La Paz, de Madrid, y son constantes los ingresos de los pacientes con ELA al servicio, por la necesidad de la instauración de VMNI. Mediante la observación de estos pacientes, he llegado a la conclusión de que este tipo de ventilación aumenta la supervivencia en estos casos, pero he creído oportuno realizar mi TFG enfocado a esta patología para ver si la investigación científica dice lo mismo.

Realizaré un proyecto educativo dirigido al personal de enfermería de nueva incorporación de verano en servicios específicos, enfocado a la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA.

Por último, agradecer a mi madre, Rosa María y a mi padre, José Luis, todo el apoyo que me han dado durante estos años de formación universitaria y en general, durante toda la vida, ya que sin ellos no hubiese podido llegar a donde estoy hoy. A mi abuela, Lucía, y a mi abuelo, Antonio, que siempre han estado animándome y apoyándome, aunque durante el proceso tuve que sufrir la pérdida de uno de ellos, pero sé que me ha dado fuerzas desde donde está. A Carlos Santos, por haberme ayudado en los momentos en los que no veía la luz y lo hizo todo un poco más llevadero y más fácil.

A mi tutora, Araceli Suero de la Hoz, por haber confiado en mí a pesar del poco tiempo del que disponía en muchas ocasiones, y por haberme dirigido durante este largo proceso.

1. Estado de la cuestión

1.1 Fundamentación

1.1.2 Introducción

El siguiente trabajo de fin de grado pretende demostrar el incremento de la supervivencia en pacientes con ELA que utilizan ventilación mecánica no invasiva.

Para recopilar la información, se realiza una búsqueda a partir de los siguientes términos DecS:

Inglés: Amyotrophic Lateral Sclerosis, nursing care, noninvasive Ventilation, Quality of Life, Survival Analysis, treatment, respiratory support, respiratory failure, end-of-life decisions, motor neurons, stress psychological

Español: Esclerosis lateral amiotrófica, cuidados de enfermería, ventilación no invasiva, calidad de vida, análisis de la supervivencia, tratamiento, soporte respiratorio, fallo respiratorio, decisiones de final de la vida, motoneuronas, estrés psicológico

Para la realización de este trabajo se han realizado búsquedas de artículos publicados en los últimos 10 años, en las siguientes bases de datos: Pubmed, Scielo, Dialnet y libros de neurología.

1.1.2 Esclerosis lateral amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se define como una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las motoneuronas (MN) tanto superiores como inferiores. Una vez instaurada, la persona comienza a padecer la sintomatología, que consiste en: debilidad y atrofia muscular, espasticidad y fasciculaciones. Su incidencia oscila entre el 1-3 por cada 100.000 habitantes/año y su prevalencia entre el 4-6 afectados por 100.000 habitantes. Se da una mayor prevalencia en hombres si la edad es inferior a 65 años. El inicio se estima en torno a los 60 años, existiendo una supervivencia media inferior a 3 años ^(1,4).

Se distinguen dos tipos dentro de esta patología ^(1,2,4).

- ELA familiar (ELAf), que simboliza entre el 5-10% de los casos conocidos; éstos tienen componente genético, y son secundarias a mutaciones en genes concretos, de forma directa relacionadas con la degradación de las motoneuronas (incidencia 1:10.000). Las más habituales son de herencia autosómica dominante.

- La ELA esporádica (ELAe/ ELAs), que representa el 90-95% de la población afectada, principalmente tiene una procedencia multifactorial (incidencia 1: 600-800).

Las causas a día de hoy, no se han averiguado, pero si se ha observado que pueden existir factores que promuevan la enfermedad como son: la susceptibilidad genética (asociado a parkinsonismo y demencias familiares o el “efecto Founder”, que se da en ELAf), causas ambientales (se ha observado probable relación con obreros y trabajadores de fábrica), exposición algunos metales pesados (como plomo, mercurio o arsénico); algunos deportes multiplican el riesgo, al igual que algunos hábitos como el tabaco, infecciones virales duraderas (como VIH) y enfermedad por priones ⁽¹⁾.

Respecto a la clínica de la ELA, presenta variabilidad en signos y síntomas dependiendo si la afectación es en las MN superiores o si se produce en las inferiores ⁽¹⁾.

- MN superior: Puede aparecer labilidad emocional, elevación de paladar blando, exaltación de reflejo maseterino, reflejo de hociqueo muy marcado y bostezo muy forzado. Espasticidad, agarrotamiento y contracciones flexoras son signos también de este tipo. El signo de Babinski se presenta en la mitad de los casos. Puede aparecer *Clonus* y signo de Hoffman. En las fases tardías de la enfermedad puede aparecer el dolor y alteraciones respiratorias. No se recogen las alteraciones cognitivas.
- MN inferior: Cursa con debilidad muscular y atrofia (el inicio suele ser bien en la musculatura intrínseca de la mano o en la flexión dorsal del pie). El anquilosamiento y las fasciculaciones en la lengua tienen relación con la voz nasal y el habla confusa, que son características de la parálisis bulbar progresiva; aquí pueden aparecer problemas de fonación, masticación y deglución. Meses antes de la atrofia y la debilidad pueden aparecer las fasciculaciones. También pueden aparecer calambres iniciales en miembros inferiores.

Al momento del diagnóstico, la enfermedad se puede clasificar en: definitiva, probable, posible y sospecha. Para realizar la confirmación, además de la exploración física, se llevarán a cabo: pruebas de laboratorio, punción lumbar y estudio de LCR, electromiograma, estudio de imagen (la opción suele ser la resonancia magnética medular), placas de tórax por la recurrencia a infecciones respiratorias y estudios de la función respiratoria ⁽¹⁾.

Dependiendo de los síntomas iniciales, se habla de origen bulbar o no bulbar; tanto la insuficiencia respiratoria, como disfagia, depresión y deterioro cognitivo, se da con más prevalencia en los enfermos de ELA con afectación inicial bulbar. Éstos también presentan peor pronóstico en todas las áreas ⁽³⁾.

Actualmente, no existe tratamiento curativo, pero si un fármaco que aumenta levemente la supervivencia: "Riluzol" (basado en el tratamiento paliativo y en el control de los síntomas); se procederá, según progrese la enfermedad y si el paciente está de acuerdo, a la implantación de una gastrostomía y utilización de VMNI y posteriormente, VMI. Además, se deben prestar cuidados nutricionales, respiratorios, tratamiento ante el dolor, y cuidados posturales y de la piel. La vacunación gripal y del neumococo son muy importantes debido al riesgo que presentan estos pacientes a nivel respiratorio ^(2,3).

1.1.3 Supervivencia

Como se ha mencionado anteriormente, no existe un tratamiento curativo o que pueda revertir la patología, pero si un fármaco, Riluzole, que actúa como antagonista del glutamato, que palía los síntomas de la enfermedad y disminuye la rapidez degenerativa, por lo que produce un aumento de la supervivencia en el paciente ^(1,3,5).

Además del Riluzol, que puede llegar a aumentar la supervivencia del paciente en más de 6 meses si se administra de forma precoz, se han descubierto ciertas intervenciones que pueden prolongar la supervivencia ⁽⁵⁾:

- Edaravone: Medicamento que suprime los radicales libres que interfieren con el estrés oxidativo muy ligado a la ELA. Puede llegar a prorrogar la degeneración en un 33% en un grupo concreto de pacientes con criterios específicos. Es complicada su dispensación, ya que, según estudios, solo sería viable para el 7% de la población que la padece.
Se ha convertido en el segundo fármaco aprobado para la ELA por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA). Su aprobación fue en 2017.
- Masitinib: Medicamento inhibidor de la tirosina quinasa. Para el estudio que se llevó a cabo, se usaron los criterios de inclusión de progresión de la enfermedad >3 años y una CVF >60. Se ha demostrado que llega a retrasar el curso de la enfermedad en un 27% de los casos.
- Terapia de genes: No existen datos concluyentes que prueben el incremento de la supervivencia.

- Trasplante de células madre: No se ha demostrado eficacia según han ido avanzando los estudios.
- Vitamina A: Usada en prevención de la ELA.
- Vitamina D: Reduce el estrés oxidativo. Existe un enlentecimiento de la patología, cuando se administran suplementos de ésta.
- Respecto a las vitaminas A, C y E, no se ha demostrado un papel claro en el aumento de la supervivencia.

Se ha demostrado que las recientes creaciones de unidades multidisciplinarias específicas de ELA, mejoran la calidad de vida del paciente e incrementan su supervivencia, debido a que éstas aumentan la accesibilidad a los recursos que necesitan los enfermos ⁽⁵⁾.

Otros factores que influyen en la supervivencia son:

- ❖ La pérdida de peso en el transcurso de esta enfermedad no es extraña; la mayoría de los pacientes con ELA presenta disfagia en algún momento del proceso de la enfermedad, e independientemente de ésta, en torno a la mitad problemas de desnutrición. Se ha observado que los pacientes que presentan peor estado nutricional tienen menor índice de supervivencia que aquellos pacientes que toman suplementos dietéticos hipercalóricos o los que portan una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) ⁽⁵⁻⁹⁾.
Se establece el momento óptimo para la implantación de la PEG, cuando se produce una pérdida de peso constante o/y cuando exista riesgo de aspiración. Esta técnica es beneficiosa incluso cuando la enfermedad se encuentra en un estado muy avanzado y también cuando la capacidad vital del paciente es baja ⁽¹⁰⁾.
- ❖ Ventilación mecánica no invasiva (VMNI); la insuficiencia respiratoria suele ser la causa predominante de fallecimiento en estos pacientes, ya que debido al deterioro de la musculatura respiratoria y sumado a la disfagia y aumento de secreciones, puede acabar por provocar neumonía. Una vez el paciente presenta una CVF <50%, presión inspiratoria máxima ($Pi_{m\acute{a}x}$) <60 cmH₂O, o una presión inspiratoria nasal (SNP) <40 cmH₂O, se debe de instaurar la VMNI ^(5, 11). Sin embargo, la EFNS (European Federation Neurological Societies), recomienda instaurarla cuando la CVF es <80%, desaturación relevante por la noche, y/o pCO₂ >45cmHg a primera hora de la mañana, coincidiendo en los estudios anteriores con la SNP <40 cmH₂O ⁽¹⁰⁾. La VMNI ha demostrado un incremento de la supervivencia en

pacientes con poco o nulo deterioro bulbar ^(5, 11). Existen estudios que muestran que la presencia de ELA de origen bulbar complica la tolerancia a este tipo de ventilación, dando lugar a una mala adaptación y acortando la supervivencia ⁽⁹⁾. Sin embargo, en otros estudios, se ha demostrado que la VMNI, aun siendo de origen bulbar prolonga la supervivencia de estos pacientes ⁽¹²⁾.

La VMNI nocturna ha demostrado que es capaz de retrasar la hipercapnia durante los periodos diurnos, aumentando así la supervivencia ⁽⁹⁾.

- ❖ Ventilación mecánica invasiva (VMI) puede llegar a incrementar la vida entre 10 y 30 años, pero existen muy pocos casos en los que sobrepasen los 20. En todos los estudios realizados, se ha demostrado que la VMI es muy efectiva, frente a pacientes con VMNI y sin ventilación, para aumentar la vida del paciente. Ésta puede dilatarse en el tiempo hasta que acabe la vida del enfermo, siendo la neumonía la causa más frecuente de fallecimiento ⁽⁵⁾. También se debe de tener en cuenta los cuidados que recibe el paciente, la realización de la traqueotomía para la instauración de VMI, que no curse con complicaciones graves ⁽¹³⁾.

1.1.4 Calidad de vida

Al igual que en la supervivencia, existen diversos factores que pueden mejorar la calidad de vida del paciente, como son la atención en una unidad multidisciplinar y la utilización de VM y existencia de cuidador.

La atención en una unidad multidisciplinar no varía el progreso neurológico, pero si mejora la calidad de vida del paciente, mejorando los cuidados tanto respiratorios como nutricionales, y ayudando a mejorar los síntomas de depresión y deterioro cognitivo ⁽³⁾.

En pacientes con poca motivación y/o disfunción bulbar grave, el beneficio de la VMNI está en controversia respecto a la incomodidad que sufre la persona. La supervivencia no se incrementa en estos pacientes, por el contrario, la calidad de vida sí. Respecto a los pacientes con disfunción bulbar moderada, se observó una mejoría de los síntomas y aumento en la calidad de vida ⁽¹⁴⁾.

La VMNI ha sido probada como el mejor instrumento hasta la fecha, para aumentar la supervivencia y calidad de vida en pacientes con problemas respiratorios en ELA ⁽¹⁵⁾. En el caso de la VMI, existe gran controversia sobre la calidad de vida, ya que no es certero si existe mejoría o empeoramiento. Al ver que la implantación de la VMI

aumenta la supervivencia pero disminuye la calidad de vida, se plantea hasta qué punto debe usarse, ya que la línea que separa ambos términos es muy estrecha y existen muchos factores de decisión ⁽¹⁶⁾. Sin embargo, otros estudios demuestran que la VMI aunque no frene la enfermedad, si mejora tanto la supervivencia como la calidad de vida del paciente ⁽¹³⁾.

Estudios han demostrado que la disartria está íntimamente relacionada con la calidad de vida del paciente, ya que los problemas en la comunicación limitan en gran medida las relaciones sociales y su participación. Existe una relación directa entre el grado de disartria y la calidad de vida, cuanto más grave, peor calidad de vida ⁽¹⁷⁾.

Respecto a la percepción propia del paciente de su calidad de vida relacionada con su salud, es mayor cuando no necesitan un cuidador ⁽¹⁸⁾.

1.1.5 Impacto psicológico en el paciente.

No existe constancia de suficientes estudios científicos acerca de los trastornos de depresión relacionada con la ELA, pero en algunos se ha podido ver que en las etapas tardías de la enfermedad, la prevalencia de la depresión en el paciente es considerada baja, siendo más común los episodios transitorios de la misma. Se ha observado que no hay un aumento de la prevalencia según se acerca el momento del fallecimiento ^(19,20).

Ciertos estudios desarrollados, muestran una mayor prevalencia de fatiga frente a trastornos depresivos en los pacientes de ELA, llegando las cifras de pacientes que la sufren al 44%; se asocia una mayor fatiga a una mayor gravedad de la enfermedad ⁽²¹⁾.

1.1.6 Tipos de ventilación

1.1.6.1 Ventilación mecánica no invasiva (VMNI)

La VMNI consiste en la suministración de soporte ventilatorio usando las vías respiratorias superiores, sin la utilización de técnicas invasivas. Puede ser administrada por medio de máscara nasal, oronasal o facial. Es de fácil manejo, y suele ser bien tolerada por el paciente. El flujo es de oxígeno con aire, así se reduce el riesgo de desarrollar hipercapnia ⁽¹⁰⁾. La VMNI ha demostrado en ciertos estudios que mejora la oximetría nocturna y mejora el intercambio de gases ⁽¹²⁾.

La VMNI se usa cuando el paciente, por debilidad de los músculos respiratorios, la precise, o cuando éste se niega a pasar al siguiente nivel, que consiste en la realización de una traqueotomía para proceder a ventilar a través de la VMI. Para que la VMNI sea efectiva, se deben usar técnicas adicionales a ésta, sobre todo el uso de

un asistente para la tos; un alto porcentaje de pacientes presentan problemas para toser adecuadamente y se hará a través de este aparato. Sin el asistente para tos, la VMNI está condenada al fracaso ⁽²²⁾.

La VMNI se puede administrar tanto por control de presión como de volumen. En el primer caso, el volumen no se mantiene constante cuando hay un aumento de la impedancia; se controlan mejor las presiones inspiratorias máximas constantes y las fugas no intencionadas, lo que hace de la ventilación controlada por presión (VCP), la opción de elección frente a la ventilación controlada por volumen (VCV). En el caso de la VCV, el volumen se mantiene constante aunque exista un aumento de la impedancia, siempre controlado por unos límites que se establecen; este sistema se ha ido desbancando a costa de la implantación de VCP, pero todavía se usa en algunos pacientes en los que la impedancia respiratoria está aumentada.

No existe diferencia entre los modos controlados por volumen o por presión para la mejora de la ventilación del paciente ni existe diferencia en la supervivencia, pero si se ha observado que los pacientes con VCV presentan un mejor alivio de los síntomas y mejora el intercambio de gases ⁽⁹⁾.

El uso de la VMNI retrasa la instauración de la VMI ⁽¹²⁾.

1.1.6.2 Ventilación mecánica invasiva (VMI)

Respecto al momento de la implantación de la VMI no existen datos concretos. Se instaurará cuando el paciente no tolere o no pueda controlarse la función respiratoria a través de la VMNI y se realizará a través de un tubo endotraqueal o una traqueotomía. Se debe de informar minuciosamente al paciente acerca de todas las consecuencias que conlleva su instauración y dar autonomía para la decisión. En muchos casos, la respuesta es la negativa del paciente, ya que consideran que aunque aumente su supervivencia, disminuye en su calidad de vida en un alto grado ⁽¹⁰⁾.

1.1.7 Cuidados de Enfermería

En las primeras etapas de la enfermedad, aparece el temor. Enfermería tiene un papel importante y debe ser capaz de ayudar a que el paciente exprese dicho temor. Para paliar la ansiedad que aparece, se administrará el tratamiento específico pautado por un facultativo. También se dará información al paciente de forma paulatina para que vaya asumiéndola poco a poco, siempre en la cantidad en la que la requiera. Se promoverá que tanto el paciente como la familia sean partícipes de los cuidados a lo largo de todo el proceso ^(1, 23, 24).

Una vez está instaurada la enfermedad y comienza su curso, se observa deterioro tanto a nivel respiratorio, como alimentario, como de movilidad y deterioro en la comunicación verbal. Pasaremos a desglosar uno a uno los cuidados más prevalentes:

Respiración:

Si el paciente recibe algún tipo de soporte ventilatorio, como si no lo hace, se realizarán los siguientes cuidados ^(1, 23):

- Monitorizar CVF, $Pi_{m\acute{a}x}$ y Presión espiratoria máxima.
- Promover buen aporte calórico
- Posibilitar la eliminación de secreciones a través de facilitar la tos realizando drenajes posturales, y si está pautado, mediante la administración de mucolíticos.
- Prevenir la aspiración.
- Prevenir las infecciones respiratorias, que se hará administrando las vacunas dichas anteriormente y evitando los ambientes con humo.

Para prevenir la posible aspiración, debido a la aparición de sialorrea y mucosidad viscosa, se deben de tener en cuenta algunas recomendaciones que llevará a cabo el personal de enfermería ^(1, 24):

- Colocación del paciente sentado para facilitar su digestión.
- Si existe sialorrea, aspirar la cavidad bucal antes de comenzar la ingesta.
- Nunca llevar a cabo la hiperextendido del cuello.
- Cuidados posturales para favorecer la deglución y eliminación de secreciones.
- En caso de sialorrea y/o mucosidad viscosa, existen medicamentos que se pueden administrar, como son la hioscina o la atropina para la sialorrea, o el propanolol y metoprolol para la mucosidad viscosa.

Si el paciente utiliza tanto VMNI como VMI, los cuidados serán más concretos:

Ventilación mecánica no invasiva ⁽²⁵⁾:

Es de vital importancia asegurar la permeabilidad de la vía aérea y humidificar las secreciones. Se enseñará al paciente a toser de forma correcta y si es necesario, se educará sobre el manejo del “asistente de tos”.

Vigilar que la adaptación de la máscara a la cara es correcta para evitar que aparezcan fugas.

Prevenir las lesiones en la piel debido a la sujeción de las correas de la máscara y la propia máscara, prestando mucha atención a que la presión de ésta no sea excesiva,

y pudiendo colocar apósitos hidrocoloides; también prestar atención para evitar que aparezca conjuntivitis debido a la fuga de aire de la máquina por la zona de los ojos, que se llevará a cabo con la administración de lágrimas artificiales y/o pomada epitelizante; prevención de la otitis administrando suero fisiológico en las fosas nasales. Hidratar frecuentemente tanto la zona nasal como labial, ya que este tipo de ventilación produce mucha sequedad e incomodidad al paciente; se puede disminuir esta incomodidad ofreciendo al paciente enjuagues bucales.

El paciente debe permanecer en un ángulo de unos 30-45°, ya que así se disminuye el trabajo respiratorio y se minimiza el riesgo de aspiración. Adecuar el tamaño de la máscara al paciente, pudiendo variar a lo largo del tiempo.

Vigilar signos de distensión abdominal y si fuese necesario, proceder a la colocación de una sonda nasogástrica (SNG).

El personal de enfermería debe de estar pendiente de los parámetros del ventilador para que no sucedan contratiempos y pueda realizar una actuación a tiempo.

Lavar frecuentemente las tubuladuras y máscaras, y cambiar los filtros para una adecuada higiene de la técnica.

Ventilación mecánica invasiva:

Se debe vigilar los parámetros establecidos, al igual que en la VMNI para evitar que aparezcan efectos no deseados. Será función del equipo asistencial, controlar las presiones, volúmenes, y frecuencia programada, evitando el riesgo de que pueda aparecer barotrauma, hipoventilación o hiperventilación.

Se debe colocar al paciente en un ángulo de 45° para favorecer la ventilación a través de la traqueotomía. Controlar la permeabilidad de la vía aérea, para lo que se realizará la aspiración de secreciones, que se lleva a cabo de forma estéril. La aspiración en la zona bucal no se realizará estéril ⁽²⁶⁾.

Se recomienda fisioterapia respiratoria en los pacientes con VM, ya que les ayuda a expulsar las secreciones y produce un fortalecimiento de los músculos respiratorios, ayudando a mejorar la producción de tos ⁽²⁵⁾.

Nutrición:

Tras la instauración de una sonda de alimentación PEG se han de tener en cuenta ciertos cuidados como son:

- Cuidados propios del estoma: se observarán señales de irritación, maceración, inflamación o secreción. Si el estoma está recién realizado se debe de lavar diariamente durante los 15 días siguientes, con agua y jabón, secándolo y aplicando solución antiséptica. Una vez pasado este tiempo, se suprimirá la aplicación de la solución antiséptica ⁽²⁴⁾.
- Respecto a la propia sonda PEG: lavar diariamente la conexión entre la sonda y el sistema. También se girará la sonda diariamente para evitar adherencias a la piel ⁽²⁴⁾. Se debe de comprobar la colocación de la sonda y permeabilidad de la misma en cada toma, pero en el caso de que la nutrición sea continua, la comprobación se hará cada 8 horas. Antes de administrar la nutrición, incorporar al paciente y finaliza la técnica, dejarlo incorporado una hora más ^(1, 24).

Si la nutrición no se administra de forma continua, lavar la sonda con 50cc de agua tras la nutrición o medicación. Ésta última, se administrará por una entrada diferente a la de alimentación ⁽²⁴⁾. Conservar el apósito limpio. Medir el contenido gástrico residual antes de la administración de la nutrición en cada toma y proceder a registrarlo. Si la nutrición es continua, se hará cada 4-8 horas ⁽¹⁾.

Las complicaciones más frecuentes que pueden aparecer son: irritación del estoma, adherencia de la sonda a la piel, salida de líquido por el estoma, obstrucción de la sonda, salida de la sonda al exterior y dolor abdominal ⁽²⁴⁾.

Actividad ^(1, 24):

Debido a la atrofia progresiva que sufren los pacientes, añadido a las fasciculaciones y la debilidad muscular, se produce una intolerancia a la actividad, por lo que el personal de enfermería deberá tomar las siguientes medidas: Si el paciente se encuentra encamado, realizar cambios posturales cada 2-3 horas y administrar los cuidados propios de la piel, manteniéndola adecuadamente hidratada para minimizar el riesgo de úlceras por presión. En el caso de que el paciente pueda deambular, se le facilitará el uso de apoyos adicionales, como pueden ser muletas o andadores, si fuera necesario. Se potenciará los movimientos y acciones que pueda realizar.

Comunicación verbal ⁽¹⁾:

La prevalencia de la disartria en los pacientes de ELA es muy alta, así como la disfonía hasta llegar a la anartria; enfermería debe evitar la broncoaspiración, y lo hará impidiendo que se beba o coma mientras intenta hablar; para la comunicación con ellos, se usará un lenguaje con preguntas cerradas (si/no), si es estado es muy

avanzado. Una vez se hace imposible la comunicación verbal se proporcionará medios para que opten por comunicarse de otra forma como son: la escritura mientras tenga movilidad en las extremidades, los tableros de transferencia visual cuando únicamente quede operativo a nivel motor el músculo ocular, tableros alfabéticos, ordenadores, etc.

En la fase final de la enfermedad, vuelve a tomar fuerza el temor. En este momento, se dará apoyo tanto a paciente como a la familia y se establecerá contacto con soporte de equipo de paliativos. Tomarán especial importancia los cuidados más básicos de enfermería y el confort del paciente.

1.1.8 Últimas voluntades

La progresión de pasar de VMNI a VMI se muestra muy compleja, ya que se ha demostrado que la VMI aumenta la supervivencia, pero no necesariamente la calidad de vida, por lo que se crea un debate ético sobre su uso ⁽¹⁶⁾.

La posibilidad de la realización de la traqueotomía debe ser hablada y estudiada por el paciente antes de que llegue el momento urgente o no de tener que realizarla. Un alto porcentaje de los pacientes que eligen VMI cuando no existen más posibilidades, son pacientes jóvenes y/o con hijos pequeños.

Debido a la insatisfacción respecto a su vida, muchos pacientes piden la retirada de la ventilación mecánica, que repercutirá directamente sobre tu vida-fallecimiento. Se debe conocer las voluntades del paciente antes de llegar a este punto de la enfermedad, y solo será posible con una buena comunicación por parte de familia, cuidadores y personal sanitario ⁽²⁷⁾.

Se han desarrollado estudios sobre pacientes con uso de VMI, que manteniendo su autonomía, han pedido ser desconectados del ventilador que les mantiene con vida, acusando la mayoría “la pérdida del significado de la vida” ⁽²⁸⁾.

Aun siendo ilegal la eutanasia en España, en otros países europeos si es considerada una opción en los pacientes con ELA. Algunos estudios muestran que uno de cada cinco pacientes ha fallecido mediante eutanasia o suicidio asistido por un médico ⁽²⁹⁾.

Se debe preservar la dignidad y autonomía del paciente, haciendo que expresen sus voluntades antes de que llegue el momento crucial de su enfermedad y sea demasiado tarde para poder decidir ⁽³⁰⁾.

1.1.9 Costes económicos

En los últimos años se han realizado estudios sobre los costes que conlleva esta enfermedad y se ha descubierto que éstos pueden llegar a alcanzar casi los 70.000\$ anuales en lugares como Estados Unidos, hasta llegar a los 11.251\$ en Grecia ⁽³¹⁾.

Los pacientes de ELA representan un alto coste tanto para el sistema sanitario como de forma individual, a nivel familiar. Necesitan muchas atenciones y cuidados, así como revisiones periódicas y fisioterapia, sin olvidar los ingresos constantes en unidades especializadas por empeoramiento de la patología o procesos intercurrentes. La vida del paciente cambia drásticamente por lo que hay que reorganizar su entorno, habitualmente modificando la estructura de la vivienda con los gastos que conlleva ⁽³²⁾.

Los costes se dividen en directos o indirectos. En España, los costes directos como son la hospitalización o las consultas médicas están cubiertos por el Sistema Nacional de Salud, quedando los indirectos en manos del paciente y la familia. Se estima que el gasto de un paciente de ELA asciende a unos 50.000€ anuales (un coste muy superior a la media de otras enfermedades neurodegenerativas que es de 23.354€), teniendo que asumir el paciente y la familia, una media de casi 35.000€; por lo que se observa que el paciente tiene que hacer frente a un elevado coste de su enfermedad ⁽³³⁾.

Entre los gastos que tienen que asumir los pacientes, aparecen los dispositivos para mejorar la movilidad, camas articuladas, adecuación de la vivienda, pago de los cuidadores, logopedas, fisioterapeutas, psicólogos, etc.

Además de los gastos propios de la enfermedad, hay que tener en cuenta que el 40% de los pacientes con ELA tienen que dejar su trabajo por la incapacidad a la que les conduce su enfermedad.

La incidencia de casos de enfermedades neurodegenerativas está aumentando considerablemente y se prevé que conllevará en los próximos años una alta carga para el Sistema Sanitario de Salud, ya que es necesario un elevado coste para poder mantener a estos pacientes ⁽³⁴⁾.

1.2 Justificación

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa muy agresiva, que afecta, en su mayoría, a personas en torno a 60 años, siendo inferior a 3 años su esperanza de vida una vez diagnosticada ^(1,4). Se desconocen las causas ⁽¹⁾ y no tiene tratamiento curativo, sólo existen fármacos que enlentecen la progresión ⁽⁵⁾.

La supervivencia y la calidad de vida van muy ligados a los cuidados que reciban dichos pacientes, alcanzando un papel muy significativo la ventilación mecánica y la alimentación de la persona enferma ^(1, 23-25).

En referencia a los estudios previos más relevantes, se observa que existen un gran número de publicaciones que abordan la VMNI ^(1, 9-12, 22-26). Sin embargo, durante el proceso de búsqueda para llevar a cabo éste estudio, se han percibido algunos déficits en algunas áreas como han sido: ventilación mecánica invasiva en pacientes con ELA y repercusión psíquica en el personal sanitario en una unidad con pacientes enfermos con ELA.

Se debe de formar especialmente a trabajadores sanitarios en el ámbito de la ventilación mecánica no invasiva para poder abordar con seguridad la patología de estos pacientes.

Por lo anteriormente descrito, se justifica la realización de este estudio para llevar a cabo una formación acerca de la ventilación mecánica, al personal de nueva incorporación al centro sanitario para que sea capaz de manejar a este tipo de pacientes sin que pueda suponer estrés o ansiedad en su persona; y así mejorar la calidad asistencial que se ofrece al enfermo de ELA.

2. Población diana y captación

2.1 Población diana

Este proyecto educativo se pretende dirigir al personal de enfermería de nueva incorporación en la época de verano, ya que el manejo de este tipo de pacientes con estas características especiales respecto a la ventilación, entre otros cuidados, suele ser complicado, lo que acaba produciendo ansiedad y estrés al personal cualificado.

Irà enfocado a las nuevas contrataciones de enfermería que se produzcan durante el mes de junio en el Hospital Universitario La Paz.

2.2 Captación

Para realizar la captación adecuadamente, se pondrá en contacto con el “Departamento de docencia”, y en concreto con el área de formación continuada, del centro hospitalario y a su vez con el “Departamento de dirección y gestión de personal”. Se concertará una reunión presencial en la que se expondrán los objetivos que persigue este proyecto, así como el respaldo científico que le precede. Se reforzará el motivo por el cual es necesario este tipo de formación en el personal sanitario de enfermería de nueva incorporación, ya que estos pacientes pueden aparecer en cualquier unidad del complejo hospitalario, y se deben de tener unos conocimientos adquiridos para proceder a un manejo adecuado, evitando situaciones indeseables tanto por parte del profesional como del paciente.

Se procederá a la entrega del modelo del cartel (Anexo 1) que se usará para la impartición del curso, y el folleto (Anexo 2) correspondiente para ampliar la información, acerca del plan que se llevará a cabo.

Después se procederá a llegar a un acuerdo con el centro para abrir el plazo de inscripción del curso, y se procederá a enviar e-mails al correo electrónico corporativo al personal sanitario seleccionado adjuntando la “solicitud de inscripción” (Anexo 3). El plazo permanecerá abierto 10 días.

Una vez haya transcurrido el periodo de inscripción, se pondrá en contacto con cada profesional vía correo electrónico para confirmar el grupo y horario al que deberán de asistir, por medio de la “hoja de confirmación de plaza” (Anexo 4).

3. Objetivos

3.1 Objetivo general

Adquirir los conocimientos y técnicas de enfermería para el manejo adecuado en la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

3.2 Objetivos específicos

Área cognitiva (conocimientos)

- Identificar las situaciones de emergencia en pacientes con ventilación mecánica no invasiva (VMNI).
- Explicar la patología de esclerosis lateral amiotrófica junto con los síntomas más comunes.
- Conocer los datos respecto a la supervivencia y la importancia que tienen los cuidados de enfermería.
- Analizar la importancia de los aspectos emocionales de la persona que padece esta enfermedad.
- Definir los cuidados de enfermería más frecuentes.

Área afectiva (emociones/ intereses)

- Verbalizar los problemas que puedan aparecer durante las simulaciones respecto al manejo de la VMNI.
- Comunicar las dudas que hayan surgido sobre las nuevas adquisiciones de habilidades en términos generales.

Área psicomotriz (habilidades)

- Demostrar ser competentes frente a situaciones que requieran el manejo de VMNI en pacientes con ELA.
- Ejecutar de forma correcta las simulaciones que se realizan a lo largo del curso.

4. Contenidos

Sesión I: Introducción a la esclerosis lateral amiotrófica

- Conocimiento de la enfermedad: como reconocerla y sintomatología.
- Descripción de los factores que incrementan la supervivencia y la importancia de los buenos cuidados.
- Descripción de la afectación emocional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y relación con las últimas voluntades.
- Introducción a la ventilación mecánica.

Sesión II: Como abordar eficazmente los cuidados de enfermería que requiere un paciente con esclerosis lateral amiotrófica.

- Cuidados de enfermería en pacientes de ELA.
- Conocimiento del manejo de la ventilación mecánica invasiva y no invasiva en pacientes con ELA.
- Manejo práctico de la ventilación mecánica en pacientes con ELA.

5. Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales

5.1 Planificación general

Se estima que las contrataciones de verano de personal sanitario enfermero destinado a servicios de UVI, urgencias y hospitalización general será de 80 personas.

Se impartirán los cursos de formación en grupos de 10 profesionales antes de su incorporación a los respectivos servicios hospitalarios.

Cronograma

Se impartirán ocho cursos (de lunes a jueves), cada uno de dos días de duración, que se realizará de forma consecutiva. Cada sesión será de una duración aproximada de 2 horas 30 minutos. El cronograma del mes de junio de 2019 quedará de la siguiente manera:

Día	Nº Sesión	Día	Nº Sesión	Día	Nº Sesión	Día	Nº Sesión
Lunes 3	Sesión I	Lunes 10	Sesión I	Lunes 17	Sesión I	Lunes 24	Sesión I
Martes 4	Sesión II	Martes 11	Sesión II	Martes 18	Sesión II	Martes 25	Sesión II
Miércoles 5	Sesión I	Miércoles 12	Sesión I	Miércoles 19	Sesión I	Miércoles 26	Sesión I
Jueves 6	Sesión II	Jueves 13	Sesión II	Jueves 20	Sesión II	Jueves 27	Sesión II

Número de participantes:

Se crearán 8 grupos de 10 profesionales cada uno, haciendo un total 80 participantes.

Docentes:

- 2 neumólogos.
- 2 enfermeros especializados en neumología y pacientes con ELA.

Se necesitarán de duplicidad de profesionales para poder turnarse, haciendo cada neumólogo y cada enfermero un curso completo por semana.

Lugar de celebración:

Salón de actos del edificio del Hospital General del Hospital La Paz, situado en la planta baja del mismo.

5.2 Sesiones

5.2.1 Primera sesión: Introducción a la esclerosis lateral amiotrófica

- Conocimiento de la enfermedad: como reconocerla y sintomatología.
 - Objetivo: Explicar la patología de esclerosis lateral amiotrófica junto con los síntomas más comunes.
 - Duración: 45 minutos.
 - Técnica expositiva: charla participativa.
 - Recursos necesarios: profesional docente, pizarra con tizas, mesas y sillas, proyector y transparencias.

- Descripción de los factores que incrementan la supervivencia y la importancia de los buenos cuidados.
 - Objetivo: Conocer los datos respecto a la supervivencia y la importancia que tienen los cuidados de enfermería.
 - Duración: 30 minutos.
 - Técnica de investigación en aula: tormenta de ideas.
 - Recursos necesarios: profesional docente, pizarra con tizas, mesas y sillas.

- Descripción de la afectación emocional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y relación con las últimas voluntades.
 - Objetivo: Analizar la importancia de los aspectos emocionales de la persona que padece esta enfermedad.
 - Duración: 30 minutos.
 - Técnica de análisis: Caso.
 - Recursos necesarios: profesional docente, diapositivas, lápiz y hoja, mesas colocadas en semicírculo, sillas.

- Introducción a la ventilación mecánica.
 - Objetivo: Verbalizar los problemas que puedan aparecer durante las simulaciones respecto al manejo de la VMNI.
 - Duración: 45 minutos.
 - Técnica de investigación en aula: cuestionarios.
 - Recursos necesarios: profesional docente, lápiz y hoja, cuestionarios, plantilla de soluciones del cuestionario.

5.2.2 Segunda sesión: Como abordar eficazmente los cuidados de enfermería que requiere un paciente con esclerosis lateral amiotrófica.

- Cuidados de enfermería en pacientes de ELA.
 - Objetivo: Definir los cuidados de enfermería más frecuentes.
 - Duración: 45 minutos.
 - Técnica expositiva: lección con discusión/ video- discusión.
 - Recursos necesarios: profesional docente, proyector, mesas y sillas, lápiz y hoja.

- Conocimiento del manejo de la ventilación mecánica invasiva y no invasiva en pacientes con ELA.
 - Objetivo: Identificar las situaciones de emergencia en pacientes con ventilación mecánica no invasiva (VMNI).
 - Duración: 45 minutos.
 - Técnica de análisis: caso.
 - Recursos necesarios: profesional docente, mesas y sillas, lápiz y hoja, mesas en forma semicircular y sillas.

- Manejo práctico de la ventilación mecánica en pacientes con ELA.
 - Objetivo:
 1. Ejecutar de forma correcta las simulaciones que se realizan a lo largo del curso.
 2. Demostrar ser competentes frente a situaciones que requieran el manejo de VMNI en pacientes con ELA.
 - Duración: 45 minutos.
 - Técnica para el desarrollo de habilidades: simulaciones.
 - Recursos necesarios: profesionales docentes (2), maniqués, ventiladores, material fungible de traqueotomía, asistente de tos, sondas de aspiración.

- Objetivo: Verbalizar los problemas que puedan aparecer durante las simulaciones respecto al manejo de la VMNI.
- Duración: 15 minutos.
- Técnica de análisis: discusión.
- Recursos necesarios: profesional docente, bolígrafo y papel, mesas y sillas.

6. Evaluación

6.1 Evaluación de la estructura y el proceso.

La evaluación de las sesiones se realizará por parte tanto de los profesionales docentes como del alumnado.

Los profesionales repartirán una “hoja de asistencia” (Anexo 5) a los participantes cada día que se impartan las sesiones, ya que así se podrá llevar a cabo un registro cuantitativo de los asistentes. El personal encargado de la docencia también proporcionará a final de cada sesión, una “encuesta de satisfacción” (Anexo 12) en relación con la sesión correspondiente, en la que se evaluará de forma cualitativa el desarrollo de la misma; en esta encuesta se tratarán aspectos directamente relacionados tanto con el profesional docente, como con el contenido del curso y aspectos como horarios y duración. También existe un espacio a final de página, en el que los participantes podrán escribir sugerencias y aportaciones que serán de gran utilidad para la realización de futuros cursos.

6.2 Evaluación de los resultados.

La evaluación de los resultados se realizará por parte de los profesionales docentes que impartan el curso; se hará de forma inmediata, realizando evaluaciones a corto plazo, y posteriormente se hará a medio y largo plazo. De esta forma se podrá evaluar de forma adecuada, en que proporción se han cumplido los objetivos de este curso, abarcando las áreas afectiva, psicomotriz y cognitiva.

A corto plazo:

Respecto al área cognitiva:

Se evaluará si se han conseguido todos los objetivos específicos, enmarcados aquí como son que los participantes consigan explicar la patología de esclerosis lateral amiotrófica junto con los síntomas más comunes, conocer los datos respecto a la supervivencia y la importancia que tienen los cuidados de enfermería, analizar la importancia de los aspectos emocionales de la persona que padece esta enfermedad, definir los cuidados de enfermería más frecuentes e identificar las situaciones de emergencia en pacientes con ventilación mecánica no invasiva (VMNI).

Para poder determinar en qué grado se han cumplido los objetivos, se repartirán, tras finalizar cada una de las sesiones, unos test (Anexos 6 y 9) de 10 preguntas cada uno,

en los que se abordarán los temas tratados durante la jornada de ese día. Éstos contarán con 4 opciones de respuesta y sólo una correcta.

Respecto al área psicomotriz

Se evaluará si se han conseguido todos los objetivos específicos, enmarcados aquí como son que los participantes sean capaces de demostrar ser competentes frente a situaciones que requieran el manejo de VMNI en pacientes con ELA así como ejecutar de forma correcta las simulaciones que se realizan a lo largo del curso.

Para poder evaluar el área de habilidades, se usa la técnica de simulación, por lo que la forma de evaluación será a través de una “guía de observador externo” (Anexo 11).

Respecto al área afectiva

Se evaluará si se han conseguido todos los objetivos específicos, enmarcados aquí como son que los participantes sean capaces de verbalizar los problemas que puedan aparecer durante las simulaciones respecto al manejo de la VMNI y comunicar las dudas que hayan surgido sobre las nuevas adquisiciones de habilidades en términos generales.

De igual forma, para su evaluación, se usarán los registros del observador externo (Anexos 8 y 11).

A medio plazo:

Se facilitará a los participantes una “evaluación a medio plazo” (Anexo 13) tras un mes y medio en sus respectivas unidades asistenciales para evaluar si el contenido impartido y su práctica laboral, consigue fijar conceptos. Esta evaluación contará con 5 preguntas abiertas de respuesta corta.

A largo plazo:

Una vez vaya concluyendo el periodo de verano y los participantes estén finalizando sus servicios en sus respectivas unidades, se les enviará, en forma de e-mail, a su correo electrónico corporativo, un “cuestionario de evaluación a largo plazo” (Anexo 14) con preguntas tipo test, que reenviarán al correo indicado en el cuestionario.

Esta última evaluación servirá para corroborar si se han desarrollado todos los objetivos propuestos y se han mantenido durante el tiempo.

7. Bibliografía

- (1) Suñer Soler, R. (Ed.). (2013). *Tratado de enfermería neurológica. la persona, la enfermedad y los cuidados* (3ª ed.). Barcelona, España: ELSEVIER.
- (2) Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M., & Berciano, J. (2019). ¿Por qué degeneran las motoneuronas? actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*, 34(1), 27-37. doi:10.1016/j.nrl.2015.12.001
- (3) F.J. Rodríguez de Rivera, C. Oreja Guevara, I. Sanz Gallego, B. San José Valiente, A. Santiago Recuerda, M.A. Gómez Mendieta, J. Arpa y E. Díez Tejedor. (2011). Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología*, 26(8), 445-506. Retrieved from <http://www.elsevier.es/en-revista-neurologia-english-edition--495-pdf-S2173580811000204>
- (4) Shaw, P. J., & Wood-Allum, C. (2010). Motor neurone disease: A practical update on diagnosis and management. *Clinical Medicine, Journal of the Royal College of Physicians*, 10(3), 252-258. doi:10.7861/clinmedicine.10-3-252
- (5) Khairoalsindi, O. A., & Abuzinadah, A. R. (2018). Maximizing the survival of amyotrophic lateral sclerosis patients: Current perspectives. *Neurology Research International*, 2018 doi:10.1155/2018/6534150
- (6) Marin, B., Desport, J. C., Kajeu, P., Jesus, P., Nicolaud, B., Nicol, M., . . . Couratier, P. (2011). Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 82(6), 628-634. doi:10.1136/jnnp.2010.211474
- (7) Körner, S., Hendricks, M., Kollwe, K., Zapf, A., Dengler, R., Silani, V., & Petri, S. (2013). Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): Impact on quality of life and therapeutic options. England: BioMed Central. doi:10.1186/1471-2377-13-84
- (8) Onesti, E., Schettino, I., Gori, M. C., Frasca, V., Ceccanti, M., Cambieri, C., . . . Inghilleri, M. (2017). Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: Impact on patient behavior, diet adaptation, and riluzole management. Switzerland: Frontiers Research Foundation. doi:10.3389/fneur.2017.00094
- (9) Crimi, C., Pierucci, P., Carlucci, A., Cortegiani, A., & Gregoretti, C. (2019). Long-term ventilation in neuromuscular patients: Review of concerns, beliefs, and ethical dilemmas. *Respiration; International Review of Thoracic Diseases*, , 1-12. doi:10.1159/000495941

- (10) Dorst, J., Ludolph, A. C., & Huebers, A. (2018). Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. London, England: SAGE Publications. doi:10.1177/1756285617734734
- (11) Radunovic, A., Annane, D., Rafiq, M. K., Brassington, R., & Mustafa, N. (2017). Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. The Cochrane Database of Systematic Reviews, 10, CD004427. doi:10.1002/14651858.CD004427.pub4
- (12) Sancho, J., Martínez, D., Bures, E., Díaz, J. L., Ponz, A., & Servera, E. (2018). Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. ERJ Open Research, 4(2) doi:10.1183/23120541.00159-2017
- (13) Sanjuán-López, P., Valiño-López, P., Ricoy-Gabaldón, J., & Vereá-Hernando, H. (2014). Esclerosis lateral amiotrófica: Impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. experiencia en 114 casos. Archivos De Bronconeumología, 50(12), 509-513. doi:10.1016/j.arbres.2014.04.010
- (14) Bourke, S. C., Tomlinson, M., Williams, T. L., Bullock, R. E., Shaw, P. J., & Gibson, G. J. (2006). Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A randomised controlled trial. The Lancet. Neurology, 5(2), 140-147. doi:10.1016/S1474-4422(05)70326-4
- (15) Markovic, N., Povitz, M., Smith, J., Leasa, D., Shoesmith, C., & Gofton, T. E. (2018). Patterns of non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. The Canadian Journal of Neurological Sciences. Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques, 45(4), 445-450. doi:10.1017/cjn.2018.25
- (16) A.Silberberg, A., Robett, J., & Achával, M. (2018). Suspension of respiratory support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Cuadernos De Bioética, 29(96), 137-146. Disponible en: <http://aebioetica.org/revistas/2018/29/96/137.pdf>
- (17) Leite Neto, L., & Constantini, A. C. (2017). Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Revista CEFAC, 19(5), 664-673. doi:10.1590/1982-021620171954017
- (18) Sánchez-López, C. R., Perestelo-Pérez, L., Ramos-Pérez, C., López-Bastida, J., & Serrano-Aguilar, P. (2014). Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Neurología, 29(1), 27-35. doi:10.1016/j.nrl.2013.02.008
- (19) Rabkin, J. G., Albert, S. M., Del Bene, M. L., O'Sullivan, I., Tider, T., Rowland, L. P., & Mitsumoto, H. (2005). Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. United States: doi:10.1212/01.wnl.0000167187.14501.0c

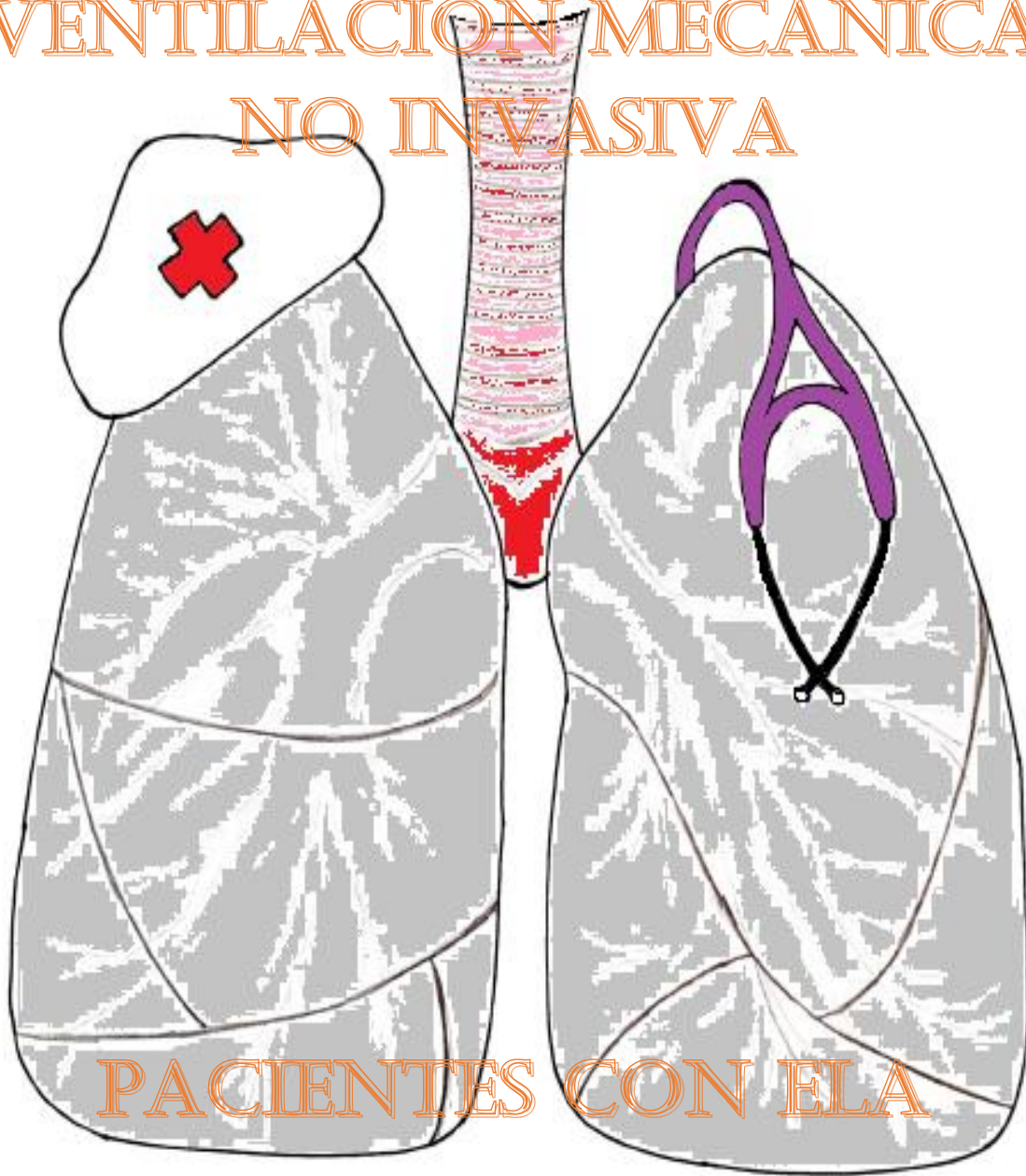
- (20) Rabkin, J. G., Goetz, R., Factor-Litvak, P., Hupf, J., McElhiney, M., Singleton, J., & Mitsumoto, H. (2014). Depression and wish to die in a multi-center cohort of ALS patients doi:10.3109/21678421.2014.980428
- (21) McElhiney, M. C., Rabkin, J. G., Gordon, P. H., Goetz, R., & Mitsumoto, H. (2009). Prevalence of fatigue and depression in ALS patients and change over time. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 80(10), 1146-1149. doi:10.1136/jnnp.2008.163246
- (22) Servera, E., Sancho, J. (2014). Neumólogos, ventilación mecánica y técnicas complementarias. *Archivos De Bronconeumología*, 50(12), 505-506. doi: 10.1016 / j.arbr.2014.10.011
- (23) Hospital de Fuenlabrada. Recomendaciones de enfermería después de la gastrostomía percutánea [monografía en Internet]. Madrid: Unidad de endoscopias. Servicio de digestivo. [consultado 3 Feb 2019] Disponible en: <http://www.madrid.org/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Content-disposition&blobheadername2=cadena&blobheadervalue1=filename%3D11.+Informacion+Gastrostomias+PEG.pdf&blobheadervalue2=language%3Des%26site%3DHospitalFuenlabrada&blobkey=id&blobtable=MungoBlobs&blobwhere=1352810001959&ssbinary=true>
- (24) ADELA [Internet]. Manual de cuidados para personas afectadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica, 2004 (consultado 5 Feb 2019). Disponible en: <https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA-ADELA-2004.pdf>
- (25) Cuidados de enfermería en ventilación mecánica no invasiva. 2011. [Consultado 5 Feb 2019] Disponible en: <http://data.theeuropeanlibrary.org/BibliographicResource/3000147322187>
- (26) Hospital Dr Ernesto Torres Galdames Iquique. Protocolo manejo de enfermería de pacientes en ventilación mecánica. 2015. [consultado 3 Feb 2019] Disponible en: <http://www.hospitaliquique.cl/images/PCI/GCL-1.2.2-V.M.pdf>
- (27) Fiorentino, G., Annunziata, A., Gaeta, A. M., Lanza, M., & Esquinas, A. (2018). Continuous noninvasive ventilation for respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Current perspectives. *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease*, 8, 55-61. doi:10.2147/DNND.S170771

- (28) Dreyer PS, Felding M, Klitnæs CS, Lorenzen CK. "Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis: ten years of Danish experience". *J Palliat Med* 2012; 15(2): 205-209.
- (29) Veldink JH, Wokke JH, van der Wal G, Vianney de Jong JM, van den Berg LH. "Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Netherlands". *N Engl J Med* 2002; 346(21): 1638-1644
- (30) Long, R., Havics, B., Zembillas, M., Kelly, J., & Amundson, M. (2019). Elucidating the end-of-life experience of persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Holistic Nursing Practice*, 33(1), 3-8. doi:10.1097/HNP.0000000000000301
- (31) Gladman, M., & Zinman, L. (2015). The economic impact of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Expert Review of Pharmacoeconomics & Outcomes Research*, 15(3), 439-450. doi:10.1586/14737167.2015.1039941
- (32) Esteban, J., Camacho, Á, & Paradas, C. (2018). Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología*, 33(1), 35-46. doi:10.1016/j.nrl.2015.02.003 Disponible en <https://medes.com/publication/127192>
- (33) Mario Garcés. Las enfermedades neurodegenerativas en España y su impacto económico y social. Universidad Complutense de Madrid y la Alianza Española de Enfermedades Neurodegenerativas. Madrid, Febrero 2016.
- (34) Fundación Francisco Luzón. La ELA: una realidad ignorada. 2017 [consultado 6 Febrero 2019] Disponible en: <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2018/09/LaELA-una-realidad-ignorada.pdf>

Anexos

Anexo 1: Cartel del curso

VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA



Planta baja. Salón de Actos Hall del Hospital General La Paz

JUNIO 2019

Contacto: ventilacionnoinvasiva.ela.hulp@gmail.com

Anexo 2: Folleto informativo



¿Qué pretendemos con este curso?

Adquisición de conocimientos y técnicas de enfermería para el manejo adecuado en la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

¿Cómo se va a hacer?

En dos sesiones:

Sesión I: Introducción a la esclerosis lateral amiotrófica

- Conocimiento de la enfermedad: como reconocerla y sintomatología.
- Descripción de los factores que incrementan la supervivencia y la importancia de los buenos cuidados.
- Descripción de la afectación emocional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y relación con las últimas voluntades.
- Introducción a la ventilación mecánica.

Sesión II: Como abordar eficazmente los cuidados de enfermería que requiere un paciente con esclerosis lateral amiotrófica.

- Cuidados de enfermería en pacientes de ELA.
- Conocimiento del manejo de la ventilación mecánica invasiva y no invasiva en pacientes con ELA.
- Manejo práctico de la ventilación mecánica en pacientes con ELA.

¿A quién va dirigido?

A todo el personal de enfermería de nueva incorporación de verano que vaya a prestar sus servicios en unidades de: Urgencias, UVI y hospitalización.

¿Cuándo se llevará a cabo?

Durante el mes de junio:

Día	Nº Sesión	Día	Nº Sesión	Día	Nº Sesión	Día	Nº Sesión
Lunes 3	Sesión I	Lunes 10	Sesión I	Jueves 17	Sesión I	Jueves 24	Sesión I
Martes 4	Sesión II	Martes 11	Sesión II	Martes 18	Sesión II	Viernes 25	Sesión II
Miércoles 5	Sesión I	Miércoles 12	Sesión I	Miércoles 19	Sesión I	Miércoles 26	Sesión I
Jueves 6	Sesión II	Jueves 13	Sesión II	Jueves 20	Sesión II	Jueves 27	Sesión II

Inscripciones del 15-31 de mayo.

Para más información:

- Departamento de docencia
- ventilacionnoinvasiva.ela.hulp@gmail.com

Anexo 3: Solicitud de inscripción



Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Solicitud de inscripción

Datos personales:

Nombre..... Apellidos.....

DNI..... Fecha de nacimiento.....

Dirección.....

.....

Teléfono de contacto...../..... E-mail.....

Datos profesionales:

Servicio de destino:

Hospitalización

U.V.I

Urgencias

Hospital:

Hospital general

Hospital materno-infantil

Hospital traumatología

Fecha de preferencia

3-4 junio 5-6 junio 10-11 junio 12-13 junio

17-18 junio 19-20 junio 24-25 junio 26-27 junio

En Madrid, de de 2019

Firma

Anexo 4: Confirmación de plaza



Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Confirmación de plaza

Nombre.....,
que prestará sus servicios en el servicio de, del Hospital Universitario La Paz, ha sido admitido/a en el curso de “Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA”.

Se le ha incluido en el grupo, y la fecha que se le ha otorgado para recibir el curso, serán los días y de junio de 2019, en horario de a

Le recordamos que si tuviese algún problema para asistir a dicho curso, puede permutar con otro compañero pero nunca sumarse al curso. Si no pudiese asistir, le pedimos que nos informe lo más rápidamente posible, escribiendo a esta dirección de correo electrónico:

ventilacionnoinvasiva.ela.hulp@gmail.com

Att. La dirección

Anexo 6: Test primera sesión



Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Fecha:

Grupo:

Hoja de conocimientos: Primera sesión

Directrices: Lea detenidamente las siguientes preguntas relacionadas con la materia impartida en el día de hoy y conteste la opción que usted crea más correcta. Aparecen cuatro alternativas de respuesta, y solo existe una respuesta válida.

1. La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por:
 - a) Debilidad y atrofia muscular.
 - b) Espasticidad.
 - c) Fasciculaciones.
 - d) Todas son correctas.

2. La enfermedad presentará un peor pronóstico cuando:
 - a) Sea de inicio bulbar.
 - b) Sea de inicio no bulbar.
 - c) Es indistinto el inicio de la afectación respecto al pronóstico.
 - d) Ninguna de las respuestas anteriores es cierta.

3. ¿Existe actualmente un tratamiento curativo para la ELA?
 - a) Sí. Riluzol es el único fármaco que ha demostrado curar la enfermedad.
 - b) Edavarone es el nuevo fármaco que junto a Riluzol, ha demostrado curar la enfermedad.
 - c) Las dos respuestas anteriores son ciertas.
 - d) No existe ningún fármaco que cure la enfermedad, sin embargo estos fármacos disminuyen la rapidez degenerativa.

4. ¿Qué factores pueden influir en la supervivencia?
 - a) Adecuada ingesta nutricional.
 - b) Ventilación mecánica no invasiva.
 - c) Ventilación mecánica invasiva.
 - d) Todas son las respuestas anteriores son ciertas.

5. ¿Cuál es el mejor instrumento para mejorar la calidad de vida en un paciente con ELA?
 - a) Existencia de la figura del cuidador.
 - b) Ventilación mecánica no invasiva.
 - c) Atención en unidades multidisciplinarias.
 - d) Cuidados de enfermería.

6. ¿En qué momento debe de ser tratado el tema de las últimas voluntades respecto a las técnicas invasivas?
- a) En el momento del diagnóstico.
 - b) Con la máxima brevedad; de esta forma el paciente puede tomar decisiones voluntariamente y pensándolo con calma.
 - c) Según vaya progresando su enfermedad.
 - d) No es importante. Una vez llegado el momento, se tomarán las medidas oportunas.
7. Los costes de mantenimiento anuales de un paciente con ELA son muy elevados, llegando a cifras de:
- a) 25.000€.
 - b) 50.000€.
 - c) 65.000€.
 - d) 20.000€.
8. En estadios tardíos de la enfermedad, se da en baja frecuencia:
- a) Insatisfacción con la vida.
 - b) Fatiga.
 - c) Depresión.
 - d) Ninguna es cierta.
9. Respecto a la clasificación de la ELA, podemos distinguir:
- a) ELA familiar, siendo más frecuente que la esporádica.
 - b) ELA familiar, siendo menos frecuente que la esporádica.
 - c) Los dos tipos son igual de frecuentes.
 - d) No existen varios tipos.
10. La principal causa de fallecimiento en pacientes de ELA es:
- a) Accidentes relacionados con la asistencia recibida.
 - b) Desnutrición.
 - c) Insuficiencia respiratoria.
 - d) Infecciones.

Anexo 7: Soluciones al test de la primera sesión

PREGUNTA	RESPUESTA
1	D
2	A
3	D
4	D
5	B
6	B
7	B
8	C
9	B
10	C

Anexo 8: Guía del observador de la primera sesión



Cuestionario del observador (Sesión 1)

Directrices: Lea detenidamente los siguientes ítems en relación con los participantes a los que usted ha impartido la primera sesión educativa, y conteste marcando con una “X” la respuesta apropiada. A final de página tendrá posibilidad de adjuntar observaciones.

	SI	NO
1. Prestan atención a las explicaciones		
2. El nivel de conocimientos básicos de los participantes es el adecuado		
3. La motivación de los alumnos es adecuada		
4. Muestran sus dudas respecto a la sesión		
5. La comunicación entre los participantes es eficiente		
6. Los participantes son puntuales respecto al horario		
7. La actitud de los alumnos es positiva		

Observaciones:

Anexo 9: Test segunda sesión



Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Fecha:

Grupo:

Hoja de conocimientos: Segunda sesión

Directrices: Lea detenidamente las siguientes preguntas relacionadas con la materia impartida en el día de hoy y conteste la opción que usted crea más correcta. Aparecen cuatro alternativas de respuesta, y solo existe una respuesta válida.

1. La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) se instaurará cuando:
 - a) Presión inspiratoria nasal $<40\text{cmH}_2\text{O}$.
 - b) Capacidad vital forzada (CVF) $<90\%$.
 - c) Presión inspiratoria máxima ($P_{i_{\max}}$) $<70\text{cmH}_2\text{O}$.
 - d) Ninguna es correcta.
2. La VMNI puede ser administrada por máscara:
 - a) Nasal.
 - b) Oronasal.
 - c) Facial.
 - d) Todas son ciertas.
3. Respecto a la VMNI controlada por presión, señala la incorrecta:
 - a) En la Ventilación controlada por presión (VCP), el volumen a administrar no se mantiene constante cuando hay aumento de la impedancia.
 - b) La VCP controla mejor las presiones inspiratorias máximas constantes y fugas no intencionadas.
 - c) En la VCP el volumen se mantiene constante cuando hay aumento de impedancia.
 - d) Todas las respuestas anteriores son falsas.
4. Respecto a los cuidados respiratorios de enfermería en un paciente con ELA, señala cual no se encuentra:
 - a) Monitorizar CVF, $P_{i_{\max}}$ y presión espiratoria máxima.
 - b) Posibilitar la eliminación de secreciones.
 - c) Prevenir la aspiración y las infecciones respiratoria
 - d) Todas las anteriores son ciertas.
5. Para prevenir la sialorrea y la mucosidad viscosa, no se encuentra:
 - a) Administración de hioscina/ atropina para sialorrea y/o propanolol o metoprolol para mucosidad viscosa.
 - b) Hiperextensión del cuello.
 - c) Aspirar cavidad bucal antes de comenzar la ingesta.
 - d) Cambios posturales.

6. Es de vital importancia en los cuidados de la VMNI:
 - a) Asegurar permeabilidad de la vía aérea.
 - b) Humidificar las secreciones.
 - c) Prevenir lesiones en la piel.
 - d) A y B son correctas.

7. Para evitar las lesiones en la piel debido a la máscara de ventilación, se podrá usar:
 - a) Vaselina.
 - b) Apósitos hidrocoloides.
 - c) Apósitos de tela.
 - d) Ninguna es correcta.

8. En la administración de ventilación mecánica invasiva (VMI) como no invasiva (VMNI), el paciente debe:
 - a) Estar colocado en decúbito supino, en un ángulo $<30^{\circ}$, ya que favorecerá la entrada de aire.
 - b) Estar colocado en un ángulo de unos 45° , ya que disminuirá el trabajo respiratorio y el riesgo de aspiración.
 - c) Las dos anteriores son correctas, pero influirá la decisión dependiendo el momento que lo requiera.
 - d) El paciente deberá estar en un ángulo $>75^{\circ}$, ya que movilizará mejor las secreciones.

9. La complicación más frecuente cuando se produce la instauración de una gastrostomía percutánea (PEG) es:
 - a) Irritación del estoma.
 - b) Obstrucción de la sonda de alimentación.
 - c) Adherencia de la sonda a la piel del paciente.
 - d) Todas son correctas.

10. Tanto en la fase inicial de la enfermedad como en el periodo final de la misma, cobra gran importancia:
 - a) Fatiga.
 - b) Ansiedad.
 - c) Temor.
 - d) Desconcierto.

PREGUNTA	RESPUESTA
1	A
2	D
3	C
4	D
5	B
6	D
7	B
8	B
9	D
10	C

Anexo 11: Guía del observador de la segunda sesión



Cuestionario del observador (Sesión 2)

Directrices: Lea detenidamente los siguientes ítems en relación con los participantes a los que usted ha impartido la segunda sesión educativa, y conteste marcando con una “X” la respuesta apropiada. A final de página tendrá posibilidad de adjuntar observaciones.

	SI	NO
1. Prestan atención en las explicaciones		
2. El nivel de conocimientos básicos de los participantes es el adecuado		
3. La motivación de los alumnos es adecuada		
4. La comunicación entre los participantes es eficiente		
5. Los participantes son puntuales respecto al horario		
6. Se muestran participativos en las simulaciones		
7. Muestran inquietudes acerca de los cuidados de enfermería en los pacientes con ventilación mecánica		
8. Ponen en práctica el trabajo en equipo		
9. Realizan autocrítica al finalizar las simulaciones		
10. Se muestran satisfechos tras la simulación		

Observaciones:

Anexo 12: Encuesta satisfacción para el alumnado

Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Encuesta de satisfacción

Evalúe de 1 a 5 el grado de satisfacción en el que se han cumplidos los objetivos que esperaba en relación con el curso impartido, siendo 1 “no cumplido” y siendo 5 “completamente cumplido”.

En relación con el profesional docente...

1. ¿Ha sido claro en sus explicaciones?
2. ¿Domina la materia impartida?
3. ¿Deja lugar a dudas y preguntas?
4. ¿Motiva al alumnado durante la sesión?
5. ¿Se adapta a las necesidades del alumno?

1	2	3	4	5

En relación con el contenido del curso...

1. ¿Le ha aportado conocimientos y habilidades nuevas?
2. ¿Considera útil en la práctica profesional el curso que ha recibido?
3. ¿Considera adecuada la coordinación de las simulaciones prácticas con la parte teórica?
4. ¿Recomendaría este curso a otros profesionales?

1	2	3	4	5

En relación con el curso...

1. ¿La duración del curso es adecuada?
2. ¿El espacio en el que se imparte es adecuado y está dotado de todo lo necesario para impartir un curso?
3. ¿El horario es adecuado?
4. ¿Los recursos empleados son los adecuados?

1	2	3	4	5

SUGERENCIAS Y APORTACIONES

Anexo 13: Evaluación a medio plazo



Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Evaluación a medio plazo

Directrices: con relación al curso impartido en el mes de junio, a continuación se plantean 5 cuestiones, que debe de responder de forma breve, en relación con los conocimientos adquiridos con anterioridad y su actual práctica laboral.

1. ¿Podrías identificar los principales síntomas de un paciente con ELA?

2. ¿Cuáles son los factores que influyen en la supervivencia de los pacientes de ELA?

3. ¿Cuáles son los cuidados de enfermería que consideras más relevantes en los pacientes de ELA?

4. ¿Cuál es la técnica más adecuada para la movilización de las secreciones?

5. ¿Cómo realizarías la aspiración de secreciones en pacientes portadores de traqueotomía? ¿es una técnica estéril?

Gracias por su colaboración.

Anexo 14: Cuestionario de evaluación final



Ventilación mecánica no invasiva. Pacientes con ELA

Evaluación a largo plazo

Directrices: Lea detenidamente las siguientes preguntas relacionadas con la materia impartida durante el curso que recibió en el mes de junio, y conteste la opción que usted crea más correcta. Aparecen cuatro alternativas de respuesta, y solo existe una respuesta válida. Una vez finalizado el cuestionario, se deberá reenviar cumplimentado a ventilacionnoinvasiva.ela.hulp@gmail.com

Preguntas	1	2	3	4	5	6	7	8
Respuestas								

1. La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por:
 - a) Debilidad y atrofia muscular.
 - b) Espasticidad.
 - c) Fasciculaciones.
 - d) Todas son correctas.

2. Para evitar las lesiones en la piel debido a la máscara de ventilación, se podrá usar:
 - a) Vaselina.
 - b) Apósitos hidrocoloides.
 - c) Apósitos de tela.
 - d) Ninguna es correcta.

3. Es de vital importancia en los cuidados de la VMNI:
 - a) Asegurar permeabilidad de la vía aérea.
 - b) Humidificar las secreciones.
 - c) Prevenir lesiones en la piel.
 - d) A y B son correctas.

4. La complicación más frecuente cuando se produce la instauración de una gastrostomía percutánea (PEG) es:
 - a) Irritación del estoma.
 - b) Obstrucción de la sonda de alimentación.
 - c) Adherencia de la sonda a la piel del paciente.
 - d) Todas son correctas.

5. Respecto a la VMNI controlada por presión, señala la incorrecta:
- En la Ventilación controlada por presión (VCP), el volumen a administrar no se mantiene constante cuando hay aumento de la impedancia.
 - La VCP controla mejor las presiones inspiratorias máximas constantes y fugas no intencionadas.
 - En la VCP el volumen se mantiene constante cuando hay aumento de impedancia.
 - Todas las respuestas anteriores son falsas.
6. En la administración de ventilación mecánica invasiva (VMI) como no invasiva (VMNI), el paciente debe:
- Estar colocado en decúbito supino, en un ángulo $<30^{\circ}$, ya que favorecerá la entrada de aire.
 - Estar colocado en un ángulo de unos 45° , ya que disminuirá el trabajo respiratorio y el riesgo de aspiración.
 - Las dos anteriores son correctas, pero influirá la decisión dependiendo el momento que lo requiera.
 - El paciente deberá estar en un ángulo $>75^{\circ}$, ya que movilizará mejor las secreciones.
7. ¿Cuál es el mejor instrumento para mejorar la calidad de vida en un paciente con ELA?
- Existencia de la figura del cuidador.
 - Ventilación mecánica no invasiva.
 - Atención en unidades multidisciplinarias.
 - Cuidados de enfermería.
8. ¿Qué factores pueden influir en la supervivencia?
- Adecuada ingesta nutricional.
 - Ventilación mecánica no invasiva.
 - Ventilación mecánica invasiva.
 - Todas son las respuestas anteriores son ciertas.

Gracias por su colaboración