



COMILLAS
UNIVERSIDAD PONTIFICIA

ICAI

ICADE

CIHS

**FACULTAD DE CIENCIAS HUMANAS Y
SOCIALES**

**El Papel de la Psicoterapia en el Cuidado Integral de
Pacientes con ELA**

Autor/a: María Doménech Abela
Director/a: Cristina Rocamora González

Madrid
2023/24

Resumen

En el ámbito de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), el papel del soporte psicoterapéutico es esencial, pero a menudo subestimado. Este artículo ofrece una revisión bibliográfica exhaustiva centrada en la necesidad y relevancia del acompañamiento psicológico en pacientes con ELA. Se inicia con una descripción detallada de la epidemiología y sintomatología de la enfermedad, seguida de un análisis profundo de las repercusiones psicológicas tanto individuales como en el entorno familiar y social del paciente. Posteriormente, la investigación se adentra en diferentes enfoques terapéuticos, incluyendo la terapia humanista, cognitivo-conductual y sistémica, esta última siendo examinada en detalle. Se destaca la importancia de considerar al paciente dentro de su contexto familiar y social para una intervención terapéutica efectiva. Esta investigación aspira a subrayar la necesidad de un enfoque multidisciplinario que aborde los aspectos médicos y psicológicos de la ELA para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, consecuencias psicológicas, acompañamiento psicoterapéutico, terapia familiar

Abstract

In the field of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), the role of psychotherapeutic support is essential but often underestimated. This article provides a comprehensive literature review focused on the necessity and relevance of psychological support for ALS patients. It begins with a detailed description of the epidemiology and symptomatology of the disease, followed by an in-depth analysis of the psychological repercussions both individually and within the patient's family and social environment. Subsequently, the research delves into different therapeutic approaches, including humanistic, cognitive-behavioral, and systemic therapy, with the latter being examined in detail. Emphasis is placed on the importance of considering the patient within their family and social context for effective therapeutic intervention. This study aims to underscore the need for a multidisciplinary approach addressing both the medical and psychological aspects of ALS to improve the quality of life for patients and their families.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, psychological consequences, psychotherapeutic support, family therapy

Índice

Introducción	4
Metodología.....	5
Marco teórico	6
Epidemiología.....	6
Sintomatología.....	8
Repercusiones Psicológicas	11
Individuales	12
Familiares y sociales.....	16
Acompañamiento psicoterapéutico en la ELA	19
La terapia humanista.....	19
La terapia cognitivo-conductual	20
La terapia sistémica	21
<i>Principios básicos de la terapia sistémica</i>	21
<i>Perspectiva sistémica en la Esclerosis Lateral Amiotrófica</i>	22
Discusión	25
Limitaciones y Fortalezas	28
Limitaciones	28
Fortalezas.....	29
Conclusiones	30
Referencias	31

Introducción

En España, según la Sociedad Española de Neurología (SEN), la Esclerosis Lateral Amiotrófica constituye la tercera enfermedad neurodegenerativa más presente entre la población, tras el Parkinson y el Alzheimer (Pérez Menéndez, 2022). No obstante, a pesar de que la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) afecta a aproximadamente 1,68 de cada 100.000 personas al año, su diagnóstico y tratamiento siguen siendo un desafío, en parte debido a su impacto tan heterogéneo en la población (Apreleva et al., 2022; Sharbafshaaer et al., 2022). Esta enfermedad es especialmente devastadora tanto para la persona como para su entorno debido a que es un trastorno neurológico degenerativo que tiene una rápida progresión y que, una vez aflora, la persona tiene una esperanza de vida de 2 a 5 años posterior a su aparición al ser una enfermedad incurable (Masrori y Van Damme, 2020).

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad compleja y devastadora que afecta tanto a nivel físico como psicológico, cuya rápida progresión y las difíciles decisiones médicas que deben tomarse hacen que la atención integral y el apoyo psicológico sean esenciales para brindar una mejor calidad de vida a los pacientes y sus cuidadores. Por tanto, la presente investigación se centra en la exploración del impacto que la terapia puede tener en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en las diversas esferas de sus vidas. Para alcanzar este objetivo principal, se proponen varios objetivos específicos que guiarán el desarrollo y el análisis detenido de diversos aspectos relacionados con la enfermedad y su abordaje terapéutico. En primer lugar, se llevará a cabo un análisis exhaustivo de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, investigando a fondo su naturaleza y sintomatología física. Este primer objetivo proporcionará una base sólida para comprender la complejidad de la enfermedad y sus manifestaciones físicas, sentando así las bases para abordar la investigación de manera integral.

En segundo lugar, se abordarán las implicaciones psicológicas asociadas con la ELA, analizando en profundidad el impacto emocional y mental que la enfermedad puede tener en los pacientes. Este objetivo específico busca comprender las dimensiones psicológicas de la ELA, identificando factores que puedan afectar el bienestar emocional de los individuos afectados. Asimismo, el tercer objetivo se enfocará en examinar cómo el diagnóstico de la ELA influye tanto en la toma de decisiones como en la vida cotidiana de los afectados y de sus círculos cercanos. Este

análisis proporcionará una visión más completa de los desafíos prácticos y decisionales que enfrentan los pacientes, así como el impacto en sus relaciones y entorno social.

Finalmente, se evaluará el rol y la importancia de la psicoterapia en la atención integral de los pacientes con ELA. Este último objetivo específico busca comprender cómo la terapia puede contribuir al bienestar general de los pacientes, considerando aspectos tanto físicos como psicológicos. La evaluación de este rol terapéutico contribuirá a la comprensión de su importancia en el manejo integral de la ELA y proporcionará información valiosa para futuras prácticas clínicas.

Metodología

Para llevar a cabo la presente investigación sobre el papel de la psicoterapia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), se ha realizado una exhaustiva revisión bibliográfica. Esta búsqueda de información ha abarcado una amplia gama de fuentes científicas especializadas en neurología y psicología, incluyendo revistas de neurología y bases de datos como Science Hub, PubMed, Google Scholar y PsychInfo. Además, se ha recurrido a literatura proveniente de diversas disciplinas relacionadas con las enfermedades crónicas y la psicoterapia en contextos médicos. La diversidad de estas fuentes permitió el acceso a una variedad de estudios y análisis que abordaban tanto las implicaciones neurológicas como las dimensiones psicológicas de la ELA y la eficacia de la psicoterapia en su abordaje.

En esta búsqueda, llevada a cabo tanto en inglés como en español, se emplearon palabras clave como "esclerosis lateral amiotrófica", "consecuencias psicológicas de la ELA", "psicoterapia en enfermedades crónicas" y otras relevantes para el estudio. Se ha aplicado un criterio temporal a la hora de seleccionar los artículos tratando de escoger únicamente aquellos de los últimos 5 años; no obstante, se han incluido algunos que no cumplen este criterio debido a la ausencia de investigación científica actual acerca del tema. Al concluir la búsqueda, se seleccionaron 46 artículos, descartando aquellos que no aportaban información relevante para el estudio o cuya fiabilidad se consideraba cuestionable. Para obtener una comprensión profunda del contenido de los artículos seleccionados, se realizó una primera revisión de los resúmenes y, en caso de ser pertinentes, se procedió a una lectura completa y detallada de cada documento. Este enfoque metodológico ha permitido abordar el tema que compete al presente estudio de manera integral, ofreciendo una visión completa sobre el papel crucial de la psicoterapia en el manejo y bienestar psicológico de los pacientes con ELA.

Marco teórico

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) constituye un trastorno neurodegenerativo progresivo e incurable que se caracteriza principalmente por su afectación a las motoneuronas (MN) ubicadas en la corteza motora, en el tronco encefálico y en la médula espinal. Esto conlleva el deterioro paulatino de la condición tanto física como cognitiva y conductual del paciente y a que, finalmente, debido bien a la insuficiencia respiratoria, a la desnutrición, a la neumonía por aspiración o a la deshidratación, dicho paciente acabe falleciendo (Anca et al., 2020; Masrori y Van Damme, 2020; Apreleva et ál., 2022).

Epidemiología

A fin de encuadrar adecuadamente cómo afecta la ELA a la población es importante proporcionar una perspectiva epidemiológica de modo que se comprenda su incidencia, los patrones que sigue y los factores que pueden proteger a la población o, por el contrario, ponerla en riesgo de padecerla. A nivel global, la ELA tiene una mayor tasa de prevalencia e incidencia más alta en Europa, Australia y en Norteamérica que en el continente asiático o en Latinoamérica, concretamente de unos 1,8 pacientes por cada 100.000 habitantes (Brown et al., 2021; Castro-Rodríguez et al., 2021). Concretamente en España, según la Sociedad Española de Neurología (2022), cada año, alrededor de 700 personas desarrollan síntomas compatibles con esta enfermedad. A pesar de que esta enfermedad tiene un patrón de incidencia muy heterogéneo, pudiendo presentarse en cualquier edad, la incidencia más alta se manifiesta entre los 60 y los 70 años (Pérez Menéndez, 2022). Cabe destacar, que la prognosis de la ELA es una vez se diagnostica la ELA, la muerte causada por esta enfermedad, generalmente, debido a una insuficiencia respiratoria ocurre dentro de los 2 a 5 años posteriores (Anca et al., 2020; Masrori y Van Damme, 2020; Goutman et al., 2022). No obstante, la supervivencia varía en cada caso de ELA, de hecho, en un 10% de pacientes diagnosticados con ELA la enfermedad tiene un curso mucho más lento y le permite vivir un período igual o superior a los 10 años, no obstante, esto no es lo más común (Longinetti y Fang, 2019).

Es importante señalar ciertas diferencias respecto al sexo y la edad en el diagnóstico de ELA. La proporción entre hombres y mujeres que padecen ELA oscila entre 2 y 1.5 hombres por cada mujer afectada, es decir, la incidencia es mayor en hombres que en mujeres, tal y como se reafirma en el análisis de factores de riesgo que se presentará a continuación (Wang et al., 2017; Longinetti y Fang, 2019). Con respecto a la edad, existe cierta controversia para establecer el momento exacto de aparición de

la enfermedad dado que los primeros indicios comienzan, generalmente, entre los 51 y los 66 años. No obstante, el diagnóstico de ELA se suele realizar entre los 54 y los 69 años (Longinetti y Fang, 2019). La cuestión entonces radica en los motivos de este retraso a la hora de diagnosticar la enfermedad. Por un lado, Longinetti y Fang (2019) justifican esta demora con que los primeros síntomas de la ELA son inespecíficos y similares a los síntomas de otras enfermedades neuromusculares, además este retraso se ve acrecentado por la ausencia de biomarcadores válidos que puedan diagnosticar la enfermedad, es decir, la ELA se acaba diagnosticando de manera clínica tras observar la progresión de la enfermedad. Castro-Rodríguez y colaboradores (2021) siguen en esta línea y proponen que este retraso se podría disminuir con una mayor implicación del médico de familia en el diagnóstico; por tanto, es crucial que, cuando se encuentre ante pacientes que presentan síntomas inespecíficos, tenga en cuenta la ELA como posibilidad real a la hora de realizar un diagnóstico diferencial.

En cuanto a los factores de riesgo, históricamente desde que se comenzó a diagnosticar la ELA había una mayor incidencia en hombres por lo que esto suponía un factor de riesgo. Sin embargo, como se analizará a continuación esto se atribuye mayoritariamente a que los hombres eran aquellos que estaban expuestos, tanto en el servicio militar como en sus propios trabajos, a ciertos químicos y pesticidas que se ha encontrado que puede estar relacionado con la aparición de ELA. Por lo tanto, un segundo factor de riesgo es la exposición a ciertos químicos como son los herbicidas, ciertos agentes de combustión, el humo generado por calentadores, así como la exposición también a determinados tipos de radiación (Beard et al., 2016; Wang et al., 2017). Este factor de riesgo se ve relacionado con la correlación que se ha determinado entre individuos que son veteranos militares y el padecimiento de la ELA. Además del contacto con químicos ya mencionados, también supone un factor de riesgo por la exposición a los compuestos orgánicos de fósforo presentes en explosivos y ciertas lesiones y el trauma asociado a haber participado en una guerra (Wang et al., 2017; Cepero et al., 2022). Respecto a las lesiones sufridas, también se ha encontrado que es un factor de riesgo ser deportista profesional debido a que están expuestos a un mayor riesgo de sufrir traumatismos o lesiones. De hecho tratando de encontrar una explicación a esto último, Wang y colaboradores (2017) observaron que la enfermedad de ELA tenía una menor incidencia en pacientes con una enfermedad cardiovascular que en aquellos que no la padecían.

Respecto a los factores de protección, existen ciertas discrepancias ya que los factores que usualmente protegen a la población de padecer otras enfermedades, como puede ser una dieta saludable, el bajo consumo de alcohol o el ejercicio físico, en la ELA tienen una correlación negativa. De hecho, varios estudios encontraron que el consumo de alcohol estaba asociado a un menor riesgo de padecer ELA; no obstante, los autores remarcan que esto no significa que el alcohol proteja en sí de padecerla, al igual que apuntan que ocurra con el consumo de café (De Jong et al., 2012; Wang et al., 2017).

Sintomatología

Existen dos tipos de diferenciación relevantes a la hora de conceptualizar la esclerosis lateral amiotrófica. En primer lugar, existe una diferenciación entre la ELA esporádica (ELAe) y la ELA familiar (ELAf). Un 90 % de los pacientes diagnosticados de ELA se consideran esporádicos, es decir, que parece ocurrir sin ningún tipo de antecedente familiar diagnosticado con esta misma enfermedad (Apreleva et al., 2022). Sin embargo, el ELA familiar o heredado se diagnostica en pacientes donde se aprecia una conexión genética hereditaria y en aquellos en que la ELA sigue un patrón de herencia autosómico dominante, es decir, únicamente un gen defectuoso de uno de los progenitores causaría la enfermedad en sus descendientes (Quinn y Elman, 2020, p.1325).

En segundo lugar, existe una clasificación más utilizada que tiene como criterio qué motoneuronas se ven afectadas inicialmente en el individuo, es decir, si se ven afectadas las motoneuronas del tronco encefálico hablaríamos de la ELA bulbar. Si por el contrario, las motoneuronas afectadas son aquellas situadas en la médula espinal, se trataría de ELA espinal. Establecer esta categorización es crucial porque determina el curso de la enfermedad y qué sintomatología presenta el paciente (Cepero et al, 2022; Canosa et al., 2023). De hecho, Cedarbaum y colaboradores (1999) establecieron una de las herramientas más utilizadas para establecer la e diferenciación es el “Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised” (ALSFRS-R). El ALSFRS-R es útil para la clasificación de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) bulbar y espinal debido a que aborda específicamente las funciones motora, bulbar y respiratoria, proporcionando una evaluación integral de la enfermedad. Asimismo, el ALSFRS-R, al medir con precisión la función bulbar y de la médula espinal e incorporar otras medidas respiratorias, también mejora la capacidad de los profesionales

de la salud para clasificar y seguir la progresión de la ELA en etapas clínicas (Cedarbaum et al., 1999).

Respecto a la sintomatología, como se ha mencionado, difiere dependiendo del tipo de ELA que padezca el paciente. En primer lugar, la sintomatología es diferente porque el inicio ciertamente lo es. En un estudio llevado a cabo por Canosa y colaboradores (2023), encontraron que la ELA de inicio bulbar presentaba un menor metabolismo en las áreas motoras del cerebro que aquellos con afectación espinal, lo que señala un posible inicio focal de la ELA en el cerebro y su posterior propagación, lo que puede contribuir a la variedad de síntomas motores experimentados. No obstante, esto es solo una hipótesis dado que dicho estudio tiene sus limitaciones, como la falta de datos a largo plazo y la necesidad de correcciones por atrofia cerebral en futuras investigaciones (Canosa et al., 2022). Por tanto, en la ELA de inicio bulbar, la debilidad muscular comienza en los músculos faciales, de la lengua y los faríngeos, lo cual en consecuencia causa en el paciente, disartria, un trastorno del habla caracterizado por dificultades a la hora de articular; disfagia, la dificultad que presenta el paciente para poder tragar y; finalmente, debido a la debilidad de los músculos implicados en la fonación, el paciente también experimenta disfonía (Goutman et al., 2022). Por otro lado, en la ELA de inicio espinal, los síntomas comienzan por la debilidad muscular que se presenta en aquellos músculos distales de las extremidades superiores o inferiores, torácicos y abdominales, lo que conlleva esta debilidad muscular es atrofia muscular, pérdida de masa muscular debido a la degeneración de las células nerviosas; fasciculaciones, pequeños movimientos o sacudidas visibles bajo la piel que son resultado de contracciones musculares involuntarias que ocurren en áreas específicas del cuerpo; y, finalmente calambres (Cepero et al., 2022; Goutman, et al., 2002).

A su vez, la sintomatología cognitiva y conductual es también significativa a la hora de estudiar de qué modo afecta la ELA al individuo. Para entender cómo afecta la ELA en estos ámbitos, cabe mencionar la comorbilidad representativa que existe con la Demencia Frontotemporal (DFT) (Quinn y Elman, 2020; Masrori y Van Damme; Apreleva et al., 2022; Goutman et al., 2022). Esta comorbilidad, presente entre el 10 y el 15% de la población afectada por la ELA, se debe principalmente a que la afectación de esta enfermedad no ocurre únicamente en el sistema piramidal (corteza motora y tracto corticoespinal), sino que se ven afectadas otras áreas que también se ven perjudicadas en la DFT, como son la corteza pre-/orbito-/media-frontal y temporal, así

como la sustancia blanca subcortical y ciertas estructuras diencefálicas como son los ganglios basales, el tálamo y los núcleos subtalámicos (Zago et al., 2022, p.6755).

Dependiendo del nivel de disfunción frontotemporal en la ELA diagnosticada en el paciente; Rusina, Vanderberghe y Bruffaerts (2021) establecen una categorización de las diferentes manifestaciones conductuales y cognitivas que puede presentar el individuo. La clasificación incluye cinco subtipos diferentes: la ELA con deterioro cognitivo, caracterizada por afectaciones en las funciones cognitivas; la ELA con deterioro conductual, donde se reflejan alteraciones en el comportamiento; la ELA con combinación de deterioro cognitivo y conductual; la variante plenamente desarrollada de demencia frontotemporal con cierta afectación conductual, en combinación con la ELA (ELA-acFTD); y la comorbilidad entre la ELA y la enfermedad de Alzheimer (Rusina, Vanderberghe y Bruffaerts, 2021, p.2). Estos subtipos resaltan, una vez más, la complejidad clínica de la ELA.

No obstante, poniendo el foco de nuevo en la afectación puramente cognitiva, esta se manifiesta en diversas áreas como son la memoria, el lenguaje y el procesamiento emocional y social. En lo que respecta a la memoria, en primer lugar, se ve perjudicada principalmente la recuperación más que el propio almacenamiento tanto de la memoria reciente como de la episódica. Asimismo, se observan déficits en la memoria visual y verbal inmediata y a largo plazo. Cabe mencionar que, si el impacto en la memoria fuese de una mayor envergadura, debería plantearse la posibilidad de una comorbilidad con la enfermedad de Alzheimer. Por otro lado, el lenguaje también sufre graves alteraciones durante el curso de la enfermedad. La disminución de la fluidez verbal y la anomia son las consecuencias principales en esta área, referido a que el paciente presenta dificultades para expresarse de manera fluida y que tiene cierta incapacidad para recordar o encontrar las palabras adecuadas para comunicarse, lo cual va progresivamente en aumento llegando en muchos casos al mutismo. Además, se observa la presencia de ecolalia, perseveraciones y expresiones en muchos pacientes con ELA, que hace referencia a la repetición involuntaria de ciertas palabras o frases, así como la repetición innecesaria e incluso rígida de estas. Estas alteraciones, sobretudo en pacientes con ELA bulbar, acaban evolucionado a trastornos del habla más severos como son la afasia progresiva o la apraxia del habla (Lillo et al., 2014; Rusina et al., 2021).

La otra afectación cognitiva característica en esta enfermedad repercute directamente sobre procesos cognitivos sociales tales como el reconocimiento

emocional o empático. Mayoritariamente en los casos diagnosticados con ELA-DFT se exhiben problemas relacionados con el control emotivo, junto con dificultades para reconocer las emociones faciales, es decir, en la comprensión de la Teoría de la Mente, y una pérdida de empatía y orientación en situaciones sociales complejas, donde cabe destacar ciertas barreras en la identificación del sarcasmo. Otro aspecto importante es que hay registros de episodios emocionales incontrolables, incluyendo risa y llanto patológicos, los cuales están asociados a problemas en las áreas bulbar y prefrontal (Lillo et al., 2014; Quinn y Elman, 2020; Rusina et al., 2021).

En el área conductual la ELA se ve deteriorado por diversas razones. En primer lugar, los pacientes con ELA, en un 55%, exhiben apatía, es decir, una disminución en la motivación en aquellos comportamientos orientados a objetivos concretos (Lillo et al., 2014; Rusina et al., 2021). Asimismo, se observa, especialmente en pacientes con ELA-DFT, ciertas similitudes con comportamientos compulsivos característicos del trastorno obsesivo-compulsivo (TOC), como pueden ser acumulaciones exageradas, pensamientos intrusivos obsesivos, rumiaciones... (Calvo et al., 2012, Zago et al., 2022). De hecho, Calvo y colaboradores (2012) observaron como estas similitudes de sintomatología conductual de la ELA y de la ELA-DFT con el TOC, se podían explicar debido a la expansión de repeticiones GGGGCC en el gen *c9orf72*. Además, los pacientes con ELA también presentan otras manifestaciones conductuales características como conductas desinhibidas y, en ocasiones, cierta impulsividad (Rusina et al., 2021).

Repercusiones Psicológicas

Recibir un diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica supone en la mayoría de la población afectada una desestabilización tanto a nivel físico como se ha analizado previamente, como a nivel emocional y social (Benbrika et al., 2021). De hecho, las afectaciones físicas que provoca la ELA acarrear que las personas que la padecen se vuelvan cada vez más dependientes de cuidados muy complejos por parte de terceros, lo cual no solo les influye a ellos psicológicamente, sino que también lleva al reconocido “caregiver burden” o “carga del cuidador” debido a la gran carga emocional que supone el cuidado de un familiar con ELA (Sommers-Spijkerman et al., 2022). Es precisamente estas consecuencias psicológicas el principal foco del presente trabajo, ya que la ELA además de tener una sintomatología física muy dura también repercute de manera muy relevante en el bienestar psicológico del paciente y es importante comprender estos retos para conocer de qué modo se puede acompañar tanto al paciente como al entorno

que le rodea (Edge et al., 2020). Para ello, en primer lugar, se analizará de qué modo se ve afectada la calidad de vida del propio paciente con ELA para, más adelante, analizar las repercusiones a nivel familiar y social, de modo que se proporcione una base adecuada para entender cómo la terapia sistémica puede ser una herramienta de gran utilidad a la hora de abordar estas necesidades en el apoyo psicoterapéutico.

Individuales

El término calidad de vida es definido por la Organización Mundial de la Salud en su herramienta de evaluación de calidad de vida (World Health Organization Quality of Life [WHOQOL]) como “las percepciones individuales de su posición en la vida en el contexto de la cultura y los sistemas de valores en los que viven, y en relación con sus metas, expectativas, estándares y preocupaciones” (World Health Organization [WHO], 1998, p.2). Dentro de este concepto de calidad de vida entran muchas variables relevantes para el presente estudio: la salud física, la salud mental, las relaciones sociales, la comunicación y las expectativas o metas futuras (Silva et al., 2020).

Dentro de la salud física, ya se ha analizado la sintomatología de la ELA, pero hay un factor crucial en esta enfermedad que aún no se ha tratado: el dolor (Pagnini, 2013) Respecto al dolor, conforme la enfermedad va progresando y, por ende, el deterioro funcional, también la percepción de dolor por parte de los pacientes va en aumento. En pacientes con ELA se diferencia tanto el dolor primario o neuropático, como el dolor secundario o nociceptivo. El primero hace referencia, sobretodo, a calambres y espasticidad, el causante de la rigidez; no obstante, este tipo de dolor se ha observado que no es tan común como el segundo tipo. Este segundo tipo o nociceptivo, alude a dolores articulares por falta de soporte muscular, problemas de piel por presión en pacientes con ventilación no invasiva o dolor asociado a la posición fija en pacientes con ventilación invasiva (Kwak, 2022). Kong y colaboradores (2021) sostienen que el principal problema radica en que el dolor en pacientes con ELA es no es tratado de manera adecuada e incluso a veces ignorado, dado que no hay suficientes estudios que respalden el impacto que verdaderamente tiene en los pacientes. La percepción de dolor del paciente se ve interrelacionado con el resto de variables que se analizarán más adelante, ya que afecta al estado emocional del paciente debido al sufrimiento que les provoca, así como en los sentimientos de desesperanza ante la vida (Pagnini, 2013).

En relación con el ámbito de los pensamientos negativos, entran muchos factores en juego, desde el síndrome de enclaustramiento, la sintomatología física descrita o las difíciles decisiones que se le presentan al individuo. En primer lugar, es relevante

analizar el denominado “síndrome de enclaustramiento”. Khalili-Ardali y colaboradores (2021) definen el síndrome de enclaustramiento por la inmovilidad completa junto con la función cognitiva preservada, lo que indica que la persona está plenamente consciente pero no puede comunicarse verbalmente o físicamente. Asimismo, este síndrome se caracteriza porque la persona preserva un nivel de conciencia normal, así como la capacidad de realizar movimientos oculares verticales y de parpadear, pero presenta tetraplejia y anartria, es decir, que la persona se encuentra atrapada en su propio cuerpo dado que presenta una parálisis y una incapacidad para comunicarse, mientras es consciente de todo lo que ocurre (Yoshiki, Morimoto y Urayama, 2023). La prevalencia exacta de este síndrome en pacientes con ELA no está claramente definido por la dificultad que conlleva su diagnóstico; no obstante, generalmente ocurre en las etapas avanzadas de la enfermedad, cuando los pacientes pueden llegar a experimentar una cuadriplejia o parálisis completa. Sin embargo, a pesar de que lo esperado sería que los sentimientos de tristeza o incluso de ideación suicida aumentasen debido a esta condición tan compleja; según un estudio recogido en la revisión llevada a cabo por Schnetzer y colaboradores (2023), solo un 7% de los pacientes con síndrome de enclaustramiento presentaban ideación suicida y deseo de llevar a cabo la eutanasia. No obstante, el efecto que tiene esta condición sobre la comunicación efectiva de los pacientes si influye en su calidad de vida y, por tanto, los autores recalcan la importancia de proveer a los pacientes las herramientas necesarias para una comunicación eficaz como pueden ser herramientas de comunicación aumentativa y alternativa y los sistemas informáticos de rastreo ocular son beneficiosos para los pacientes, ofreciéndoles formas versátiles de comunicarse.

Los resultados mencionados anteriormente sobre la baja prevalencia de ideación suicida en pacientes con síndrome de enclaustramiento se relacionan con lo observado respecto a la depresión y la ansiedad en pacientes con ELA. Los hallazgos sobre sintomatología depresiva en pacientes con ELA son controvertidos dado que no está del todo clara si existe comorbilidad entre ambas enfermedades. De hecho, el diagnóstico de depresión en pacientes con ELA varía significativamente en diferentes investigaciones, con tasas que van desde el 13% al 59%, dependiendo del método de diagnóstico utilizado (Anca et al., 2020). En relación con esta última observación, Pisa y colaboradores (2015), llevaron a cabo un estudio donde encontraron que más de un tercio de los pacientes con ELA en el estudio estaban tomando antidepresivos, lo que sugiere una mayor prevalencia de depresión en este grupo de pacientes de lo que otros

estudios habían encontrado previamente. Asimismo, el problema en el diagnóstico de depresión en pacientes con ELA radica, principalmente, en la intersección de la ELA con la Demencia Frontotemporal, es decir, hay autores que defienden que la depresión puede ser un signo temprano de neurodegeneración, especialmente cuando hay un breve período entre los episodios depresivos y el diagnóstico de ELA. Esto implica que los signos observables de depresión pueden superponerse o estar relacionados con aquellos relacionados con el deterioro cognitivo. Por ello, diferenciar entre la depresión y el deterioro cognitivo basándose únicamente en observaciones externas o evaluaciones clínicas puede ser problemático debido a la superposición de los síntomas (De Marchi et al., 2019; Anca et al., 2020). Asimismo, Hübner y colaboradores (2020) observan que otra parte controvertida es que el deterioro cognitivo y la depresión parece ser más severos en los pacientes con ELA de aparición bulbar. No obstante, observaron que el deterioro cognitivo y la depresión empeoraban significativamente a medida que la enfermedad avanzaba, aunque los síntomas depresivos tenían una mayor variabilidad, a diferencia del deterioro cognitivo que tiende a persistir o empeorar continuamente. Todas estas observaciones revelan las complicaciones en el diagnóstico de depresión en pacientes con ELA. Además de existir un debate respecto al propio diagnóstico de depresión esto también ocurre con el diagnóstico de ansiedad en pacientes con ELA (De Marchi et al., 2019; Anca et al., 2020).

No obstante, esto no indica que no sufran distrés, de hecho De Lucia y colaboradores (2020) en un estudio realizado durante la pandemia del COVID-19 observaron como la ansiedad y la depresión están relacionado con el aumento de la conciencia interoceptiva, donde los individuos se vuelven más sensibles a sus sentimientos físicos internos. Por tanto, este hallazgo es especialmente relevante en el contexto de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, dado que, como se ha mencionado anteriormente, los pacientes con ELA se enfrentan a dificultades físicas que van empeorando. De igual modo, se observó en este estudio, que los pacientes con ELA son especialmente propensos a padecer sintomatología depresiva y ansiosa si carecen de herramientas efectivas para afrontar el diagnóstico de la enfermedad y su progresión. De hecho, es normal y adaptativo que ante el diagnóstico de una enfermedad incurable la persona responda con ansiedad y desarrolle temores como la soledad, la asfixia, la incapacidad para alimentarse, la muerte y la depresión, así como pensamientos, creencias, ideas o conceptos irracionales o inapropiados sobre su enfermedad y su situación real. Sin embargo, aumentará su vulnerabilidad a problemas de ansiedad

fundamentales si este patrón de respuesta se generaliza en el tiempo y no se ofrecen las herramientas necesarias. No obstante, cabe destacar que es importante discernir que ciertos síntomas asociados a la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) pueden contribuir a la presencia de signos depresivos, como movimientos lentos debido a la espasticidad o dificultades para tragar que pueden afectar la ingesta alimentaria o; del mismo modo, algunos síntomas de ansiedad son inherentes a la propia ELA, como el aumento de fatiga y la tensión muscular. Sin embargo, si estos síntomas afectan negativamente la calidad de vida y la capacidad para disfrutar de las actividades diarias, es recomendable considerar el diagnóstico y la búsqueda de tratamiento para ambas patologías (Droberg & Zani, 2017; Anca et al., 2020)

Por otro lado, otra cuestión muy relevante a la hora de analizar las consecuencias psicológicas individuales es la toma de decisiones complejas a las que se enfrentan estos individuos respecto a cómo vivirán la enfermedad y, en muchos casos, cómo pretenden afrontar la muerte. Una de las decisiones más relevantes está relacionada con que al ser la ELA una enfermedad neurológica progresiva, el deterioro respiratorio es un resultado inevitable causado por la pérdida muscular creciente. En relación con esto último, las directrices europeas sobre el cuidado de ELA sugieren el uso de la respiración mecánica para tratar esta condición. Sin embargo, la ventilación mecánica puede realizarse de forma no invasiva con una máscara o invasivamente mediante traqueostomía, que implica la inserción de un tubo directamente en la tráquea. En dichas directrices se hace hincapié en la ventilación no invasiva como opción preferida, dado que esta estrategia implica ofrecer asistencia respiratoria sin requerir intervenciones intrusivas. En el caso de que la ventilación no invasiva fuese insuficiente para satisfacer las necesidades respiratorias del paciente, las indicaciones recomiendan considerar la traqueostomía. No obstante, se ha de considerar que la traqueostomía, o ventilación invasiva, prolonga drásticamente la vida de los pacientes con ELA, potencialmente añadiendo varios años, pero hay varios aspectos a considerar. La utilización de la IVT aumenta considerablemente la responsabilidad del cuidador principal, que se analizará más adelante, y reduce la calidad de vida del paciente al limitar su movilidad y comunicación (Gottberg et al., 2021; Sarmientopérez et al., 2022) Asimismo esta toma de decisiones puede acarrear sentimientos de culpabilidad, frustración, tristeza y, en muchos casos, ansiedad que se dirigen bien hacia uno mismo o se acaban proyectando en el entorno (Sommers-Spijkerman et al, 2022).

Finalmente, previo al análisis del impacto del diagnóstico de ELA en el entorno del paciente, es crucial considerar cómo los sentimientos de dependencia afectan al propio paciente. Un estudio examinó cómo la dinámica familiar entre el cuidador y el paciente influye en la probabilidad de que este último desarrolle síntomas depresivos. De hecho, los resultados revelaron que los pacientes respaldados por padres o hijos son más propensos a experimentar dichos síntomas en comparación con aquellos cuidados por sus cónyuges. Los autores explican que la percepción de que los cuidadores priorizan el bienestar del paciente sobre el suyo propio puede llevar a emociones de inutilidad o vergüenza, al sentirse una carga para los demás (Anca et al., 2020).

Familiares y sociales

En relación con esta última variable analizada, desde una visión sistémica, Sommers-Spijkerman y colaboradores (2022) describen como el diagnóstico de ELA resulta en un cambio relevante no solo para el propio individuo, sino dentro de las dinámicas familiares. Por ello, en primer lugar, cabe analizar el ampliamente estudiado “caregiver burden” o carga del cuidador en el contexto de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

El cuidado de personas con esclerosis lateral amiotrófica supone una significativa carga emocional y física en los cuidadores, incrementando su vulnerabilidad a diversos problemas de salud, así como provocando una disminución en su calidad de vida y un aumento en las repercusiones psicológicas que experimentan. (Sharbafshaaer et al., 2022). La experiencia del cuidador a lo largo del tiempo está notablemente influenciada por el vínculo de parentesco con el paciente, como se ha mencionado anteriormente. Otro factor relevante es si el cuidador comparte o no el mismo espacio con el paciente, ya que la convivencia en el hogar tiene efectos adversos en el bienestar mental y físico de los cuidadores. Con frecuencia, los cuidadores subestiman la importancia de cuidarse a sí mismos o de tomarse tiempo libre y para relajarse. Esta falta continuada, por parte del cuidador, de atención al autocuidado, sumada a la gestión constante de circunstancias difíciles, genera una disminución del bienestar general experimentado (González de la Cuesta, 2020).

Asimismo, a nivel familiar, Sommers-Spijkerman (2022) y colaboradores destacan tres ámbitos donde se aprecia claramente la influencia de que un miembro sufra de ELA. En primer lugar, las transformaciones en la vida familiar. Los cambios son evidentes en diferentes elementos como el entorno doméstico, las actividades familiares, los roles y las relaciones. Respecto a las modificaciones en el hogar, como por ejemplo la adición de escaleras de seguridad y unidades de cuidado, junto con el

apoyo de especialistas en salud en casa para ayudar a los padres con las actividades de la vida diaria, tienen una influencia sustancial en el ambiente de la casa y la rutina diaria de cada miembro de la familia. A pesar de que estos cambios tienen como objetivo crear un entorno más seguro y accesible para el paciente, afectan a la dinámica familiar. Asimismo, los investigadores afirman que se produce una adaptación en las actividades familiares, es decir, en qué forma la familia pasa tiempo junta. Al principio, hay un aumento en las actividades compartidas como viajar al extranjero, ir a parques temáticos y visitar zoológicos, con el objetivo de hacer recuerdos familiares significativos. A medida que la enfermedad avanza y la capacidad de movimiento del paciente es limitada, la frecuencia de estas actividades disminuye y, entonces, las familias a menudo eligen opciones sin complicaciones, como compartir comidas, para mantener su vínculo y existencia mutua. Por otro lado, De Marchi y colaboradores (2019) indican que a medida que los síntomas de ELA se profundizan, las tareas parentales se redistribuyen, lo que refleja un cambio en los roles familiares. Algunos padres pueden sufrir un cambio en su identidad, sintiéndose más como socios que padres, especialmente cuando creen que su cónyuge con necesidades especiales necesita más asistencia que sus hijos. Además, según estos expertos, la enfermedad puede llevar a los padres a impartir lecciones y principios esenciales a sus hijos a través de discusiones o comportamientos, capturando recuerdos con fotografías, películas o revistas.

Además, Sommers-Spijkerman y colaboradores (2022) exponen que los cambios familiares asociados a la ELA pueden generar distrés en los distintos miembros del núcleo familiar. Además de la carga que recae sobre el cuidador primario, como se mencionó anteriormente, cuando la persona afectada por la ELA forma parte del subsistema parental, una de las preocupaciones predominantes es el impacto psicológico que la enfermedad puede tener en sus hijos. Esta preocupación puede manifestarse en diversas formas, como la falta de atención hacia los niños, la ausencia de una figura parental saludable, o la posibilidad de que los hijos sean víctimas de acoso escolar debido a la condición de uno de sus padres. Los expertos afirman que estas inquietudes se intensifican a medida que la enfermedad progresa, dado que la ELA suele avanzar de manera rápida. En este contexto, el núcleo familiar experimenta angustia al contemplar cómo se mantendrá la dinámica familiar durante las etapas avanzadas de la enfermedad y, eventualmente, tras el fallecimiento del miembro afectado por la ELA.

Por ello, las familias afectadas por la ELA necesitan contar con recursos para afrontar estos cambios y preocupaciones. Los recursos a los que suelen recurrir estas

familias pueden ser psicológicos, educativos o prácticos. En cuanto a la educación, las personas requieren de información y conocimientos específicos sobre la ELA, incluyendo su pronóstico, tratamiento y estrategias de cuidado. Tanto los padres como los niños buscan activamente información en diversas fuentes, como libros, Internet y experiencias de otros afectados, con el objetivo de obtener una comprensión más completa de la enfermedad y sus implicaciones. Especialmente los niños muestran una necesidad de aprender sobre el cuidado de la ELA, lo que implica adquirir habilidades para gestionar el material médico y saber cómo actuar en situaciones de emergencia. En cuanto a los recursos prácticos, las familias a menudo dependen de ayuda externa para aliviar la carga de cuidado del progenitor sano. Esta ayuda puede tomar la forma de servicios profesionales de atención domiciliaria y cuidadores personales, así como el apoyo de amigos y familiares. Además, este tipo de asistencia suele incluir ayuda en tareas familiares, como el cuidado de los hijos o la colaboración en las actividades cotidianas de los niños, permitiendo a los padres gestionar sus responsabilidades de cuidado y al mismo tiempo disfrutar de momentos de calidad con sus hijos (Sommers-Spijkerman et al., 2022).

Finalmente, el enfoque principal de este trabajo se centra en los recursos psicológicos y emocionales que las familias necesitan para enfrentar esta situación. Como se ha mencionado anteriormente, tanto los padres como los niños experimentan emociones intensas, ambigüedad y dolor asociados con la enfermedad (De Marchi et al., 2019). Los individuos buscan comprensión, empatía y apoyo motivacional por parte de otros miembros de la familia extensa, amigos y redes de apoyo, con el objetivo de gestionar eficazmente sus emociones y adaptarse a la situación que están atravesando. Desde el punto de vista psicológico, las familias requieren de estrategias y apoyo para manejar los cambios significativos que implica la ELA. Esto puede implicar la adopción de técnicas de afrontamiento como la aceptación, la reorientación positiva, la atención plena o el uso del humor. Algunos padres recurren a su formación previa o buscan ayuda especializada para gestionar de manera efectiva la crianza y la comunicación en el contexto de la ELA. Además, tanto los padres como los niños pueden beneficiarse de la búsqueda de ayuda psicológica profesional para manejar sus emociones, enfrentar preocupaciones y desarrollar estrategias de afrontamiento personalizadas que contribuyan a su bienestar emocional (Tramonti et al., 2019).

Acompañamiento psicoterapéutico en la ELA

Como se ha analizado hasta ahora, dadas las necesidades psicológicas tanto a nivel individual como familiar y social que presentan los pacientes con ELA, la terapia psicológica se convierte en un elemento crucial para abordar de manera holística el acompañamiento en esta enfermedad (De Marchi et al., 2019; De Lucia et al., 2020; Edge et al., 2020). A continuación, se exponen cómo las corrientes humanistas, cognitivo-conductual y sistémica han realizado estudios sobre cómo acompañar psicológicamente a estos individuos, haciendo hincapié en el abordaje sistémico.

La terapia humanista

En primer lugar, Palmieri y colaboradores (2021) proponen un enfoque terapéutico basado en la “terapia centrada en el cliente”, también conocida como “terapia centrada en la persona”, desarrollada por Carl Rogers y considerada uno de los aportes más relevantes a la psicología humanista. Es fundamental destacar que Rogers (1986) subrayaba la importancia de la relación terapéutica como un ambiente seguro y acogedor en el cual el cliente puede explorar y comprender sus emociones, pensamientos y comportamientos. En esta técnica, el terapeuta ofrece una aceptación incondicional y un genuino interés empático hacia el cliente, facilitando su toma de conciencia sobre sus propios recursos y capacidades para la transformación y el desarrollo personal. De hecho, Rogers (1986) creía firmemente en la capacidad inherente de cada individuo para crecer y autorrealizarse, y su enfoque terapéutico se centraba en apoyar el proceso de autoexploración y autorrealización del cliente.

El método propuesto por Palmieri y expertos (2021) se centra en la atención positiva incondicional por parte del terapeuta, la aceptación del paciente y una empatía genuina como herramientas esenciales para facilitar el desarrollo del potencial individual. El objetivo de este enfoque terapéutico para pacientes con enfermedades terminales, como la ELA, es ayudarles a enfrentar y gestionar los pensamientos y emociones negativas asociadas con la evolución de la enfermedad. Se busca que los pacientes comprendan y expresen sus sentimientos ante familiares y amigos, esperando a cambio respuestas de apoyo y comprensión. Aunque los principios subyacentes de esta técnica terapéutica son comunes para todos los pacientes, su aplicación se personaliza según las características y necesidades específicas de cada individuo, garantizando un enfoque verdaderamente centrado en el paciente. En las etapas iniciales, es posible que los pacientes utilicen mecanismos de negación para evitar enfrentar su enfermedad. Sin embargo, con el tiempo, esta negación puede evolucionar hacia la aceptación de las

limitaciones prácticas impuestas por la enfermedad y la pérdida de calidad de vida. Finalmente, el proceso terapéutico invita a los pacientes a confrontar su propia mortalidad.

Adicionalmente, Palmieri y colaboradores (2021) prestan especial atención a los “mecanismos de división” (p.203), que son mecanismos de defensa que llevan a los pacientes a categorizar situaciones, personas o incluso a sí mismos como completamente buenos o malos, sin reconocer las sutilezas y matices entre ellos. Las sesiones de terapia también incluyen componentes psicoeducativos diseñados para proporcionar información relevante y útil a los pacientes. Esto puede abarcar temas como las diferencias entre la respiración no invasiva y la ventilación mecánica a largo plazo, las bases neurológicas de la labilidad emocional asociada con la enfermedad, y cuestiones legales relacionadas con la planificación anticipada de decisiones y cuidados al final de la vida. Estos aspectos educativos se adaptan individualmente según las necesidades informativas de cada paciente.

La terapia cognitivo-conductual

Por otro lado, los investigadores pertenecientes a la corriente cognitivo-conductual proponen otros enfoques para abordar las consecuencias psicológicas de las enfermedades crónicas, incluida la ELA. La terapia cognitivo-conductual enfatiza la autogestión activa y la importancia de que las personas establezcan relaciones colaborativas con los profesionales de la salud. Concretamente, el modelo cognitivo-conductual describe cómo los pensamientos, comportamientos, emociones y respuestas físicas de los pacientes están interrelacionados. Las tareas asignadas durante la terapia promueven la participación activa del paciente y están estructuradas en torno a un plan terapéutico acordado colectivamente. El tratamiento incluye el uso de técnicas cognitivas y conductuales para modificar las variables que causan, perpetúan o intensifican los síntomas, permitiendo a los pacientes recuperar el control sobre los síntomas psicológicos y físicos (Scott et al., 2023).

Williams y colaboradores (2021) exponen que la terapia cognitivo-conductual utiliza diversas tareas, como el entrenamiento en autoinstrucciones y en resolución de problemas o la relajación muscular progresiva, para ayudar a los pacientes a gestionar sus pensamientos y comportamientos. Mantener un autoinforme de fluctuaciones de humor, registrar casos específicos de comportamientos problemáticos o anotar ideas relacionadas con estados de ánimo desagradables son ejemplos de tareas que se pueden realizar fuera de las sesiones terapéuticas y en diferentes etapas del tratamiento. Los

investigadores afirman que la experimentación es otro componente importante de la terapia cognitivo-conductual que puede beneficiar a los pacientes. Por ejemplo, si los síntomas de un paciente se desencadenan por un evento específico, el seguimiento de este evento puede considerarse un "experimento", permitiendo al terapeuta probar diversas teorías sobre la causa exacta de ciertos síntomas.

Modificar las ideas que provocan angustia es otra faceta de la terapia cognitivo-conductual que implica cambiar las creencias y acciones que parecen estar contribuyendo a los síntomas del paciente. Esto se puede lograr desafiando verbalmente los pensamientos irracionales o estresantes del paciente, lo que puede ayudarle a ganar control y dominio sobre sus pensamientos. La mayoría de los manuales de autoayuda de la terapia cognitivo-conductual ofrecen más información sobre esta y otras modalidades de tratamiento. En algunas condiciones terapéuticas, se puede utilizar un manual estructurado para el paciente como complemento a la gestión médica y la terapia cognitivo-conductual (White, 2001; Williams et al., 2020; Scott et al., 2023).

La terapia sistémica

En tercer lugar, encontramos la forma de acompañamiento propuesta por la corriente sistémica, en la cual nos centraremos más en profundidad en el presente trabajo pues aborda también los cambios en las dinámicas familiares que provoca la evolución de la ELA cuando es diagnosticada a uno de los miembros del sistema familiar (Sommers-Spijkerman et al., 2022).

Principios básicos de la terapia sistémica

En el centro de la terapia sistémica familiar está el reconocimiento de que las familias son sistemas complejos en los que cada individuo es interdependiente y tiene un impacto en los demás. Para lograr una transformación significativa, este paradigma de terapia hace hincapié en la necesidad de comprender las dinámicas, roles y patrones únicos que existen dentro de las familias. Un concepto básico de la terapia sistémica es el énfasis en la interacción intergeneracional familiar. Las familias, a diferencia de muchos otros grupos sociales, incluyen muchas generaciones, lo cual da lugar a un conjunto de ideas, acciones y experiencias que influyen fuertemente en cada miembro. Los patrones intergeneracionales positivos y negativos tienen un impacto significativo en la dinámica y las relaciones familiares actuales. Los terapeutas pueden ayudar a las familias a reconocer los retos recurrentes y desarrollar soluciones exitosas mediante la

identificación y comprensión de estos patrones (Suppes, 2022; Becvar, Becvar & Reif, 2023).

Otro componente crítico de la Terapia de Sistemas de Familia es su reconocimiento de la naturaleza dualista de las relaciones familiares. Las familias consisten en vínculos afines y consanguíneos: los afines, que se derivan de las conexiones emocionales y la afinidad personal, y las consanguíneas, que están basadas en vínculos biológicos, vínculos matrimoniales o parentesco. La mezcla de vínculos emocionales y biológicos a menudo produce un fuerte sentido de pertenencia, deber y dedicación entre los miembros de la familia. Sin embargo, pueden surgir dificultades, especialmente cuando la afinidad emocional es débil, haciendo hincapié en la importancia de abordar ambos aspectos de las relaciones a lo largo de la terapia. Esta combinación de vínculos emocionales y biológicos distingue las relaciones familiares, mezclando la ascendencia biológica con las afiliaciones sociales y con frecuencia resultando en una necesidad percibida de preservar las conexiones incluso en ausencia de afinidad emocional. La familia desempeña un papel único en la formación de identidades personales y relacionales al combinar la ascendencia biológica con experiencias y compromisos compartidos a lo largo del tiempo (Suppes, 2022).

La terapia sistémica emplea dos enfoques para el cambio: cambio de primer orden y cambio de segundo orden. Inicialmente, se centra en los cambios de comportamiento diseñados para reducir los síntomas. Aunque este tipo de cambio es necesario y puede proporcionar alivio inmediato, por lo general no aborda los problemas más graves y subyacentes. El cambio de segundo orden, por otro lado, comprende una importante transición filosófica que incluye desafiar y alterar las convicciones, ideales y presunciones subyacentes. Este nivel más profundo de transformación no sólo aborda los síntomas, sino que también promueve metamorfosis a largo plazo dentro del sistema familiar (Suppes, 2022; Becvar et al., 2023).

Perspectiva sistémica en la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Como ya se ha expuesto anteriormente, la familia desempeña un papel crucial en la vida de cada individuo y en cómo enfrenta los desafíos que surgen, especialmente cuando uno de sus miembros enfrenta una enfermedad crónica. Por ello, La terapia familiar sistémica emerge como un enfoque esencial para abordar estas situaciones. En el contexto de la enfermedad crónica, la terapia familiar se centra en varios factores esenciales para ayudar a las familias a adaptarse y hacer frente a la condición de manera eficaz. En primer lugar, la familia es reconocida como el principal agente de

socialización del individuo, formando vínculos afectivos que influyen en la percepción y asimilación de la enfermedad. La terapia ayuda a la familia en la reestructuración y el desarrollo de estrategias para satisfacer las nuevas necesidades y desafíos planteados por la enfermedad (Gallego, et al., 2020).

En el marco terapéutico familiar, los expertos destacan tres elementos críticos que requieren atención dentro del contexto de la enfermedad crónica. En primer lugar, se discute el "estilo de respuesta familiar", que describe cómo la familia responde a la condición. Esto puede mostrarse como una familia que se centra totalmente en los enfermos, resultando en una dependencia que, paradójicamente, puede sufocar las relaciones interpersonales y limitar el apoyo emocional esencial. En segundo lugar, los "factores de estrés en la vida familiar", que pueden variar dependiendo de cuándo se desarrolle la condición. Estos elementos pueden ser tanto internos como externos, añadiendo a la complejidad de la situación familiar. Por último, se evalúa la "capacidad de la familia para hacer frente a la situación", que está inevitablemente vinculada a la estructura y la dinámica de las familias. Esta habilidad se refiere a la capacidad de la familia para reorganizarse en tiempos de crisis, comunicar abiertamente sus sentimientos y pensamientos, y adaptarse de manera saludable a los obstáculos relacionados con la enfermedad. Estos puntos son críticos para entender y tratar las relaciones familiares en el establecimiento de una enfermedad crónica (Gallego et al., 2020).

Tras realizar la evaluación sistémica propuesta por Gallego y colaboradores (2020), la terapia familiar sistémica ofrece diversas herramientas aplicables al contexto de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) que permiten comprender y gestionar los desafíos relacionados con esta condición dentro del entorno familiar. Una de las primeras áreas de concentración es equilibrar las estrategias individuales de los miembros de la familia con la atención necesaria para abordar la ELA. Esta negociación busca establecer un equilibrio entre las necesidades individuales de cada miembro y las limitaciones impuestas por la enfermedad, promoviendo una comunicación abierta y cooperativa dentro de la familia. Por ello, es crucial "mantener la enfermedad en su lugar", lo que se refiere a impedir que el ELA asuma completamente la vida familiar. El tratamiento sistémico ayuda a las familias a establecer límites claros y a mantener una identidad familiar distinta independientemente de la enfermedad. Esto fomenta la capacidad de adaptarse y desarrollar resiliencia en respuesta a los posibles cambios inducidos por la enfermedad. Además, se hace hincapié en la vinculación de las familias

con los sistemas de apoyo social, como los familiares, los amigos y las organizaciones de autoayuda, a fin de fortalecer esas relaciones y desarrollar una red de apoyo fuerte y eficiente.

La terapia sistémica proporciona un entorno seguro en el que los miembros de la familia pueden expresar abiertamente sus sentimientos, ansiedades y preocupaciones sobre ELA. El acto de expresar los sentimientos libre y honestamente crea una comprensión más profunda y ayuda recíproca entre los miembros de una unidad familiar. Además, se presta especial atención a los cuidadores primarios, identificando sus necesidades específicas y pidiendo estrategias de autoatención y la construcción de sistemas de apoyo para aliviar la tensión emocional y física asociada con la atención a largo plazo. Asimismo, la terapia sistémica busca alcanzar un equilibrio entre las necesidades del paciente y el crecimiento de la familia, promoviendo una dinámica familiar fuerte y adaptable capaz de adaptarse eficientemente a los problemas crecientes presentados por la ELA. El tratamiento sistémico ofrece un enfoque amplio y colaborativo para gestionar los desafíos emocionales, sociales y familiares asociados con ELA, mejorando así el bienestar general de los pacientes y sus familias. Además, promueve los vínculos con los proveedores de atención médica, lo que permite a las familias interactuar fácilmente y obtener la información necesaria para la mejor atención al paciente (Dallos & Vetere, 2021).

Otro aspecto esencial en la terapia de ELA es la preservación del optimismo. La terapia sistémica busca redefinir las narraciones familiares sobre la enfermedad, alentando una visión más esperanzadora y adaptativa de la situación (Gallego et al., 2020). De hecho, Dallos y Vetere (2021) proponen la terapia narrativa como una estrategia valiosa para abordar asuntos complejos como la ELA dentro de un sistema familiar. Esta técnica terapéutica transformadora se enfoca en comprender y modificar las narrativas personales y las relaciones dentro de un contexto social más amplio. Por ello, lo crucial de este enfoque es explorar las narrativas que las personas construyen sobre sus vidas y experiencias. Asimismo, los investigadores exponen como la terapia narrativa se caracteriza por su capacidad para separar a los individuos de los problemas mediante la "externalización". Esta separación permite a los pacientes distanciarse de dificultades como la ELA, facilitando así una perspectiva renovada que les permite utilizar sus propios recursos y capacidades de manera más efectiva frente a los desafíos de la enfermedad.

Hay varias maneras de realizar la externalización, un método de externalización sería preguntar, "¿Cuándo fue la primera vez que la preocupación comenzó a influir en sus pensamientos?" en lugar de, "¿Cuánto tiempo ha estado tan preocupado?". Este pequeño cambio en la perspectiva distingue el evento del individuo, simplificando el análisis y la resolución. En lugar de preguntar, "¿Por qué crees que estás tan preocupado?", se plantea la pregunta, "¿Qué creencia acerca de ti crees que la preocupación está tratando de fortalecer?" dado que personalizar el problema desplaza el foco del individuo a la emoción, lo que resulta en un punto de vista más objetivo. Otra estrategia eficaz de externalización consiste en convertir adjetivos en sustantivos, es decir, en lugar de decir "estoy enfadado", decir "estoy experimentando la emoción de la ira". Este cambio lingüístico elimina el vínculo entre la emoción y la identidad, lo que facilita su regulación (Hayward, 2000).

Además, esta terapia promueve la autocompasión, rechaza etiquetas autoimpuestas y la culpa, y fomenta una visión empática de uno mismo, reconociendo la influencia de factores sociales, culturales y estructurales en las experiencias individuales. En este enfoque terapéutico, los terapeutas colaboran con los pacientes para construir narrativas y posibilidades transformadoras. Por ello, se anima a los individuos a cuestionar narrativas limitantes y a explorar historias alternativas que reflejen sus valores y fortalezas a través de una investigación colaborativa con el terapeuta de modo que consigan crear narrativas que reflejen una identidad que va más allá de la enfermedad (Dallos y Vetere, 2021).

Discusión

A lo largo de la presente investigación, hemos explorado las implicaciones que tiene para un individuo recibir el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Esta enfermedad, con una esperanza de vida media de 2 a 5 años tras el diagnóstico, causa un impacto devastador en la vida de la persona (Masrori y Van Damme, 2020). Tanto su relevancia clínica como cultural radican en la intensidad de sus síntomas y en el amplio espectro de manifestaciones que puede presentar en cada caso (Longinetti & Fang, 2019). No obstante, se han arrojado luz sobre ciertos puntos clave donde la comunidad científica manifiesta desacuerdo.

En primer lugar, se plantea un debate significativo dentro de la comunidad científica respecto a la presencia de depresión y ansiedad en pacientes con ELA. Algunos estudios indican una alta prevalencia de síntomas depresivos y ansiosos en

estos pacientes, sugiriendo que estas condiciones son comunes y significativas en este grupo (Riegel et al., 2021). Sin embargo, otros investigadores sostienen que estos síntomas podrían estar vinculados más estrechamente con la Demencia Fronto temporal o con otras manifestaciones neurológicas asociadas a la ELA e incluso que la incidencia de estas condiciones psicológicas puede ser similar a la población general o incluso menor (Hübner et al., 2020). Además, entre los estudios que sí indican la presencia de depresión, hay discrepancias en cuanto al tipo de ELA que la presenta con mayor intensidad, dado que existen investigaciones que sugieren que los síntomas de depresión y deterioro cognitivo son más severos en pacientes con ELA de inicio bulbar (Hübner et al., 2020); mientras que hay otras investigaciones que sugieren que es de mayor intensidad en pacientes que presentan ELA espinal (Wei et al., 2016). Estas discrepancias pueden deberse a las diferencias en los métodos de evaluación empleados, la variabilidad en las muestras estudiadas y las distintas interpretaciones de los síntomas emocionales en el contexto de una enfermedad neurodegenerativa como la ELA. Por lo tanto, es esencial abordar esta cuestión con estudios más específicos y rigurosos para determinar con claridad la presencia y el origen de la depresión y la ansiedad en los pacientes con ELA.

En segundo lugar, existe una notable falta de consenso sobre el enfoque terapéutico más adecuado. Esta discrepancia se debe, en gran medida, a la diversidad de enfoques propuestos por diferentes ramas de la psicología para abordar las necesidades emocionales y psicológicas de los pacientes con ELA. Por un lado, desde la terapia cognitivo-conductual se propone un enfoque efectivo para manejar síntomas específicos de la ELA como la ansiedad y la depresión. Esta modalidad terapéutica se centra en identificar y cambiar patrones de pensamiento y comportamiento negativos, utilizando herramientas como las auto-instrucciones y los autoinformes para mejorar la adaptación y el manejo emocional (White, 2001; Williams et al., 2020; Scott et al., 2023).

Por otro lado, la terapia humanista emerge como otro enfoque relevante en el acompañamiento psicoterapéutico de pacientes con ELA. Esta perspectiva, basada en los principios humanistas de Rogers (1986), se centra en la empatía, la aceptación incondicional y la autoactualización del individuo. El método propuesto por Palmieri y colaboradores (2021) busca ayudarles a gestionar emociones y pensamientos negativos relacionados con la enfermedad, fomentando la expresión emocional y la aceptación de las limitaciones prácticas y la pérdida de calidad de vida. Además, se aborda el uso de "mecanismos de división" como mecanismos de defensa y se incorporan componentes

psicoeducativos adaptados a las necesidades informativas de cada paciente, incluyendo temas como las diferencias entre la respiración no invasiva y la ventilación mecánica a largo plazo, las bases neurológicas de la labilidad emocional y aspectos legales de la planificación anticipada de decisiones y cuidados al final de la vida.

Finalmente, el modo de acompañamiento propuesto desde la terapia sistémica destaca tres elementos críticos que requieren atención: el estilo de respuesta familiar, los factores de estrés en la vida familiar y la capacidad de la familia para hacer frente a la situación. A través de la terapia sistémica, se busca equilibrar las estrategias individuales de los miembros de la familia con la atención necesaria para abordar la ELA, promoviendo una comunicación abierta y cooperativa. Además, se enfatiza la importancia de mantener la enfermedad en su lugar, estableciendo límites claros y manteniendo una identidad familiar distinta independientemente de la enfermedad. Esta terapia proporciona un entorno seguro para que los miembros de la familia expresen sus sentimientos y preocupaciones, prestando especial atención a los cuidadores primarios e incorporando estrategias de autoatención y construcción de sistemas de apoyo (Gallego et al., 2020; Dallos & Vetere, 2021).

Por otro lado, en la comunidad científica persiste una falta de consenso sobre los factores de riesgo que impactan a los pacientes con ELA. Aunque se han identificado varios posibles factores de riesgo, como factores genéticos, exposición a ciertos agentes tóxicos y factores ambientales, la evidencia disponible es inconclusa y a menudo contradictoria. Algunos estudios sugieren una fuerte influencia de factores genéticos, especialmente en casos familiares de ELA (Longinetti & Fang, 2019); mientras que otros investigadores enfatizan la importancia de la exposición a sustancias tóxicas y factores ambientales en el desarrollo de la enfermedad (Wang et al., 2017). Además, el papel de los factores de estilo de vida, como la dieta, el tabaquismo y la actividad física, en la predisposición a la ELA sigue siendo objeto de debate (Wang et al., 2017).

No obstante, también se ha arrojado luz en puntos clave donde hay consenso dentro de la comunidad científica. Por un lado, existe un consenso claro sobre el impacto significativo que la ELA tiene en la calidad de vida de los pacientes. La progresión de la enfermedad, caracterizada por la pérdida gradual de la función motora y la capacidad de comunicarse, conduce a importantes limitaciones en las actividades diarias, la autonomía y la independencia funcional de los pacientes. Esta disminución en la calidad de vida se ve agravada por la presencia de síntomas como el dolor, la fatiga, los problemas respiratorios y los trastornos emocionales, que afectan tanto al bienestar

físico como psicológico de los individuos afectados. Además, la ELA también tiene un impacto significativo en la vida social, familiar y laboral de los pacientes, contribuyendo a la percepción de una disminución general en la calidad de vida (Edge et al., 2020; Kong et al., 2021).

Además, existe un amplio consenso en la comunidad científica con respecto a la prevalencia de síntomas de malestar psicológico entre los familiares de pacientes con ELA. Con frecuencia, los familiares se centran en el paciente y descuidan sus propias necesidades, priorizando la provisión de ayuda práctica sobre el apoyo emocional. Dado que los familiares suelen estar involucrados en el cuidado del paciente y la dependencia del paciente en la capacidad del familiar para gestionar la situación, resulta crucial ofrecer apoyo y tratamiento también a los familiares. Además, el concepto de la carga del cuidador (caregiver burden) es reconocido como una parte significativa de la experiencia de los familiares de pacientes con ELA, ya que enfrentan demandas físicas, emocionales y financieras que pueden impactar negativamente en su bienestar general (Sharbafshaaer et al., 2022).

Finalmente, en cuanto a la progresión de la ELA, se reconoce universalmente que se trata de una enfermedad neurodegenerativa progresiva que lleva a la degeneración de las neuronas motoras. Esta degeneración resulta en una pérdida gradual de la función muscular y la capacidad de movimiento, limitando progresivamente las actividades diarias de los pacientes (Canosa et al., 2023). Además, es ampliamente aceptado que actualmente no existe una cura definitiva para la ELA (Casto-Rodríguez, 2021). A pesar de los esfuerzos en la investigación, los tratamientos disponibles se centran, principalmente, en aliviar los síntomas, retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los pacientes (Goutman et al., 2022). Esta situación subraya la importancia de un enfoque terapéutico multidisciplinario que aborde las diversas necesidades de los pacientes y busque mejorar su bienestar integral (De Lucia et al, 2020).

Limitaciones y Fortalezas

Limitaciones

Una de las principales limitaciones de este estudio de revisión bibliográfica es la variabilidad en la sintomatología de la ELA entre los pacientes. Dado que la enfermedad puede manifestarse de manera heterogénea en cada individuo, la generalización de los resultados de los estudios revisados ha supuesto un reto. Esta variabilidad puede afectar

la interpretación de los efectos del acompañamiento psicoterapéutico y limitar la aplicabilidad de los hallazgos a todos los pacientes con ELA.

Además, se identifica una falta notable de estudios centrados específicamente en las consecuencias psicológicas del acompañamiento psicoterapéutico en pacientes con ELA. Esta carencia de investigación detallada sobre los aspectos psicológicos específicos de la ELA puede haber limitado la comprensión completa de cómo la terapia afecta el bienestar emocional de los pacientes. Otra limitación significativa es la ausencia de un consenso claro sobre cómo abordar el acompañamiento psicoterapéutico en pacientes con ELA. La falta de directrices estandarizadas y enfoques consistentes en la literatura revisada puede haber afectado la coherencia y la uniformidad de los resultados presentados.

Por último, la falta de estudios que evalúen la eficacia de cada tipo de terapia psicoterapéutica en pacientes con ELA representa una limitación importante. Esta carencia de datos comparativos impide realizar recomendaciones sólidas sobre qué enfoques terapéuticos pueden ser más efectivos en el manejo de los síntomas psicológicos asociados con la ELA.

Fortalezas

A pesar de las limitaciones mencionadas, el estudio presenta varias fortalezas significativas. Una de ellas es la inclusión de una amplia bibliografía proveniente de fuentes fiables y escritas en inglés. La utilización de fuentes de alta calidad y en un idioma ampliamente reconocido en la comunidad científica asegura la fiabilidad y la relevancia de los datos y hallazgos recopilados. Además, se ha realizado un esfuerzo consciente por incluir bibliografía actualizada que permita ofrecer una visión actualizada y pertinente sobre el estado actual del acompañamiento psicoterapéutico en pacientes con ELA.

Otra fortaleza importante del estudio es la inclusión de estudios realizados a raíz de la pandemia de COVID-19. Esta adición proporciona una perspectiva valiosa sobre cómo los pacientes con ELA reaccionan ante situaciones de estrés y cambio significativo en su entorno, ofreciendo una comprensión más completa de los factores que pueden influir en el bienestar psicológico de los pacientes y sus familiares en circunstancias excepcionales.

Adicionalmente, la fortaleza de este estudio radica en el auge de la investigación científica sobre la enfermedad de la ELA en general. El creciente interés y la inversión en la investigación de la ELA han generado un cuerpo cada vez mayor de literatura

académica, lo que ha facilitado el acceso a una amplia gama de estudios relevantes y actualizados para la revisión bibliográfica.

Conclusiones

- Se ha identificado una falta de consenso en la comunidad científica sobre la eficacia de las diferentes terapias psicoterapéuticas en el tratamiento de los síntomas psicológicos asociados con la ELA.
- La ELA es una enfermedad neurodegenerativa compleja y devastadora, caracterizada por una variabilidad significativa en la sintomatología y el curso de la enfermedad, lo que complica la generalización de los resultados y la aplicación de las conclusiones a todos los pacientes con ELA.
- La presencia de la ELA afecta profundamente a la calidad de vida de los pacientes en diversos ámbitos, incluyendo las esferas psicológicas, sociales y familiares, lo que subraya la necesidad de investigar más a fondo cómo la enfermedad influye en estos aspectos.
- Los resultados destacan la necesidad de investigaciones adicionales y de directrices clínicas claras para el manejo terapéutico de los pacientes con ELA, centrándose específicamente en el impacto de la enfermedad en las esferas psicológicas, sociales y familiares.
- Existe una carencia notable de estudios centrados específicamente en las consecuencias psicológicas del acompañamiento psicoterapéutico en pacientes con ELA, lo que recalca la importancia de investigar más a fondo este aspecto crucial.
- Se recomienda llevar a cabo estudios más detallados y específicos que evalúen la eficacia de cada tipo de terapia psicoterapéutica en pacientes con ELA.
- Es crucial abordar las consecuencias psicológicas del acompañamiento psicoterapéutico en estos pacientes y explorar cómo la ELA impacta en las esferas psicológicas, sociales y familiares.

Referencias

- Anca, M., Sebastian, A., Cristina, R., Zoltan, B., Laura, B., Adrian, B., Voidazan, S., Adina, S. y Smaranda, M. (2020). Predictors of depression in caucasian patients with amyotrophic lateral sclerosis in Romania. *Brain Sciences*, 10(8), 470.
- Apreleva, A. T., Brylev, L., Eshghi, M., Bottaeva, Z., Zhang, J., Fachner, J. C., y Street, A. J. (2022). Home-Based Music Therapy to Support Bulbar and Respiratory Functions of Persons with Early and Mid-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis—Protocol and Results from a Feasibility Study. *Brain Sciences*, 12(4), 494.
- Beard, J. D., Engel, L. S., Richardson, D. B., Gammon, M. D., Baird, C., Umbach, D. M., Allen, K., Stanwyck, C., Keller, J., Sandler, D., Schmidt, S. y Kamel, F. (2016). Military service, deployments, and exposures in relation to amyotrophic lateral sclerosis etiology. *Environment international*, 91, 104-115
- Becvar, R. J., Becvar, D. S., & Reif, L. V. (2023). *Systems theory and family therapy: A primer*. Rowman & Littlefield
- Brown, C. A., Lally, C., Kupelian, V., y Flanders, W. D. (2021). Estimated prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis and SOD1 and C9orf72 genetic variants. *Neuroepidemiology*, 55(5), 342-353.
- Calvo, A., Moglia, C., Canosa, A., Cistaro, A., Valentini, C., Carrara, G., Soldano, E., Ilardi, A., Bersano, E., Bertuzzo, D., Brunetti, M., Ossola, I., Restagno, G. y Chiò, A. (2012). Amyotrophic lateral sclerosis/frontotemporal dementia with predominant manifestations of obsessive-compulsive disorder associated to GGGGCC expansion of the c9orf72 gene. *Journal of neurology*, 259, 2723-2725
- Canosa, A., Martino, A., Giuliani, A., Moglia, C., Vasta, R., Grassano, M., Palumbo, F., Cabras, S., Di Pede, F., De Mattei, F., Matteoni, E., Polverari, G., Manera, U., Calvo, A., Pagani, M., y Chiò, A. (2023). Brain metabolic differences between pure bulbar and pure spinal ALS: a 2-[¹⁸F] FDG-PET study. *Journal of neurology*, 270(2), 953–959. <https://doi.org/10.1007/s00415-022-11445-9>
- Castro-Rodríguez, E., Azagra, R., Gómez-Batiste, X., y Povedano, M. (2021). La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. *Atención Primaria*, 53(10), 102158.
- Dallos, R., & Vetere, A. (2021). *Systemic therapy and attachment narratives: Applications in a range of clinical settings*. Routledge

- De Jong, S. W., Huisman, M. H., Sutedja, N. A., Van Der Kooij, A. J., De Visser, M., Schelhaas, H. J., Fischer, K., Veldink J. H. y Van Den Berg, L. H. (2012). Smoking, alcohol consumption, and the risk of amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *American journal of epidemiology*, 176(3), 233-239
- De Lucia, N., Ausiello, F. P., Spisto, M., Manganelli, F., Salvatore, E., & Dubbioso, R. (2020). The emotional impact of COVID-19 outbreak in amyotrophic lateral sclerosis patients: evaluation of depression, anxiety and interoceptive awareness. *Neurological Sciences*, 41, 2339-2341
- De Marchi, F., Sarnelli, M. F., Solara, V., Bersano, E., Cantello, R., & Mazzini, L. (2019). Depression and risk of cognitive dysfunctions in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica*, 139(5), 438-445.
- Droberg, P. A., & Zani, J. W. (2017). *Vivir con ELA. Maneje los síntomas de la ELA*. ALS Association.
- Edge, R., Mills, R., Tennant, A., Diggle, P. J. y Young, C. A. (2020). Do pain, anxiety and depression influence quality of life for people with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease? A national study reconciling previous conflicting literature. *Journal of neurology*, 267, 607-615.
- Gallego, D. A. B., Arrieta, J. E. V., Builes, D. T., & Gómez, T. O. (2020). La terapia familiar como vía de la resignificación en la enfermedad. *Poiésis*, (38).
- González de la Cuesta, D. G., Fregenal, B. H., & Marsal, J. O. C. (2020). Necesidades de los cuidadores de pacientes con enfermedad lateral amiotrófica: estudio piloto sobre una intervención multidisciplinar. *Revista Científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica*, 54, 38-4
- Gottberg, K., Ytterberg, C., Sandstedt, P., Johansson, S., & Kierkegaard, M. (2021). Experiences of next of kin to patients with amyotrophic lateral sclerosis using invasive ventilation via tracheostomy. *Disability and rehabilitation*, 43(17), 2403-2410
- Goutman, S. A., Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chió, A., Savelieff, M. G., Kiernan, M. C., y Feldman, E. L. (2022). Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet. Neurology*, 21(5), 480-493. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(21\)00465-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(21)00465-8)
- Hayward, M. (2000) The narrative metaphor: A report of experience. *Australia & New Zealand Journal of Family Therapy*. Vol 21, 3, p 136-138.

- Hübner, J., Hübner, I., & Krocza, S. (2020). Mood disorders and cognitive impairment in the course of increasing disability in patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis. *Psychiatr Pol*, *54*(2), 289-302.
- Khalili-Ardali, M., Wu, S., Tonin, A., Birbaumer, N., & Chaudhary, U. (2021). Neurophysiological aspects of the completely locked-in syndrome in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Neurophysiology*, *132*(5), 1064-1076
- Kong, Z., Chen, P., Jiang, J., Wang, X., Wang, Y., Shi, Y., Zhao, B. & Zhu, J. (2021). Pain characteristics in amyotrophic lateral sclerosis patients and its impact on quality of life: a prospective observational study in a northern city of China. *Annals of Palliative Medicine*, *10*(2), 1668674-1661674
- Kwak, S. (2022). Pain in amyotrophic lateral sclerosis: A narrative review. *Journal of Yeungnam Medical Science*, *39*(3), 181-189
- Lillo, P., Matamala, J. M., Valenzuela, D., Verdugo, R., Castillo, J. L., Ibáñez, A., y Slachevsky, A. (2014). Manifestaciones neuropsiquiátricas y cognitivas en demencia frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica: dos polos de una entidad común. *Revista médica de Chile*, *142*(7), 867-879.
- Longinetti, E., y Fang, F. (2019). Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Current opinion in neurology*, *32*(5), 771-776. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000730>
- Masrori, P., y Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European journal of neurology*, *27*(10), 1918-1929.
- Palmieri, A., Kleinbub, J. R., Pagnini, F., Sorarù, G., & Cipolletta, S. (2021). Empathy-based supportive treatment in amyotrophic lateral sclerosis: A pragmatic study. *American Journal of Clinical Hypnosis*, *63*(3), 202-216
- Pisa, F. E., Logroscino, G., Casetta, A., Cecotti, L., Verriello, L., Bratina, A., ... & Barbone, F. (2015). The use of antidepressant medication before and after the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: a population-based cohort study. *Neuroepidemiology*, *44*(2), 91-98.
- Pérez Menéndez, A. (2022) 'La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa más común -tras el Alzheimer y el Parkinson- en España', *Sociedad Española de Neurología*.

- Quinn, C., y Elman, L. (2020). Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Diseases. *Continuum (Minneapolis, Minn.)*, 26(5), 1323–1347. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000911>
- Rusina, R., Vandenberghe, R., y Bruffaerts, R. (2021). Cognitive and Behavioral Manifestations in ALS: Beyond Motor System Involvement. *Diagnostics (Basel, Switzerland)*, 11(4), 624. <https://doi.org/10.3390/diagnostics11040624>
- Rogers, C. R. (1986). *Psicoterapia centrada en el cliente: práctica, implicaciones y teoría* (2.^a ed.). Ediciones Paidós
- Sarmientopérez, D. C. A., Pastuzán, H. S. C., Gómez, J. G., y Castillo, L. V. Á. (2022). Autonomía del paciente en la práctica médica: decisiones difíciles en esclerosis lateral amiotrófica. Informe de caso. *Acta Colombiana de Cuidado Intensivo*, 22(4), 341-344.
- Schnetzer, L., McCoy, M., Bergmann, J., Kunz, A., Leis, S., & Trinka, E. (2023). Locked-in syndrome revisited. *Therapeutic Advances in Neurological Disorders*, 16, 17562864231160873
- Scott, A. J., Bisby, M. A., Heriseanu, A. I., Salameh, Y., Karin, E., Fogliati, R., ... & Dear, B. F. (2023). Cognitive behavioral therapies for depression and anxiety in people with chronic disease: A systematic review and meta-analysis. *Clinical Psychology Review*, 102353
- Sharbafshaaer, M., Buonanno, D., Passaniti, C., De Stefano, M., Esposito, S., Canale, F., ... & Trojsi, F. (2022). Psychological support for family caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis at the time of the coronavirus disease 2019 pandemic: A pilot study using a telemedicine approach. *Frontiers in psychiatry*, 13, 904841.
- Silva, J. P. R., Júnior, J. B. S., Dos Santos, E. L., de Carvalho, F. O., de França Costa, I. M. P., & de Mendonça, D. M. F. (2020). Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 111, 1-11.
- Sommers-Spijkerman, M., Rave, N., Kruitwagen-van Reenen, E., Visser-Meily, J., Kavanaugh, M. S., y Beelen, A. (2022). Parental and child adjustment to amyotrophic lateral sclerosis: transformations, struggles and needs. *BMC psychology*, 10(1), 1-15.
- Suppes, B. C. (2022). *Family systems theory simplified: Applying and understanding systemic therapy models*. Routledge

- Tramonti, F., Bonfiglio, L., Bongioanni, P., Belviso, C., Fanciullacci, C., Rossi, B., ... & Carboncini, M. C. (2019). Caregiver burden and family functioning in different neurological diseases. *Psychology, health & medicine*, 24(1), 27-34
- Wang, M. D., Little, J., Gomes, J., Cashman, N. R., y Krewski, D. (2017). Identification of risk factors associated with onset and progression of amyotrophic lateral sclerosis using systematic review and meta-analysis. *Neurotoxicology*, 61, 101-130.
- Wei Q, Zheng Z, Guo X, Ou R, Chen X & Huang R (2016). *Association between depression and survival in Chinese amyotrophic lateral sclerosis patients*. *Neurol. Sci*; 37(4): 557–563
- White C. A. (2001). Cognitive behavioral principles in managing chronic disease. *The Western journal of medicine*, 175(5), 338–342. <https://doi.org/10.1136/ewjm.175.5.338>
- Williams, M. T., Johnston, K. N., & Paquet, C. (2020). Cognitive Behavioral Therapy for People with Chronic Obstructive Pulmonary Disease: Rapid Review. *International journal of chronic obstructive pulmonary disease*, 15, 903–919. <https://doi.org/10.2147/COPD.S178049>
- World Health Organization. (1998). *Programme on mental health: WHOQOL user manual* (No. WHO/HIS/HSI Rev. 2012.03). World Health Organization.
- Yoshiki, H., Morimoto, N. y Urayama, K. Y. (2023). Understanding the Psychological Well-being of Patients With Locked-in Syndrome: A Scoping Review. *Cureus*, 15(1).
- Zago, S., Lorusso, L., Aiello, E. N., Ugolini, M., Poletti, B., Ticozzi, N., y Silani, V. (2022). Cognitive and behavioral involvement in ALS has been known for more than a century. *Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 43(12), 6741–6760. <https://doi.org/10.1007/s10072-022-06340-0>