



UNIVERSIDAD DE JAÉN

Facultad de Ciencias de la Salud

Trabajo Fin de Grado

**DETERIORO COGNITIVO, ESTADO
EMOCIONAL Y CALIDAD DE VIDA EN
PACIENTES CON ELA.**

Alumno/a: Domínguez Berbell, Carmen

Tutor/a: López Martínez, Catalina.

Dpto: Departamento de Enfermería.

Mayo, 22

ÍNDICE DE CONTENIDOS

AGRADECIMIENTOS	3
GLOSARIO DE ABREVIATURAS	4
RESUMEN	5
ABSTRACT	5
1. INTRODUCCIÓN	7
1.1 Definición de Esclerosis Lateral Amiotrófica.....	7
1.2 Clasificación de la ELA y factores que la originan.	7
1.3 Diagnósticos de la ELA.....	9
1.4 Magnitud (Incidencia y Prevalencia):.....	11
1.5 Manifestaciones clínicas.	11
1.6 Tratamiento para el abordaje de la ELA.....	13
1.7 Influencia a nivel psicológico de la enfermedad.....	14
1.8 Deterioro cognitivo en los pacientes con ELA.....	15
1.9 Calidad de Vida.....	15
2. OBJETIVOS	18
2.1 Objetivo principal:.....	18
2.2 Objetivos secundarios:	18
3. METODOLOGÍA	18
3.1 Diseño:.....	18
3.2 Estrategia de búsqueda:.....	18
3.3 Criterios de inclusión y exclusión:	22
3.4 Descripción general de los resultados de la búsqueda:.....	22
3.5 Método de análisis empleado:	24
4. RESULTADOS:	24
4.1. Estudios que relacionan las variables Depresión y Calidad de Vida. ...	27
4.2 Estudios que relacionan las variables Ansiedad y Calidad de Vida.	30
4.3 Estudios que relacionan las variables Deterioro Cognitivo y Calidad de Vida.....	32
5. DISCUSIÓN	34
5.1. Depresión y Calidad de Vida:.....	34

5.2 Ansiedad y Calidad de Vida:	35
5.3 Deterioro cognitivo y Calidad de Vida.....	36
5.4 Limitaciones:.....	37
6. CONCLUSIÓN.....	37
7. BIBLIOGRAFÍA.....	38

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, quiero agradecer a mi profesora Catalina López Martínez, por su labor espléndida como tutora y su infinita paciencia con la realización de este Trabajo de Fin de Grado, además de la cantidad de conocimientos que me ha transmitido tanto en este ámbito como en mi futuro profesional.

También, darle las gracias a mis compañeros de clase Mónica, Rubén y Alejandro, que han sido mi mayor apoyo durante estos 4 años y estoy segura que sin ellos no habría sido lo mismo.

Y por último, a mi familia, que me ha ayudado siempre que lo he necesitado y ha confiado en mí desde el primer momento.

Sin todos vosotros esto no habría sido posible. Gracias de corazón.

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- **ELA:** Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- **ELP:** Esclerosis Lateral Primaria.
- **BiPAP:** Sistema de Bipresión negativa.
- **HADS:** Escala Hospitalaria de Ansiedad y Depresión.
- **DFT:** Demencia Frontotemporal.
- **CV:** Calidad de Vida.
- **OMS:** Organización Mundial de la Salud.
- **CVRS:** Calidad de Vida Relacionada con la Salud.
- **ICVS:** Índice de Calidad de Vida de Spitzer.
- **SF-36:** Escala de valoración de la Calidad de Vida. Cuestionario de salud.
- **AVD:** Actividades de la Vida Diaria.
- **SNC:** Sistema Nervioso Central.
- **ELAf:** Esclerosis Lateral Amiotrófica Familiar.
- **ELAs:** Esclerosis Lateral Amiotrófica Esporádica.
- **WOS:** Web Of Science.
- **PubMed:** Public Medilene.
- **CINAHL:** Cummulative Index to Nursing and Allied Health Literature.
- **AVD:** Actividades de la Vida Diaria.
- **ARNm:** Ácido ribonucleico mensajero.
- **DFT:** Demencia Frontotemporal.
- **VI:** Variable Independiente.
- **VD:** Variable Dependiente.
- **BDI:** Inventario de Depresión de Beck.
- **ALS-FRS-R:** Escala de calificación funcional ALS revisada.
- **ECAS:** Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen.
- **MQOL:** Cuestionario de CV de McGill.
- **ZDS:** Escala de Depresión de Zung.
- **MMSE:** Examen del Estado Mental Mínimo.
- **ACE-R:** Examen Cognitivo Revisado de Addenbrooke.

RESUMEN

Objetivo. Esta revisión trató de encontrar la influencia del deterioro cognitivo y el estado emocional en la Calidad de Vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. **Metodología.** Se llevó a cabo una revisión sistemática en base a 12 estudios originales que fueron obtenidos en diferentes bases de datos (Pubmed, Cinhal, PsycINFO, Cuiden, Scopus, Scielo, Lilacs y WOS). Se aplicaron posteriormente criterios de inclusión y exclusión. El análisis se realizó mediante conteo de votos y test del signo cuando fuese necesario. **Resultados.** Obtuvimos resultados tanto del deterioro cognitivo como del estado emocional (depresión y ansiedad). En cuanto al deterioro cognitivo, encontramos tres artículos que valoraban su influencia en la Calidad de Vida, los cuales mostraban que no había tal influencia y no se encontraba una asociación estadísticamente significativa. Por otra parte, sí se encontró relación tanto con la ansiedad (cuatro artículos) como con la depresión (diez artículos), las cuales influían negativamente en la Calidad de Vida disminuyéndola a medida que los pacientes tenían mayor depresión o ansiedad. **Conclusiones.** Las conclusiones obtenidas fueron similares a las esperadas antes de realizar la investigación. La mayor problemática para los pacientes con ELA es la depresión y debe ser tratada desde el inicio de los síntomas mediante una atención global; lo mismo con la ansiedad, pero con la peculiaridad de que esta patología suele disminuir a medida que avanza la enfermedad y los pacientes se van adaptando al diagnóstico, por lo tanto, el apoyo tanto familiar, social como sanitario hará más rápida esta adaptación. Por otro lado, aún es necesaria más investigación sobre el deterioro cognitivo.

ABSTRACT

Objective. This review sought to find the influence of cognitive impairment and emotional state on the Quality of Life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. **Methodology.** A systematic review was carried out based on 12 original studies that were obtained from different databases (Pubmed, Cinhal, PsycINFO, Cuiden, Scopus, Scielo, Lilacs and WOS). Inclusion and exclusion criteria were subsequently applied. The analysis was performed by vote counting and sign test when necessary. **Results.** We obtained results for both cognitive impairment and emotional state (depression and anxiety). Regarding cognitive impairment, we found three articles assessing its influence

on Quality of Life, which showed that there was no such influence and no statistically significant association was found. On the other hand, we did find a relationship with both anxiety (four articles) and depression (ten articles), which had a negative influence on Quality of Life, decreasing as patients had more depression or anxiety. **Conclusions.** The conclusions obtained were similar to those expected before conducting the research. The greatest problem for ALS patients is depression and it should be treated from the onset of symptoms through comprehensive care; the same with anxiety, but with the peculiarity that this pathology usually decreases as the disease progresses and patients adapt to the diagnosis, therefore, family, social and health support will make this adaptation faster. On the other hand, more research on cognitive impairment is still needed.

1. INTRODUCCIÓN

1.1 Definición de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), denominada por primera vez como “Enfermedad de Charcot” en 1869 por el neurólogo francés Jean-Martin Charcot¹, se trata de una enfermedad crónica de las neuronas del sistema nervioso central (SNC) encargadas del movimiento voluntario, en la cual existe una degeneración progresiva de las neuronas motoras superiores (en la corteza cerebral) y de las neuronas motoras inferiores (en tronco del encéfalo y médula espinal) ². Esta degeneración conlleva a una debilidad de los músculos de las extremidades, torácicos, abdominales y bulbares, pero sin afectación de los sentidos y el intelecto. Al tratarse de una enfermedad progresiva, esta debilidad aumenta causando parálisis y volviendo a los pacientes más dependientes sin capacidad para realizar las AVD, con un final trágico causado primordialmente por una insuficiencia respiratoria ^{2,3}.

Etimológicamente, encontramos *atrofia* que significa “sin nutrición muscular” por la pérdida de las señales enviadas a los músculos por los nervios; *lateral* que hace referencia a “al lado” dónde se encuentra el daño en la médula espinal y *esclerosis* por “endurecimiento”⁴.

1.2 Clasificación de la ELA y factores que la originan.

La ELA puede clasificarse de dos formas dependiendo de si existe un componente genético; ELA familiar, o si por el contrario no hay asociación con este factor; ELA esporádica, representando ésta el 90% de los casos de esta enfermedad¹.

Podemos diferenciar en este caso dos tipos de factores de riesgo, ambientales y genéticos, que pueden estar asociados al origen de la enfermedad, ya que aún no existe una aclaración final del origen de esta enfermedad, considerando que es resultado de la asociación de múltiples factores¹. Por consiguiente, podemos definir *factor de riesgo* como “situación o circunstancia que aumenta las posibilidades de que una persona contraiga una enfermedad o cualquier otro problema de salud” (INE-SEMARNAT, 2003).

- Factores ambientales: En numerosos estudios se habla sobre la relación de la aparición de enfermedades neurodegenerativas con los metales pesados o pautas alimenticias, también con el tabaquismo o el excesivo ejercicio físico¹. En cuanto a los metales pesados, encontramos algunos con afectación en la corteza cerebral, médula espinal y tronco encefálico, como son el Mercurio (Hg) o Plomo (Pb) que pueden ser ingeridos por alimentos o agua y causan daño a las células nerviosas^{4,5}.

En la isla de Guam, donde se encuentran una gran cantidad de casos de ELA, se descubrió que la alimentación con una harina típica de esta isla que se utilizaba en numerosos alimentos estaba relacionada con la aparición de la enfermedad, puesto que las semillas de esta harina estaban producidas por cianobacterias que a su vez producían la neurotoxina BMAA, encontrada en el cerebro de pacientes con ELA^{1, 4,5}.

Sobre el tabaquismo puesto que está compuesto por más de 4,000 sustancias adictivas produce un efecto neurotóxico directo sobre las neuronas motoras. Por último, presenta gran importancia la frecuencia, intensidad y duración del ejercicio⁵.

- Factores genéticos: Existen alrededor de 25 genes asociados a la ELA, teniendo el 70% de estos casos una base genética y el 15% no se relaciona con antecedentes familiares¹.

Se descubrió que los pacientes con ELA presentaban una mutación en la proteína superóxido dismutasa 1 (SOD1), cuya función es proteger a las células de los radicales libres. Al presentar una mutación y estar “plegada”, no pueden ejercer su función y por lo tanto, actúa de forma patológica agregándose a las neuronas motoras y desestabilizándolas, influyendo así en la aparición de la ELA. Esta mutación está presente en el 15% de los pacientes que presenta ELA con herencia familiar y en un 2% de los pacientes que no presentan esta herencia^{1, 4}. Además, en menor porcentaje, se encuentran mutaciones en el gen TARDBP, el cual codifica para una proteína que interviene en la regulación de los procesos de transcripción, transporte y biosíntesis de ARNm, afectando esta mutación a la aparición de ELA¹.

Posteriormente se han ido descubriendo más genes mutados en pacientes con ELA, siendo cada uno específico para una proteína que conlleva una función. Cabe destacar que la proteína C9ORF72 constituye la mayoría de los casos de ELA familiar y esporádica, siendo la que más relación presenta entre la aparición de ELA con la alteración de esta proteína^{1, 4}.

1.3 Diagnósticos de la ELA.

Son varias las causas que pueden llevar a la aparición de ELA pero es muy difícil diagnosticar esta enfermedad puesto que no se dispone de una prueba específica validada para abordarlo².

La ELA comparte síntomas con otras enfermedades neurodegenerativas (enfermedad del Parkinson, Esclerosis Múltiple, Alzheimer...) pudiendo confundirse con alguna de estas, siendo necesario el descarte de estas patologías mediante pruebas diagnósticas lo que causa un retraso desde 9 a 14 meses hasta la confirmación del diagnóstico, afectando esta prolongación en el tiempo en la calidad de vida y supervivencia de los pacientes por no iniciar tratamiento tanto farmacológico como no farmacológico^{1, 2, 4}. Actualmente y desde 1990 gracias a la Federación Mundial de Neurología, se sigue el criterio clínico de “El Escorial” para diagnosticar a los pacientes con ELA².

Para orientarnos hacia el diagnóstico es importante realizar una previa anamnesis y una posterior exploración física. En la anamnesis se valora si el paciente presenta familiares con ELA, si ha presentado calambres musculares, disminución de la fuerza tras un cambio de temperatura, etc². En relación a la exploración física se sigue el **protocolo de “El Escorial”**. Este protocolo se trata de unos criterios establecidos por Federación Mundial de Neurología que establecen el diagnóstico de la ELA en base la muestra de evidencia de degeneración de la neurona motora superior o inferior y una expansión de la degeneración hacia otras partes del cuerpo¹⁵. Además, debe de comprobarse mediante electrofisiología o neuro-imágenes que no se trata de otra patología con síntomas comunes a la ELA¹⁵. Clasifica a esta enfermedad en cuatro estados¹⁵:

- *ELA definitiva*: Progresiva con signos en la neurona motora superior e inferior en mínimo 3 regiones las cuales deben de ser tronco cerebral, médula espinal cervical, torácica o lumbosacra¹⁵.
- *ELA probable*: Igual que la definitiva pero se presenta en 2 regiones¹⁵.
- *ELA clínicamente probable con evidencia de laboratorio*: Cuando presenta signos en la neurona motora superior e inferior en solo una región o sólo en la superior o en la inferior pero en al menos dos extremidades. Debe de descartarse otras causas mediante técnicas de laboratorio¹⁵.
- *ELA clínicamente posible*: Signos en la neurona motora superior e inferior solo en una región, o tener solamente signos de la superior sin presencia de la inferior en dos o más regiones, o signos de la inferior encontrados rostral a los de la superior¹⁵.

Por lo tanto, se buscarán signos que nos indiquen una afectación en las motoneuronas, puesto que si son las *superiores* se produce debilidad muscular (común para las inferiores), espasticidad, hiperreflexia, labilidad emocional (con momentos de risa o llanto que no pueden ser controlados) y reflejos patológicos; en cambio, en las *inferiores* presentan atrofia muscular, fasciculaciones, calambres musculares e hipotonía y arreflexia^{1, 2, 3}

FIGURA 1: Signos de afectación neuronas motoras superiores e inferiores.



FUENTE: Artículo (15)

1.4 Magnitud (Incidencia y Prevalencia):

Debido a que el diagnóstico de la enfermedad se basa en la clínica de los síntomas, es complicado contabilizar el número de casos de personas diagnosticadas con ELA³. Por *incidencia* hablamos de “número de casos nuevos en un periodo de tiempo determinado” presentando unas cifras entre 2.1 y 3.8 por cada 100.000 habitantes en Europa por año^{1, 4}. La *prevalencia* es “número de personas afectadas en un periodo de tiempo por cada 100.000 habitantes” siendo en España de 1/100.000, que dará lugar a que unas 40.000 personas presenten ELA⁴. Esta prevalencia está influenciada por la muy alta y rápida mortalidad de los pacientes afectados con esta enfermedad, dando lugar a pocos avances en investigación y nombrando esta enfermedad como “rara”¹.

Está mayormente diagnosticada en hombres, considerándose el sexo un posible factor de riesgo para esta enfermedad², con una proporción de 1.5:2 en relación con las mujeres, que a partir de los 60 años se igualan siendo 1:1^{1, 4, 5}. El rango de edad en el que suele aparecer es mayoritariamente entre los 40-60 años, presentando la ELA esporádica una franja de edad de 50-63 y la ELA familiar entre los 47-52 años, esta última aparece un poco antes⁵. La esperanza de vida de esta patología es muy limitada no superando los 5 años tras el diagnóstico en el 50% de los casos, y sólo un 10% puede llegar a superar los 10 años^{1, 5}.

1.5 Manifestaciones clínicas.

Esta enfermedad se caracteriza por diferentes manifestaciones clínicas que llevan a un fracaso progresivo del funcionamiento de las motoneuronas, encargadas de los movimientos voluntarios o conscientes e involuntarios, viéndose alteradas las actividades básicas de la vida diaria como andar, comer, beber, hablar, escribir...^{1, 2, 3}. Sin embargo, las motoneuronas encargadas de los movimientos oculares y de los esfínteres no sufren alteración, manteniendo también la sensibilidad, los sentidos, la función sexual o las funciones musculares automáticas. En cuanto al deterioro cognitivo, algunos de estos pacientes pueden presentarlo, pero otros en cambio pueden mantenerlo intacto siendo conscientes en todo momento del aumento de sus limitaciones^{1, 3}.

El inicio de los síntomas puede pasar desapercibido por ser mínimos, sumado además a que cada persona puede manifestarse de una forma distinta. Suele aparecer sin una causa aparente y localizarse en cualquiera de las extremidades o en la región espinal (motoneuronas de la médula espinal provocando problemas en la motricidad) o en la región bulbar (motoneuronas del tronco cerebral afectando a la capacidad de hablar o comer)^{1, 3, 4}. En general, el comienzo suele ser por un cansancio general y una pérdida de fuerza en extremidades superiores, siendo prácticamente imposible coger objetos; o en extremidades inferiores, dificultando su capacidad para atarse los zapatos; o en el cuello y cabeza, que le conduce a una disartria e incluso disfagia. Dado que estos síntomas pueden ser típicos de otras patologías, es común una derivación errónea y un mal tratamiento inicial provocando un aumento en la evolución de los síntomas^{2, 4, 5}. Posteriormente y tras esta evolución, se presentan mayores dificultades relacionadas con aspectos básicos de la vida diaria, llevando a problemas de respiración por afectación del diafragma, que suele ser la principal causa de fallecimiento en los pacientes con ELA^{3, 4}.

Se pueden diferenciar distintas formas de ELA dependiendo de los signos o síntomas que muestren estos pacientes³:

- *Forma clásica de la ELA*: Afecta a las neuronas motoras superiores e inferiores, provocando primero fallo de las extremidades que se diseminará por la musculatura corporal llegando incluso a la zona bulbar hasta provocar fallo respiratorio^{2, 3, 5}.
- *Esclerosis Lateral Primaria (ELP)*: Daño en las neuronas motoras superiores (cortical y de las vías corticoespinal y bulbar)^{2, 3}.
- *Amiotrofia Espinal Progresiva*: Lesión en las neuronas motoras inferiores (medular), con una lenta progresión^{2, 3}.
- *Parálisis Bulbar Progresiva*: Comienzo con lesión bulbar y de la neurona motora inferior bulbar que se acompaña de diferentes problemas emocionales³.

1.6 Tratamiento para el abordaje de la ELA.

Al igual que en otras enfermedades neurodegenerativas, aún no existe un tratamiento curativo para esta enfermedad, utilizándose numerosos fármacos y sustancias para paliarla que finalmente no han demostrado gran eficacia^{1,2}. Por lo tanto, el abordaje de esta patología, debe de ser multidisciplinar paliando cada uno de los síntomas que vayan presentando las personas afectadas. Es importante llevarlo a cabo desde el comienzo del diagnóstico y sobretodo buscar la prolongación de la supervivencia y mejorar la calidad de vida^{2,4}.

Los fármacos utilizados en el tratamiento de la ELA están implicados en los procesos que suponen una degeneración de la neurona motora, entre ellos encontramos el principal y el que mayor eficacia ha presentado: Riluzol (Rilutek®), que actúa bloqueando la liberación de glutamato a nivel presináptico⁶.

En cuanto al tratamiento sintomatológico, dirigido directamente para la mejora de la calidad de vida, encontramos diversos fármacos y técnicas en función de los síntomas que presente la persona⁴. Para el manejo de la sialorrea, se utilizan medicamentos antimuscarínicos; en los calambres musculares es apropiado el sulfato de quinina; para la espasticidad el medicamento utilizado es la tizadinina; si presenta secreciones bronquiales será necesario disminuirlas utilizando nebulizadores o N-acetilcisteína...⁶. Es preciso diferenciar dos aspectos importantes que suelen presentar los pacientes afectados con esta enfermedad:

- *Insuficiencia respiratoria*: Se trata de la principal causa de muerte por ELA. Para tratarla, primeramente es efectiva la Ventilación Mecánica No Invasiva con doble nivel de presión (BiPAP®). Esta técnica se utiliza cuando existe signos de insuficiencia respiratoria incipiente: PaCO₂ superior a 45mm Hg, desaturación por la noche inferior a 90% que dure más del 5% del descanso, presión inspiratoria máxima menor del 60% de la normal o capacidad vital menor del 50% (según CADITELA)^{6,2}. Posteriormente a esta opción, o incluso como primera, se realizará la traqueostomía siendo importante la aceptación del paciente a esta terapia invasiva³.

- *Nutrición (disfagia)*: Suele estar acompañado de disartria y disfonía. Como indicador encontramos la disminución de peso por el índice de masa corporal.

Primeramente, se adecuará el alimento a la capacidad del paciente con posturas adecuadas que faciliten su deglución; si fracasa, se puede realizar la gastrostomía percutánea dándole al paciente la cantidad necesaria de nutrientes pero que no conlleva el aumento de la supervivencia^{2, 6}.

1.7 Influencia a nivel psicológico de la enfermedad.

Dado el carácter de esta enfermedad y el pronóstico fatal que posee, son numerosas las repercusiones a nivel psicológico presentando casi la totalidad de los pacientes depresión y/o ansiedad³.

Por *ansiedad*, se entiende “respuesta natural del organismo ante una situación amenazante”, que se convierte en patológico cuando aparece sin esa situación peligrosa. *Depresión* es “sensación de tristeza que persiste en un periodo desproporcionadamente prologando”, suele perder el interés por realizar actividades básicas perdiendo el disfrute de aquello⁴.

Ambas suelen aparecer al principio del diagnóstico y no suelen ir aumentando conforme avanza la enfermedad o se acerca el fallecimiento del paciente, por lo tanto será necesario un abordaje psicológico desde el comienzo mostrando atención a la sintomatología que presente el paciente en relación a estos problemas para no ser confundidos^{3, 4, 6}. Se deberá realizar un enfoque global mostrando además especial atención a las familias, y si el tratamiento psicológico no mostrase resultados, sería considerado para derivación a un psiquiatra que se encuentre familiarizado con las enfermedades de mal pronóstico. Además, si fuese necesario se utilizaría tratamiento farmacológico como antidepresivos o ansiolíticos^{3, 6}.

Para evaluar los niveles de ansiedad y depresión de pacientes con enfermedades crónicas se utiliza la Escala Hospitalaria de Ansiedad y depresión (HADS)⁷, creada por Zigmund y Snaith en 1983, donde se distinguen mediante ocho subescalas cada una de ellas⁸.

1.8 Deterioro cognitivo en los pacientes con ELA.

Además de los problemas psicológicos que encontramos en estos pacientes y a pesar de que esta enfermedad sólo se consideraba de índole neuromotor, nos encontramos con que un porcentaje de entre 5-15% de las personas afectadas por ELA pueden desarrollar problemas cognitivos, siendo el más común la demencia frontotemporal (DFT)^{9, 10}. La DFT puede actuar de varias formas, una produciendo un compromiso del lenguaje con una afasia progresiva y otra conductual actuando en la variante frontal que puede dar lugar a alteraciones en el comportamiento^{10, 11}. Este problema se ha relacionado con la disminución del flujo sanguíneo en los lóbulos centrales y atrofia de estas áreas evaluadas con estudios de neuroimagen¹¹.

En torno a la mitad de los diagnosticados con ELA presentan una disfunción que les incapacita en la atención, la memoria, la capacidad, la toma de decisiones y la planificación. Para evaluarla será necesario determinar cada tipo de alteración, centrándonos en cada una de ellas y explicando de forma detallada las características de las mismas. Además, será necesaria una valoración neuropsiquiátrica para ver los cambios de personalidad y las complicaciones que presenta^{10, 11}.

1.9 Calidad de Vida.

Uno de los aspectos más importantes a tratar hacia esta patología es el aumento de la calidad de vida (CV) de las personas enfermas por ELA³.

1.9.1 Definición.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) se define la calidad de vida como la “percepción del individuo de su posición en la vida en contexto de la cultura y sistema de valores en los que vive y la relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones”. Se trata de un concepto multidimensional en el que se incluyen tanto aspectos objetivos como subjetivos viendo la felicidad y satisfacción de la persona en concreto¹².

Nos encontramos con otro término que valora la CV de la persona uniendo tanto los elementos innatos de ésta como los externos a ella, y se denomina CVRS. Está

definida por Patrick y Erickson en 1993 como “el valor asignado a la duración de la vida, modificado por la oportunidad social, la percepción, el estado funcional, y la disminución provocadas por una enfermedad, accidente, tratamiento o política”^{12, 13}.

1.9.2 Categorías de la Calidad de Vida.

Se pueden diferenciar cuatro grandes categorías en las que se pueden englobar más dominios:

- *Calidad de vida física:* Dominio biológico. Incluye el dolor, síntomas, función cognitiva y las limitaciones funcionales de la persona¹².
- *Calidad de vida social:* Es la relación de la persona con el medio externo. Se valora objetivamente dependiendo del tamaño de la red social, cada cuanto mantienen contacto, etc¹².
- *Calidad de vida percibida:* Subjetiva, en la que valora la familia, los vínculos de amistad, la economía que posee...¹².
- *Calidad de vida psicológica:* Formado por los afectos y las necesidades personales¹².

1.9.3 Valoración de la Calidad de Vida.

La calidad de vida en situación de enfermedad crónica como es la esclerosis lateral amiotrófica se convierte en un aspecto prioritario gracias a su evaluación tanto cognitiva como emocional, social y laboral¹³.

Para valorar la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se realiza tanto de forma global, sin darle un carácter primordial al diagnóstico de salud; como específica, centrado en un tipo de patología en concreto. Se debe de evaluar la función física, social y la salud mental, desglosándose en: capacidad física sobre la realización de actividades, rol que representa, dolor y síntomas asociados al diagnóstico de salud, vínculos sociales y el comentario subjetivo sobre su CV^{12, 13}. Diferenciando ambas formas, encontramos instrumentos para la valoración específica, como es el ICVS, en el que se valoran las dimensiones: actividad física, la salud que percibe, autonomía que posee, las redes familiares y la aceptación de sus limitaciones acorde a la enfermedad¹⁴. Para la valoración global, el instrumento más utilizado para su empeño es el SF-36 que muestra fiabilidad, validez y sensibilidad y está formado por 36 ítems y ocho dimensiones:

función física, rol físico, dolor corporal, salud general, vitalidad, función social, rol emocional y salud mental. Dado a que algunas personas se podían ver aturridas con las numerosas preguntas encontradas en esos 36 ítems, se escribieron nuevas versiones como SF-12, SF-8 y SF-6D en los que el número de ítems corresponde con el número que acompaña a las siglas SF^{13, 14}. Se obtiene una puntuación que oscila entre 0 (peor estado salud) y 100 (mejor estado salud) ¹⁴.

FIGURA 2: Valoración CV (SF-36)

Tabla1. Contenido de las escalas del SF-36			
Significado de las puntuaciones de 0 a 100			
Dimensión	N.º de ítems	«Peor» puntuación (0)	«Mejor» puntuación (100)
Función física	10	Muy limitado para llevar a cabo todas las actividades físicas, incluido bañarse o ducharse, debido a la salud	Lleva a cabo todo tipo de actividades físicas incluidas las más vigorosas sin ninguna limitación debido a la salud
Rol físico	4	Problemas con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física	Ningún problema con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física
Dolor corporal	2	Dolor muy intenso y extremadamente limitante	Ningún dolor ni limitaciones debidas a él
Salud general	5	Evalúa como mala la propia salud y cree posible que empeore	Evalúa la propia salud como excelente
Vitalidad	4	Se siente cansado y exhausto todo el tiempo	Se siente muy dinámico y lleno de energía todo el tiempo
Función social	2	Interferencia extrema y muy frecuente con las actividades sociales normales, debido a problemas físicos o emocionales	Lleva a cabo actividades sociales normales sin ninguna interferencia debido a problemas físicos o emocionales
Rol emocional	3	Problemas con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales	Ningún problema con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales
Salud mental	5	Sentimiento de angustia y depresión durante todo el tiempo	Sentimiento de felicidad, tranquilidad y calma durante todo el tiempo
Ítem de Transición de salud	1	Cree que su salud es mucho peor ahora que hace 1 año	Cree que su salud general es mucho mejor ahora que hace 1 año

FUENTE: Artículo (14)

En el ámbito tratado en este trabajo, la calidad de vida tiene una gran relevancia encontrándose en niveles muy bajos dada la gravedad de la enfermedad, el pronóstico fatal y los síntomas que posee⁷. La CV, se ve influenciada en mayor o menor medida por los problemas psicológicos que pueda padecer la persona, por el afrontamiento del diagnóstico o por la red de apoyo que posea y cómo la persona afronte a su vez el diagnóstico^{3, 4}.

Una de las bases que provocan un aumento de la calidad de vida es realizar un tratamiento neuro-rehabilitador, lo que conlleva la mejora del paciente para realizar las

AVD adaptándose mejor a su entorno; todo lo que aumente su autonomía estará directamente relacionado con el aumento de su calidad de vida³.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo principal:

Analizar la relación entre el deterioro cognitivo y el estado emocional en la calidad de vida de las personas con ELA.

2.2 Objetivos secundarios:

- Analizar la relación entre el deterioro cognitivo y la CV de las personas diagnosticadas de ELA.
- Analizar la relación entre el estado emocional y la CV de las personas diagnosticadas de ELA.

3. METODOLOGÍA

3.1 Diseño:

Para la realización de nuestro trabajo hemos decidido realizar una revisión clásica o narrativa siguiendo como índice el planteamiento del tema, definición de objetivos, realización de la búsqueda en las distintas fuentes de información, análisis y organización de la información y por último, desarrollo de la revisión narrativa.

Este tipo de revisiones permiten describir, indagar y discutir sobre un determinado tema para conseguir un análisis del conocimiento sobre un tema específico.

La búsqueda se ha realizado desde noviembre 2021 hasta marzo 2022.

3.2 Estrategia de búsqueda:

Para realizar la búsqueda de la información que relacionase las variables independientes (Estado emocional y Deterioro cognitivo), con la variable dependiente (CV) de las personas diagnosticadas de ELA, hemos utilizado diferentes bases de datos a las que teníamos acceso a través de la Biblioteca de la Universidad de Jaén.

Las bases de datos utilizadas son de reconocido prestigio como requisito para que obtuviéramos artículos en cantidad y calidad suficiente para realizar un buen trabajo, entre ellas encontramos información en: Cuiden Plus, Cinhal, Pubmed, PsycINFO, WOS y Scopus.

Las palabras clave utilizadas en nuestra búsqueda son las siguientes: Esclerosis Lateral Amiotrófica, Calidad de Vida, Estado Emocional, Ansiedad, Depresión y Deterioro Cognitivo. Siendo usadas también las mismas palabras en inglés: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Quality Of Life, Mental Health, Anxiety, Depression, Cognitive Deficits.

A continuación en la tabla 1, describimos las cadenas de búsqueda realizadas en las diferentes bases de datos:

TABLA 1: Bases de datos y cadena de búsqueda.

BASES DE DATOS	CADENA DE BÚSQUEDA	FECHA DE BÚSQUEDA	REGISTROS DEVUELTOS
PUBMED	(Quality Of Life[mh] OR Life Quality[tiab] OR Health-Related Quality of Life[tiab]) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis[mh] OR Sclerosis, Amyotrophic Lateral[tiab] OR Gehrig* Disease[tiab] OR Charcot Disease[tiab]) AND (Cognitive Impairment*[tiab] OR Neurocognitive Disorder*, Mild[tiab] OR Deterioration* Mental[tiab] OR Cognitive deficits OR Cognition OR Anxiety[mh:noexp] OR Angst[tiab] OR Nervousness[tiab] OR Anxiousness[tiab] OR Depression[mh]	15/2/22	160

	OR depressive symptom*[tiab] OR Mental health)		
CINAHL	<p>(Quality Of Life OR Life Quality OR Health-Related Quality of Life)</p> <p>AND</p> <p>(Amyotrophic Lateral Sclerosis OR Sclerosis, Amyotrophic Lateral OR Gehrig* Disease OR Charcot Disease)</p> <p>AND</p> <p>(Cognitive Impairment* OR Neurocognitive Disorder*, Mild OR Deterioration* Mental OR Cognitive deficits OR Cognition OR Anxiety OR Angst OR Nervousness OR Anxiousness OR Depression OR depressive symptom* OR Mental health)</p>	15/2/22	104
PsycINFO	<p>(Quality Of Life OR Life Quality OR Health-Related Quality of Life)</p> <p>AND</p> <p>(Amyotrophic Lateral Sclerosis OR Sclerosis, Amyotrophic Lateral OR Gehrig* Disease OR Charcot Disease)</p> <p>AND</p>	15/2/22	187

	(Cognitive Impairment* OR Neurocognitive Disorder*, Mild OR Deterioration* Mental OR Cognitive deficits OR Cognition OR Anxiety OR Angst OR Nervousness OR Anxiousness OR Depression OR depressive symptom* OR Mental health)		
WOS	(Quality Of Life OR Life Quality OR Health-Related Quality of Life) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis OR Sclerosis, Amyotrophic Lateral OR Gehrig* Disease OR Charcot Disease) AND (Cognitive Impairment* OR Neurocognitive Disorder*, Mild OR Deterioration* Mental OR Cognitive deficits OR Cognition OR Anxiety OR Angst OR Nervousness OR Anxiousness OR Depression OR depressive symptom* OR Mental health)	15/2/22	544
CUIDEN PLUS	Calidad de vida AND esclerosis lateral amiotrófica	15/2/22	10

SCOPUS	Quality of life AND amyotrophic lateral sclerosis AND (cognitive deficits OR cognition OR cognitive impairment OR anxiety OR depression OR mental health)	17/2/22	88
SCIELO Y LILACS	Calidad de vida AND esclerosis lateral amiotrófica	15/2/22	2

FUENTE: Elaboración propia.

3.3 Criterios de inclusión y exclusión:

Para realizar nuestra revisión narrativa se ha seguido unos criterios de inclusión para garantizar la calidad de nuestro trabajo, estos son:

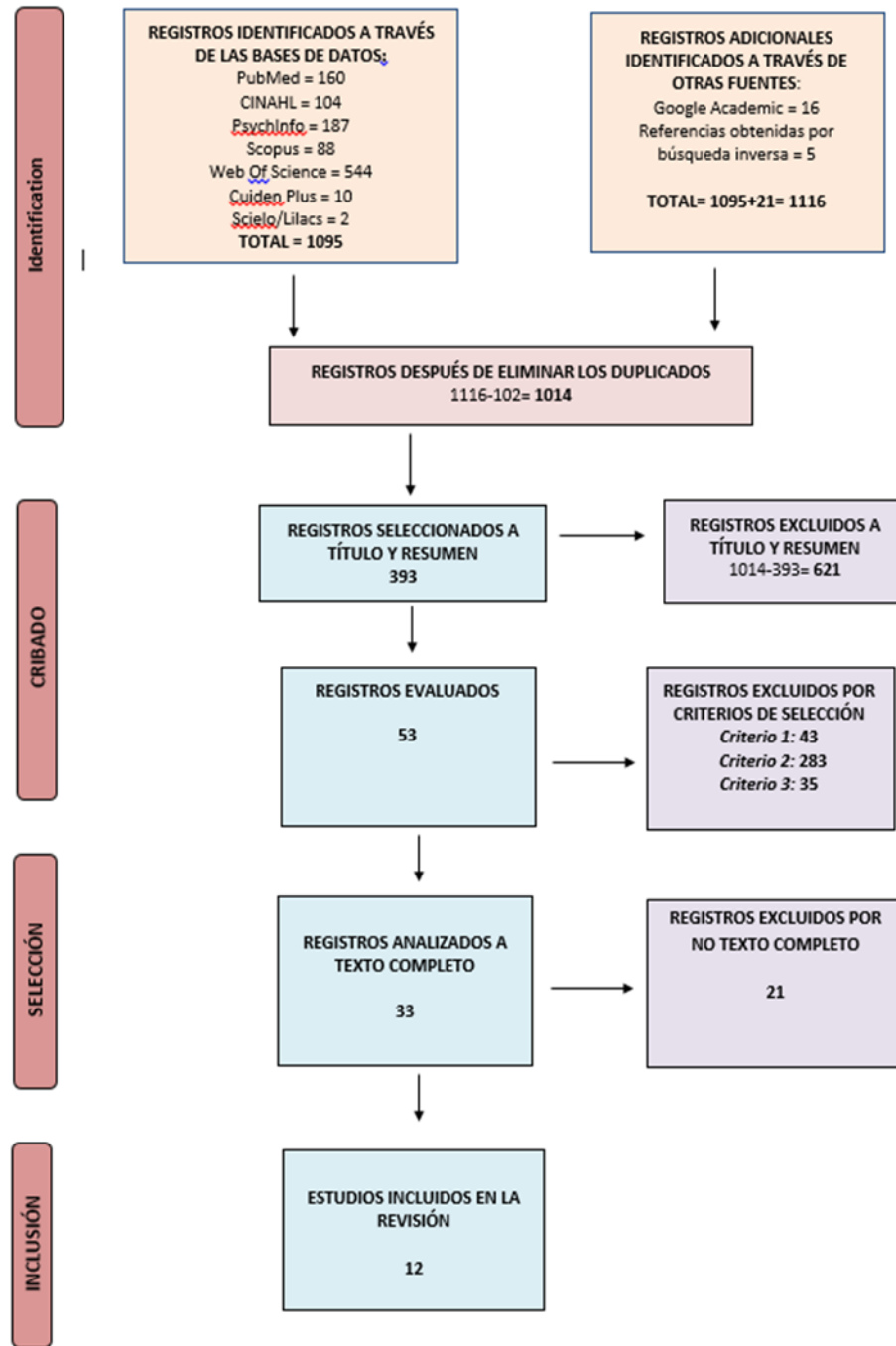
- CRITERIO 1: Estudios originales: descriptivos transversales, casos y controles y cohortes.
- CRITERIO 2: Relación entre variables: Ansiedad y/o Depresión (VI) – CV (VD), Deterioro Emocional (VI) – CV (VD).
- CRITERIO 3: Población de estudio: personas diagnosticadas con ELA.
- CRITERIO 4: Idioma: Español e Inglés.

3.4 Descripción general de los resultados de la búsqueda:

Una vez finalizada la búsqueda, se llevaron a cabo una serie de fases que se encuentran recogidas en la figura 3.

Inicialmente, los estudios obtenidos en las bases de datos se sometieron a una comprobación de los duplicados, eliminando todos aquellos que así lo fuesen. Posteriormente, se aplicaron los criterios de inclusión explicados anteriormente. Por último, fueron elegidos los artículos que leímos a texto completo obteniendo un total de 12 artículos.

FIGURA 3: Diagrama de Flujo.



FUENTE: Elaboración propia.

3.5 Método de análisis empleado:

Para el análisis de los estudios finalmente seleccionados, se utilizó el conteo de votos y en los que hubo discrepancias se aplicó el *Sign Test*, llamado *Test del signo* en español que se utiliza para averiguar si el número de estudios que informan de un determinado sentido es significativamente superior a los estudios que informan del sentido contrario ²⁸.

Para realizarlo, se identifica el número de estudios de un sentido y del otro teniendo en cuenta únicamente la cantidad total de estudios, existiendo una cantidad mayor (M) y una menor (m). Posteriormente, se calcula la probabilidad asociada de que existan m estudios y M o más estudios en una distribución binomial (n, 0,5). Al sumar las dos obtenemos el valor de p que si es <0,05 nos indica que M es superior a m, y si es $\geq M$ es igual a m ²⁹.

4. RESULTADOS:

Se obtuvieron resultados de la depresión, ansiedad y deterioro cognitivo relacionándolo con la calidad de vida. Los estudios recogidos datan entre los años 2003²⁰ y 2021^{17, 22, 23}.

Los estudios se dividen en Cohortes^{16, 19, 21, 24, 25, 27} o Casos y controles^{17, 20} o Descriptivo transversal^{18, 22, 23} o Longitudinal²⁶ y tienen una muestra superior a 100 personas^{16, 17, 18, 22, 23, 27}. La selección de los participantes se realizó mediante un muestreo no probabilístico en una población en la que los pacientes están diagnosticados con ELA siguiendo el protocolo de El Escorial y se encuentran divididos en hombres y mujeres¹⁶⁻²⁷.

Todos los estudios han sido aprobados por el Comité de Ética de cada escuela y todos los participantes dieron su consentimiento informado antes de ser evaluados a los distintos cuestionarios a los que se sometieron¹⁶⁻²⁷.

En la siguiente tabla, encontramos las principales características de cada estudio y de las personas participantes así como el número de personas incluidas en la muestra y el tipo de diseño.

TABLA 2: Características de los estudios y población.

AUTOR Y AÑO	DISEÑO	N	MUESTREO	CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN
Korner S, et al., 2015¹⁶	Cohorte	159 pacientes con ELA	No probabilístico	92 hombres y 42 mujeres. Edad media 60,7 años. Duración enfermedad media 40,2 meses.
Schrempf T, et al., 2021¹⁷	Casos y controles	214 pacientes con ELA	No probabilístico	130 hombres y 84 mujeres. Edad media 60,1 años. Duración enfermedad media 28,13 meses.
Prell T, et al., 2019¹⁸	Descriptivo transversal	161 pacientes con ELA	No probabilístico	95 hombres y 66 mujeres. Edad media 61,8 años. Duración enfermedad media 23 meses.
Bock M, et al., 2016¹⁹	Cohorte	86 pacientes con ELA	No probabilístico	54 hombres y 32 mujeres. 53 pacientes tenían algún grado de deterioro cognitivo, 32 tenían problemas conductuales y 4 cumplían con los criterios para demencia frontotemporal.

Lou J, et al., 2003²⁰	Casos y controles	<i>Casos:</i> 25 pacientes con ELA. <i>Controles:</i> 32 participantes sin diagnóstico de ELA.	No probabilístico	<i>Casos:</i> 18 hombres y 7 mujeres. Edad media 59,6 años. Duración enfermedad media 23,6 meses. <i>Controles:</i> 11 hombres y 21 mujeres. Edad media de 60,7 años.
Chio A, et al., 2004²¹	Cohorte	80 pacientes con ELA	No probabilístico	49 hombres y 31 mujeres. Edad media de 59,8 años. Duración enfermedad media 24 meses.
Peseschkian T, et al., 2021²²	Descriptivo transversal	325 pacientes con ELA	No probabilístico	203 hombres y 122 mujeres. Edad media 63,94 años. El 87,7% tenía pareja
Wei QQ, et al., 2021²³	Descriptivo transversal	547 pacientes con ELA	No probabilístico	347 hombres y 200 mujeres. Edad media 54,7 años. Duración de la enfermedad media de 15,5 meses.
Edge R, et al., 2020²⁴	Cohorte	636 pacientes con ELA	No probabilístico	390 hombres y 246 mujeres.

				Edad media de 65,12 años. Duración enfermedad media de 10 meses
Pizzimenti, et al., 2013²⁵	Cohorte	36 pacientes con ELA	No probabilístico	22 hombres y 14 mujeres. Edad media 63,7 años. Duración enfermedad 22 meses.
Larsson BJ, et al., 2017²⁶	Longitudinal prospectivo	36 pacientes con ELA	No probabilístico	20 hombres y 16 mujeres. Hombres edad media 68,7 años y mujeres 60,2 años.
Young CA, et al., 2019²⁷	Cohorte	636 pacientes con ELA	No probabilístico	Hombres 61,3% (390) y mujeres 38,7% (246). Edad media 65,1 años. Duración de la enfermedad 11,2 meses.

FUENTE: Elaboración propia.

4.1. Estudios que relacionan las variables Depresión y Calidad de Vida.

Entre los artículos estudiados encontramos con que 10 de ellos valoran la influencia de la depresión (VI) en la CV (VD) de los pacientes con ELA^{16, 18, 20,21,22,23,24,25,26,27}.

Cada uno de los estudios fue valorado mediante encuestas realizadas a los pacientes que difiere en el tipo de cuestionario dependiendo del estudio. Además, el valor de significación fue de $p < 0,05$ para que las diferencias fuesen significativas entre ambas variables ^{16,18, 20,21,22,23,24,25,26,27}.

A continuación, en la tabla 3 se muestra el sentido y asociación de dichos estudios:

TABLA 3: Tabla-resumen sentido y asociación de la Depresión-CV.

ESTUDIO	CUESTIONARIOS DE VALORACIÓN	SENTIDO	ASOCIACIÓN
Korner S, et al., 2015¹⁶	CV: Cuestionario SF-36 <i>Depresión:</i> Cuestionario BDI	Negativo	Sí p<0,02
Prell T, et al., 2019¹⁸	CV: Cuestionario SF-36 <i>Depresión:</i> Cuestionario BDI	Negativo	Sí p<0,001
Lou J, et al., 2003²⁰	CV: Cuestionario MQOL <i>Depresión:</i> Escala de depresión del centro de estudios epidemiológicos	Negativo	Sí p<0,05
Chio A, et al., 2004²¹	CV: Cuestionario SeiqOL-DW (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life) y MQOL	Negativo	Sí Para SeiqOL-DW se obtuvo p=0,03. Para MQOL se obtuvo una p=0,001 en los dominios bienestar

	<i>Depresión:</i> Cuestionario ZDS.		físico y síntomas psicológicos, una $p=0,006$ en bienestar existencial y $p=0,015$ en apoyo.
Peseschkian T, et al., 2021²²	CV: Cuestionario MQOL <i>Depresión:</i> Escala de depresión de Hamilton	Negativo	Sí $p<0,05$
Wei, 2021	CV: Cuestionario EQ-5D-5L <i>Depresión:</i> Escala de depresión de Hamilton	Negativo	Sí $p=0,001$
Edge R, et al., 2020²⁴	CV: Cuestionario WHOQOL-BREF <i>Depresión:</i> Escala de depresión y ansiedad Hospitalaria	Negativo	Sí $p<0,0001$
Pizzimenti, et al., 2013²⁵	CV: QL-Índice <i>Depresión:</i> Escala de depresión de autoevaluación	Negativo	Sí $p<0,02$

Larsson BJ, et al., 2017²⁶	<i>CV: SEIQoI-DW</i> <i>Depresión:</i> Escala de depresión y ansiedad Hospitalaria	Negativo	Sí p=0,002
Young CA, et al., 2019²⁷	<i>CV:</i> Cuestionario de CV de la OMS <i>Depresión:</i> Escala de depresión y ansiedad Hospitalaria	Negativo	Sí p<0,05

FUENTE: Elaboración propia.

No se realizó el test del signo puesto que no encontramos discrepancias entre estos estudios, mostrando una asociación negativa con un valor de $p < 0,05$; por lo tanto, podemos decir que presentar depresión está relacionado con una menor CV y sería conveniente tratar a los pacientes cuando tengan algún síntoma significativo de depresión ^{16,18, 20,21,22,23,24,25,26,27}.

4.2 Estudios que relacionan las variables Ansiedad y Calidad de Vida.

Otra de las cuestiones estudiadas es la relación entre la ansiedad y la CV de los pacientes diagnosticados con ELA ^{23, 24, 26, 27}.

Al igual que para la depresión, fueron valorados mediante encuestas realizadas a los pacientes, obteniendo también el valor de significación $p < 0,05$ para que las diferencias entre ambas variables fuesen estadísticamente significativas ^{23, 24, 26, 27}.

En la tabla 4, se muestra el tipo de cuestionario utilizado y el sentido y asociación de cada estudio ^{23, 24, 26, 27}:

TABLA 4: Tabla-Resumen sentido y asociación Ansiedad-CV.

ESTUDIO	CUESTIONARIOS DE VALORACIÓN	SENTIDO	ASOCIACIÓN
Wei QQ, et al., 2021²³	CV: Cuestionario EQ-5D-5L <i>Ansiedad:</i> Escala de Calificación de Hamilton	Negativo	Sí p=0,001
Edge R, et al., 2020²⁴	CV: Cuestionario de Calidad de Vida de la OMS (WHOQOL-BREF) <i>Ansiedad:</i> Escala Hospitalaria de Ansiedad	Negativo	Sí p<0,05
Larsson BJ, et al., 2017²⁶	CV: Cuestionario SEIQoL-DW <i>Ansiedad:</i> Escala Hospitalaria de Ansiedad	Negativo	Sí p<0,05
Young CA, et al., 2019²⁷	CV: Escala de Calidad de Vida de la OMS <i>Depresión:</i> Escala Hospitalaria de Ansiedad	Negativo	Sí p<0,05

FUENTE: Elaboración propia.

Los estudios tipo Longitudinales valoran las variables en mínimo dos momentos; uno en el momento inicial y otro posterior ²⁶. En este caso se realiza una valoración al inicio mostrando la ansiedad asociación con una menor CV pero, posterior a este (6 meses después), se vuelve a valorar la ansiedad mostrando un valor de $p > 0,05$ y por lo tanto, no mostrando una asociación estadísticamente significativa ²⁶.

A pesar de esta discrepancia, no se realizó el test del signo en los estudios analizados, puesto que la variabilidad era mínima y en resto de los casos se mostraba una asociación negativa con un valor de $p < 0,05$ ^{23, 24, 26, 27}.

4.3 Estudios que relacionan las variables Deterioro Cognitivo y Calidad de Vida.

Una de las intenciones de la investigación fue también, buscar la asociación entre el deterioro cognitivo y la CV de los pacientes con ELA ^{17, 19, 23}.

Sólo 3 estudios valoraron la asociación entre ambas variables. Esta valoración se realizó mediante cuestionarios que se entregaban a los pacientes y, al igual que las anteriores variables, con un valor de significación de $p < 0,05$ para que las diferencias entre deterioro cognitivo y CV fuesen estadísticamente significativas ^{17, 19, 23}.

A continuación, en la tabla 5, mostramos los estudios valorados, los cuestionarios utilizados y el sentido y asociación que muestran cada uno de ellos ^{17, 19, 23}:

TABLA 5: Tabla-resumen sentido y asociación Deterioro Cognitivo-CV.

ESTUDIO	CUESTIONARIO DE VALORACIÓN	SENTIDO	ASOCIACIÓN
Schrempf T, et al., 2021 ¹⁷	CV: Escala de autoevaluación SEIQoL-DW	Negativo	No Valor de $p=0,43$ para déficits cognitivos y

	Deterioro cognitivo y conductual: Examen cognitivo y conductual en ELA de Edimburgo (ECAS)		p=0,11 para déficits conductuales.
Bock M, et al., 2016¹⁹	CV: Escala de autoevaluación SEIQoL-DW Deterioro cognitivo y conductual: Examen cognitivo y conductual en ELA de Edimburgo (ECAS)	Negativo	Sí Se obtiene un valor p=0,04 para déficits cognitivos y p<0,01 para los déficits conductuales.
Wei QQ, et al., 2021²³	CV: Cuestionario EQ-5D-5L Deterioro cognitivo: Examen Cognitivo Revisado de Addenbrooke (ACE-R)	Negativo	No p=0,055

FUENTE: Elaboración propia. Abreviatura ECAS: Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen.

Todos los estudios tienen un sentido negativo y dos de ellos tienen asociación estadística entre el deterioro cognitivo y la CV y otro muestra que la función cognitiva no es un predictor significativo para la variable CV ^{17, 19, 23}.

Para valorar las discrepancias encontradas en estos artículos realizamos el *Sign test*, (*Test del signo*) ²⁸.

Al realizarlo para estas variables, obtenemos un valor de p=1, por lo tanto no se encuentran diferencias entre los estudios siendo M=m ^{17, 19, 23}.

5. DISCUSIÓN

El objetivo de nuestro trabajo era analizar la influencia del estado emocional y el deterioro cognitivo sobre la CV de los pacientes diagnosticados con ELA. Para dar respuesta, realizamos una búsqueda exhausta y analizamos 12 artículos que valoraban dichas variables en estos pacientes ¹⁶⁻²⁷.

Estos estudios estaban orientados hacia personas que habían sido diagnosticadas por esta patología siguiendo el protocolo utilizado, El Escorial. Prácticamente la mitad de los estudios presentaban una muestra entre a 150 y 600 personas^{16, 17, 18, 22, 23, 24, 27}, mientras que los demás tenían una muestra bastante menor, entre 25 y 90 personas^{19, 20, 21, 25, 26}. La edad media de los participantes estaba comprendida entre los 59 y 61 años en todos los estudios analizados y además, dichos participantes llevaban diagnosticados con ELA más de 10 meses¹⁶⁻²⁷. Todo esto va en consonancia con los valores dados anteriormente dado que la ELA, suele diagnosticarse entre los 40-60 años, siendo una enfermedad más relacionada con edades avanzadas¹⁶⁻²⁷.

Además, encontramos con que en la totalidad de lo analizado se encuentra un número superior de hombres frente a mujeres, que concuerda con los datos obtenidos en el que puede valorarse el sexo masculino como un posible factor de riesgo con una proporción de 1.5:2^{2,16-27}.

5.1. Depresión y Calidad de Vida:

Una de las variables analizadas fue la depresión, buscando cómo influía en la CV y si repercutía de manera importante en nuestros pacientes.

Se encontraron numerosos artículos que hablaban sobre este tema dado que, muchos de los pacientes presentan síntomas depresivos tras la revelación del diagnóstico de su enfermedad y es un tema de minucioso interés dado la gran influencia que tiene tanto en el paciente como en su familia^{16,18, 20,21,22,23,24,25,26,27}.

La depresión suele tener picos muy altos al inicio de la enfermedad debido a la desesperanza, la influencia en la vida de sus familiares y las limitaciones que todo esto les supondrá. Hasta el momento nos habíamos encontrado con que la depresión puede ir descendiendo conforme avanza la enfermedad por el hecho de que los pacientes comprenden que es algo con lo que tienen que convivir y se adaptan a sus limitaciones. Además, se suele abordar desde el inicio mediante un enfoque global sumado a la toma de antidepresivos que disminuyen en gran parte la depresión^{3, 6, 16, 18, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27}.

Posterior al análisis de estos artículos, encontramos cierta concordancia puesto que todos ellos muestran asociación estadística y un sentido negativo, lo que viene a decir que la depresión está relacionada con una peor CV y a más depresión peores resultados de satisfacción entorno a su CV^{16, 18, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27}.

Una de las bases para evitar que aparezca la depresión en un número tan grande de pacientes con ELA es realizar en todo momento un abordaje global que incluya la depresión en todo momento, evitando así la derivación de los pacientes al psiquiatra o la toma constante de antidepresivos^{6, 8, 22, 24, 27}.

5.2 Ansiedad y Calidad de Vida:

La ansiedad, a pesar de estar bastante relacionada con la depresión, encontramos una gran diferencia en cuanto al número de estudios que la analizan, dándole una importancia inferior en la CV de los pacientes diagnosticados con ELA^{23, 24, 26, 27}.

Al igual que con la depresión, la ansiedad suele aparecer al inicio del diagnóstico e ir disminuyendo conforme evoluciona la enfermedad. Esto es debido sobre todo a las dudas sobre cómo afrontar las tareas que antes realizaban (ir al trabajo, cuidar de su familia, hacer deporte, etc.). Al principio quieren seguir realizándolas viendo como tienen mayores limitaciones y dejándolo por frustración de no tener la misma fuerza o capacidad^{24, 27}. Con el paso del tiempo, van asumiendo el nuevo rol que toman en su familia, trabajo u ocio y se adaptan, siendo conscientes de cuál es su límite disminuyendo así, la ansiedad^{24, 27}.

En relación al análisis realizado, vemos como todos los estudios presentan asociación estadística y un sentido negativo, lo que indica que la ansiedad está significativamente relacionada con una peor CV^{23, 24, 26, 27}. Sólo tenemos un estudio longitudinal que nos permita verificar que con el paso del tiempo disminuya la ansiedad; se valoró a los 6 meses desde la primera entrevista y se encontró con una gran diferencia respecto a la primera mostrando no asociación con la CV²⁶.

El abordaje con un enfoque global haría menores estos casos de ansiedad y ayudaría a mejorar la CV de los pacientes diagnosticados con ELA^{23, 24, 26, 27}.

5.3 Deterioro cognitivo y Calidad de Vida.

En cuanto al deterioro cognitivo nos encontramos con muy poca información acerca de esta variable y de su relación la CV^{17, 19, 23}.

Muchos de los estudios analizados exigen como criterio de exclusión el presentar demencia frontotemporal lo que hace que se limite en gran medida el número de estudios e información^{16, 17, 18, 20, 21, 22, 24, 27}.

Para evaluar correctamente el deterioro cognitivo, es necesario centrarse en cada una de las disfunciones que pueden tener como alteración de la memoria, capacidad, atención, etc^{10, 11}. En estos estudios, no se realiza una valoración exhaustiva centrándose en la diferenciación del deterioro cognitivo y el deterioro conductual mediante el cuestionario ECAS^{17, 19, 23}.

Tras la puesta del *Test del Signo* y ver que no existen diferencias entre M y m, nos encontramos con que no existe una asociación estadística, con un valor de $p > 0,05$ y que por lo tanto, el deterioro cognitivo no influiría en la CV de los pacientes con ELA^{17, 19, 23}.

Es importante destacar que el estudio que nos indica que sí existe asociación estadística entre ambas variables presenta un número de población estudiado de 86 pacientes, una muestra muy inferior a los demás y que puede tener discrepancias por no tratar a una población de gran tamaño¹⁹.

5.4 Limitaciones:

Este trabajo, a pesar de ser novedoso, comprendido entre los años 2003 y 2021 tiene ciertas limitaciones en cuanto a los sesgos o criterios de calidad.

Se ha realizado una revisión bibliográfica sin meta-análisis por lo tanto pueden encontrarse diferentes sesgos como el de selección o información puesto que no se ha realizado un análisis de estos. Además, tampoco se ha estudiado la calidad de las evidencias¹⁶⁻²⁷.

6. CONCLUSIÓN

Tras el completo análisis de los estudios podemos decir, teniendo en cuenta las limitaciones, que el estado emocional de los pacientes con ELA (depresión y ansiedad) puede influir negativamente en la CV disminuyéndola y que el deterioro cognitivo, no tiene una influencia significativa en la CV por lo que es necesario investigar más sobre esta variable y encontrar las discrepancias existentes¹⁶⁻²⁷.

Para el manejo de la ELA, es imprescindible un abordaje con enfoque global que analice todos los aspectos de los pacientes y abordarlos de manera temprana para evitar problemas posteriores en relación al diagnóstico. En cuanto a la ansiedad y depresión, será necesario estudiar de manera exhaustiva a cada uno de los pacientes diagnosticados y valorar, enfermero y familia, cómo se encuentra el paciente tras la noticia y en el caso de ser necesario, dar conveniencia de los medicamentos o prácticas clínicas que necesita para solventar este problema^{16, 18, 20, 21, 22, 24, 25, 26}.

La labor de enfermería en esta patología radica en la importancia de la escucha activa hacia el paciente y la familia sobre cuáles son los aspectos importantes y sobre cómo hacer de esta enfermedad el menor sufrimiento posible^{26, 27}.

En conclusión, la ELA es una enfermedad terminal e incurable y la única “vía de escape” para las personas diagnosticadas con ELA es mantener al máximo posible una buena CV. Preservar el contacto con la familia, las relaciones sociales y en una pequeña parte la salud física que le permita sentirse útil hace que no disminuya su CV y si nuestro paciente presenta síntomas de temor o ansiedad, nuestra labor será apoyarles y

ayudarles en lo posible, siendo necesaria una detección temprana para abordarlo de la mejor forma posible^{2, 3, 4, 6, 7, 22, 24, 25, 27}.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Wijesekera LC, Leigh PN. La esclerosis lateral amiotrófica. Dis. raras de Orphanet J. 2009;4:3.
2. Zapata-Zapata CH, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF, et al. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. IATREIA [Internet]. 2016; 29(2):194–205.
3. Skevington SM , Lotfy M , O'Connell KA . Evaluación de calidad de vida WHOQOL-BREF de la Organización Mundial de la Salud: propiedades psicométricas y resultados del ensayo de campo internacional. Un informe del grupo WHOQOL . Calidad de Vida Res. 2004 ;13: 299 – 310 .
4. Lule D, Hacker S, Ludolph A, Birbaumer N, Kubler A. Depression and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Dtsch Arztebl Int. 2008;105:397–403.
5. McDonald ER, Wiedenfeld SA, Hillel A, Carpenter CL, Walter RA. Supervivencia en la esclerosis lateral amiotrófica. El papel de los factores psicológicos. Arco Neurol. 1994;51:17–23.
6. Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. 2021; 53(10):102158.
7. Pagnini, Francesco, Molinari, Enrico, Castelnuovo, Gianluca, Banfi, Paolo, Guenzani, Dalila, Bomba, Giada, Hacer Frente a la Esclerosis Lateral Amiotrófica: La Capacidad de Resiliencia. Revista Argentina de Clínica Psicológica. 2011;XX(3):213-219.
8. Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, Mclaughlin P, Snowden J, Mioshi E, Roberts-South A, Benatar M, HortobáGyi T, Rosenfeld J, Silani V, Ince PG, Turner MR (2017) Esclerosis lateral amiotrófica: trastorno del espectro frontotemporal (ALS-FTSD): criterios de diagnóstico revisados. Amiotrofo Lateral Scler Frontotemporal Degener 18(3–4):153–174

9. Orient López F, Terré Boliart R, Guevara Espinosa D, Bernabeu Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* [Internet]. 2006 ;43(09):549.
10. Pavez R A, Saá B N. Demencia frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica: presentación de un caso clínico. *Rev chil neuro-psiquiatr* [Internet]. 2015;53(4):286–93.
11. Lillo P, Matamala JM, Valenzuela D, Verdugo R, Castillo JL, Ibáñez A, et al. Overlapping features of frontotemporal dementia and amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Med Chil* [Internet]. 2014;142(7):867–79.
12. Clarke S, Hickey A, O'Boyle C, Hardiman O (2001) Evaluación de la calidad de vida individual en la esclerosis lateral amiotrófica. *Calidad de Vida Res.* 10(2):149–158
13. Luo N, Liu G, Li M, Guan H, Jin X, Rand-Hendriksen K. Estimación de un conjunto de valores EQ-5D-5L para China. *Valora la Salud.* 2017;20:662–9.
14. Burns TM, Graham CD, Rose MR, Simmons Z. Calidad de vida y medidas de calidad de vida en pacientes con trastornos neuromusculares. *Nervio Muscular.* 2012;46:9–25.
15. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000 Dec;1(5):293-9.
16. Körner S, Kollwe K, Abdulla S, Zapf A, Dengler R, Petri S. Interaction of physical function, quality of life and depression in Amyotrophic lateral sclerosis: characterization of a large patient cohort. *BMC Neurology.* 2015;15(1):84-.
17. Schrempf T, Finsel J, Uttner I, Ludolph AC, Lule D. Neuropsychological deficits have only limited impact on psychological well-being in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology.*
18. Prell T, Gaur N, Stubendorff B, Rödiger A, Witte OW, Grosskreutz J. Disease progression impacts health-related quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 2019;397:92-5.
19. Bock M, Duong YN, Kim A, Allen I, Murphy J, Lomen-Hoerth C. Cognitive-behavioral changes in amyotrophic lateral sclerosis: Screening prevalence and

- impact on patients and caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016;17(5-6):366-73.
20. Lou J, Reeves A, Benice T, Sexton G, Lou J-S, Reeves A, et al. Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. *Neurology.* 2003;60(1):122-3.
21. Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, et al. A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.* 2004;75(11):1597-601.
22. Peseschkian T, Cordts I, Gunther R, Stolte B, Zeller D, Schroter C, et al. A Nation-Wide, Multi-Center Study on the Quality of Life of ALS Patients in Germany. *Brain Sciences.* 2021;11(3).
23. Wei QQ, Hou Y, Chen Y, Ou R, Cao B, Zhang L, et al. Health-related quality of life in amyotrophic lateral sclerosis using EQ-5D-5L. *Health Qual Life Outcomes.* 2021;19(1):181.
24. Edge R, Mills R, Tennant A, Diggle PJ, Young CA. 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. *J Neurol.* 2020;267(3):607-15.
25. Pizzimenti A, Aragona M, Onesti E, Inghilleri M. Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study. *Funct Neurol.* 2013 Apr-May;28(2):115-9.
26. Larsson BJ, Ozanne AG, Nordin K, Nygren I. A prospective study of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Acta Neurologica Scandinavica.* 2017;136(6):631-8.
27. Young CA, Ealing J, McDermott C, Williams T, Al-chalabi A, Majeed T, et al. The relationships between symptoms, disability, perceived health and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration.* 2019;20(5-6):317-27.
28. Cooper H, Hedges LV, Valentine JC. *The handbook of research synthesis and meta-analysis:* Russell Sage Foundation; 2009.

29. Del-Pino-Casado R, Frías-Osuna A, Palomino-Moral PA. La revisión sistemática cuantitativa en enfermería. Revista Iberoamericana de Enfermería Comunitaria 2014;7(1)