

TREBALL DE FINAL DE GRAU
Eficàcia d'una pàgina web per a
cuidadors i cuidadores de persones amb
Esclerosi Lateral Amiotròfica

AUTOR/A: Ester Johé Cateura
TUTOR/A: Dolors Juvinyà Canal
Estudis de Grau Infermeria
20 de Maig del 2019

*PROJECTE DE
RECERCA*

A tu mare, que m'has ensenyat el significat real de cuidar. Ets per a mi un gran exemple de fortalesa, ja que tot i en els moments més difícils has posat a la família per davant i m'has fet veure que la família i l'amor ho és tot.

A la meva àvia, qui em va ensenyar a afrontar la vida amb positivisme i humor; qui fins als últims moments sempre es cuidava que no ens faltés de res i que veiéssim la seva malaltia i l'inevitable desenllaç sense tristesa.

Finalment, gràcies a tots els familiars, amics i professors que m'han fet suport i m'han acompanyat durant els meus anys de carrera.

A tots,

Gràcies.

RESUM

INTRODUCCIÓ: L'Esclerosi Lateral Amiotròfica (ELA) és una malaltia neurodegenerativa minoritària. La major part de les cures les duen a terme els cuidadors i cuidadores principals al seu domicili. Donat que es tracta d'una malaltia de ràpida evolució i que genera una gran dependència, els cuidadors/es informals suporten una gran càrrega. Aquest fet pot repercutir en la salut física i psicològica dels cuidadors i cuidadores, generant el Síndrome de Sobrecàrrega o la claudicació familiar. En aquest projecte d'estudi es pretén dissenyar i avaluar una pàgina web destinada a proporcionar informació i eines als cuidadors principals, per tal d'apoderar-los en la tasca del cuidar. A més, es vol proposar una eina integradora i multidisciplinària, on els cuidadors i cuidadores es puguin comunicar amb els professionals de manera fàcil.

OBJECTIU: L'objectiu principal del projecte és avaluar l'efectivitat de la pàgina web desenvolupada amb el nom de "constel·lacions" adreçada a cuidadors i cuidadores principals de persones amb ELA.

DISSENY I METODOLOGIA D'ESTUDI: Es proposa un disseny quasi experimental tipus assaig comunitari d'intervenció. S'emprarà una metodologia mixta quantitativa i qualitativa. La població d'estudi seran els cuidadors i cuidadores principals de persones amb ELA de la Regió Sanitària de Girona que compleixin els criteris d'inclusió i exclusió. Mitjançant els qüestionaris de Zarit, Inventari de Beck i SF-12 s'estudiaran, abans, durant i després de la intervenció, variables com: la sobrecàrrega, la depressió, la qualitat de vida i la satisfacció amb l'instrument.

PARAULES CLAU: Esclerosi Lateral Amiotròfica; cuidadors principals; Internet; Intervenció; Sobrecàrrega del cuidador; depressió; Infermeria.

ABSTRACT

BACKGROUND: The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a minority neurodegenerative disease. The majority of the cares are carried out by the family caregiver at their houses. Since it is a rapidly progressing illness and it generates a great growing dependence, informal caregivers bear a great deal of burden. This fact can affect the physical and psychological health of caregivers, generating the caregiver burden syndrome or the family renunciation. This project aims to develop and evaluate a website designed to provide information and tools

to the main caregivers, in order to empower them into the task of caring. In addition, what it is proposed is an integrative and multidisciplinary tool, where caregivers will be able to communicate with professionals in an easy way.

OBJECTIVE: The main objective of the project is to evaluate the effectiveness of the web page developed which its name is “consetELAcions” aimed at the informal caregivers of people with ALS.

DESIGN AND METHODOLOGY: A quasi-experimental design is proposed as a community intervention essay. A mixed quantitative and qualitative methodology will be used. The study population will be the caregivers of people with ALS of the Sanitary Region of Girona that comply the inclusion and exclusion criteria. Through the Zarit questionnaire, the Beck Inventory and SF-12, variables such as caregiver burden, depression, quality of life and satisfaction with the instrument will be studied before, during and after the intervention.

KEYWORDS: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Family caregiving; Internet; Intervention; Caregiver burden; Depression; Nursing.

ÍNDEX

RESUM.....	2
ABSTRACT.....	2
1. MARC TEÒRIC.....	6
1.1. L'Esclerosi Lateral Amiotròfica.....	6
1.1.1. Signes i símptomes de l'ELA i dependència que generen.....	8
1.2. El paper del cuidador en persones amb dependència.....	12
1.2.1. Etapes del procés del cuidar durant el progrés de la malaltia:.....	14
1.3. La sobrecàrrega del cuidador informal.....	17
1.3.1. Signes i símptomes del Síndrome de la Sobrecàrrega del Cuidador.....	19
1.3.2. Instruments i escales utilitzades per identificar la sobrecàrrega.....	20
1.4. Els cuidadors i cuidadores principals de pacients amb ELA.....	23
1.4.1. Serveis i eines disponibles pels cuidadors.....	24
2. BIBLIOGRAFIA.....	25
3. JUSTIFICACIÓ.....	31
4. OBJECTIUS.....	32
5. HIPÒTESIS.....	32
6. MATERIAL I MÈTODES.....	33
6.1. Disseny.....	33
6.2. Població d'estudi.....	34
6.3. Variables.....	34
6.4. Instruments de mesura.....	35
6.5. Procediment.....	36
6.5.1. Disseny de la Pàgina Web.....	36
6.5.2. Divulgació de l'estudi.....	38
6.5.3. Fases de l'estudi i recollida de dades.....	38
6.6. Anàlisi de dades.....	40
6.7. Aspectes ètics.....	41
7. Cronograma.....	42
8. Pressupost.....	43
9. ANNEXOS.....	44
ANNEX 1.....	44

QÜESTIONARI SOCIODEMOGRÀFIC.....	44
ANNEX 2	45
ESCALA ZARIT	45
ANNEX 3	46
QÜESTIONARI SF-12	46
ANNEX 4	48
INVENTARI DE DEPRESSIÓ DE BECK	48
ANNEX 5	51
QÜESTIONARI DE SATISFACCIÓ I UTILITAT DE LA PÀGINA WEB:	51
ANNEX 6	52
CONSENTIMENT INFORMAT	52
ANNEX 7	53
PRESENTACIÓ ALS PROFESSIONALS	53
ANNEX 8	56
TRÍPTIC INFORMATIU PELS CUIDADORS	56
ANNEX 9	57
ENTREVISTA INDIVIDUAL PER AVALUAR QUALITATIVAMENT LA WEB.....	57
ANNEX 10	58
PLANTILLA D'ANÀLISIS DAFO	58
ANNEX 11	58
CONTINGUT DE LA PÀGINA WEB:	58

1. MARC TEÒRIC

1.1. L'Esclerosi Lateral Amiotròfica

L'Esclerosi Lateral Amiotròfia (ELA), també coneguda com a malaltia de la neurona motora, es considera una malaltia neurodegenerativa multisistèmica. Consisteix en una afectació de les funcions que es troben a la part fronto-temporal del cervell, provocant així una pèrdua progressiva de l'activitat de les neurones motores altes i baixes. És a dir, no només afecta les neurones cerebrals, sinó també a les que es troben al tronc encefàlic i a la medul·la espinal. La degeneració d'aquestes neurones provoca la incapacitat per iniciar i controlar el moviment, donat que són les que condueixen l'impuls del moviment voluntari des del cervell al sistema muscular. Com a conseqüència, es produeix una atrofia muscular, conduint a una paràlisi progressiva i, influint així, en totes les activitats de la vida diària. (1,2,3,4,5)

La simptomatologia és diversa i no és mai idèntica entre diferents casos. Per aquest motiu, dins de la definició de l'Esclerosi Lateral Amiotròfica es poden diferenciar diversos subtipus. Una de les classificacions que fa la literatura és en funció de les manifestacions inicials de la malaltia així doncs, es descriuen:

- L'ELA Medul·lar o espinal: És la forma més habitual de la malaltia i representa el 70% dels casos. Es caracteritza per una manifestació inicial de la simptomatologia en les extremitats, provocant una pèrdua de força i estabilitat. Es tracta del subtipus que té millor pronòstic. Es descriu una esperança de vida mitjana de 3 a 5 anys. Tanmateix, amb el progrés de la malaltia, s'identifica també en la majoria de casos, una afectació del bulb raquidi. (1)
- L'ELA Bulbar: Es presenta en el 25% dels casos. Les primeres manifestacions que es presenten són dificultats en la parla i en la deglució, provocant disfàgia. En aquest subtipus, l'origen es troba en l'afectació de les neurones motores localitzades al bulb raquidi. Cal dir, però, que es tracta d'una malaltia neurodegenerativa i, com el seu nom indica, amb la progressió d'aquesta hi ha una pèrdua de força a les extremitats i un empitjorament dels símptomes inicials. (1)

Tanmateix, en el 5% dels pacients, l'inici de la malaltia es manifesta amb altres signes i símptomes menys freqüents, com podrien ser dificultats respiratòries o bé deteriorament cognitiu. S'estima que entre el 30 i el 50% de les persones amb ELA desenvolupen un

deteriorament cognitiu i/o conductual, similar al que es produeix en les demències frontotemporals. Actualment, es descriuen els signes de desinhibició i apatia com a característiques principals de l'ELA. A continuació es descriuen amb més profunditat els debuts de la malaltia menys habituals: (1,2,3)

- L'ELA d'inici respiratori: Entre el 3 i el 5% dels malalts debuten amb símptomes de dispnea i/o ortopnea. Segons estudis, l'inici amb aquests signes sol preveure una esperança de vida menor. Per altra banda, encara que el debut de la malaltia no sigui respiratori, en la majoria de casos, la mort es produeix a causa d'una fallada de la musculatura respiratòria. (1,6)
- L'ELA diplègica braquial amiotròfica: També anomenada com a *Flail Arm*, consisteix en una major afectació de les extremitats superiors i s'associa a una major supervivència, amb una esperança de vida mitjana de 4 anys o fins i tot de 10 anys posteriors al diagnòstic. (6)
- L'ELA pseudopolineurítica o *Flail Leg*: Es tracta d'una manifestació poc freqüent que es caracteritza per l'afectació asimètrica de les extremitats inferiors. (6)
- L'ELA hemiplègica: És una forma molt poc freqüent que també se sol anomenar síndrome de Mills. Només es veu afectat un hemicòs, exceptuant la musculatura facial. (6)
- L'ELA *Head drop*: Es veuen debilitats els músculs extensors del coll. Es tracta d'una manifestació infreqüent. (6)

En el 90-95% dels casos, l'Esclerosi Lateral Amiotròfica apareix de manera esporàdica en una persona sense antecedents familiars de la malaltia. En aquestes persones, els primers símptomes se solen presentar entre els 58 i 63 anys. Tot i així, en un 5 o 10% de les persones afectades s'han descrit components hereditaris. En aquests casos la simptomatologia es manifesta entre els 47 i els 52 anys. Cal dir, però, que són dades orientatives, ja que s'han descrit casos on l'edat dels primers símptomes era menor de 40 o major de 70 anys. (1,5)

Tal com ja s'ha exposat anteriorment, es tracta d'una malaltia neurodegenerativa de ràpida evolució. Tant és així, que s'ha observat que el 50% dels malalts mor al cap de 30 mesos des de l'aparició dels primers símptomes. Mentre que el 20% de pacients roman viu als 5 o 10 anys després del diagnòstic d'ELA. (1)

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica s'identifica com a una malaltia minoritària donat que la seva prevalença és de 6-8 casos per 100.000 habitants, i la incidència és d'1 a 3 casos nous per 100.000 habitants i per any. A Catalunya, es calcula que actualment hi ha unes 400 persones afectades. En tot el territori d'Espanya es té constància d'aproximadament 4.000 malalts amb ELA. Pel que fa a dades generals d'arreu del món, s'estima que cada any es diagnostiquen 120.000 casos nous. Per altra banda, cal dir que s'ha observat una major incidència de la malaltia en el gènere masculí. Algunes fonts apunten que hi ha una major prevalença en habitants d'illes del pacífic occidental, entre esportistes d'elit o militars. (5)

Actualment, no existeix cap tractament efectiu per aturar o alentir de manera significativa el progrés neurodegeneratiu de l'Esclerosi Lateral Amiotròfica. Tot i així, s'està estudiant el Riluzole, descrit com a neuroprotector i modificador de la malaltia, ja que alguns assaigs clínics han obtingut resultats de l'augment de la supervivència entre 2 i 3 mesos. Tanmateix, com que es tracta d'un fàrmac poc efectiu i en investigació, els esforços es dirigeixen a oferir unes cures pal·liatives, fent un bon control simptomàtic. Amb l'objectiu de maximitzar la qualitat de vida del malalt i, minimitzar així la sobrecàrrega que pot suposar la malaltia pels pacients i els cuidadors. La cura de les persones que pateixen ELA es duu a terme majoritàriament a la comunitat. Tant és així, que en alguns estudis s'estima que el 88% del temps dedicat a la cura de la salut és prestada per una assistència informal, és a dir, a través del cuidador principal. (4,6,7,8)

1.1.1. Signes i símptomes de l'ELA i dependència que generen

Els signes més característics de l'ELA són la debilitat muscular, l'atròfia muscular, les fasciculacions, les rampes musculars, la hipotonia, l'arreflèxia i/o hiperreflèxia (reflexos patològics), l'espasticitat, la labilitat emocional i les contraccions musculars que provoquen el tancament de la glotis i la conseqüent sensació d'ofec. (9)

Deixant a part les manifestacions inicials i el tipus d'ELA diagnosticada en un principi, s'estima que al voltant del 80% dels pacients desenvoluparan afectacions bulbars. Els signes i símptomes que es generen són la disfàgia, disfonia, disàrtria i alteracions de la tos. A continuació es descriuen amb més profunditat: (9)

- La disfàgia consisteix en una alteració d'alguna de les fases de la deglució, és a dir, del pas del bolus alimentari des de la cavitat oral fins a l'estómac. L'alteració es pot produir en diferents etapes: en la incapacitat per moure la llengua i/o en la debilitat de

la musculatura de l'epiglòtis a l'hora de tancar la via aèria i obrir l'esòfag durant la ingesta. (9)

- L'alteració de la tos és la incapacitat i debilitat de la musculatura de la glòtis per tancar-se. Aquest fet està molt lligat amb la disfàgia, donat que no permet que hi hagi el reflex tussigen quan es produeix una broncoaspiració accidental, aquest fenomen s'anomena disfàgia silent. (9)
- La disfonia i la disfària són alteracions de la comunicació a causa de la debilitat de la musculatura i la reducció de la funció respiratòria. Aquestes afectacions produeixen incapacitat per articular les paraules o bé, per emetre els sons de manera íntegra. Tal com s'expressa en alguns estudis de casos, les dificultats en la comunicació suposen un dels signes que més repercuteix en la salut emocional i que més angoixen tant a la persona afectada com al cuidador donat que; no permeten al malalt expressar les seves voluntats, inquietuds o necessitats. (9)

1.1.2. Valoració de la dependència generada en les persones amb ELA a partir de les necessitats

En la professió d'infermeria, es realitza una valoració per tal de cercar les necessitats que es generen a partir d'un problema de salut. Per això, es diu que la infermeria valora la persona de manera holística. Per fer-ho existeixen diferents valoracions, les més emprades són: la Valoració de les catorze necessitats de la Virginia Henderson o bé els patrons de la Marjory Gordon. Tanmateix, en el nostre entorn el més utilitzat és el primer mètode.

Cada un dels signes i símptomes anomenats en el punt anterior generen una limitació per ells sols en una de les catorze necessitats de la Virginia Henderson. Tanmateix, en l'ELA aquestes manifestacions es presenten de forma conjunta i augmenten de forma progressiva al llarg de l'evolució de la malaltia. Aquest fet pot produir una gran dependència per a la persona afectada.

TAULA 1: VALORACIÓ 14 NECESSITATS DE VH EN PACIENTS AMB ELA

NECESSITATS	DESCRIPCIÓ ALTERACIÓ
1.RESPIRACIÓ I CIRCULACIÓ	<p>- Manifestacions:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Atrofia i contraccions involuntàries de la musculatura respiratòria: aquestes afectacions poden provocar sensació d'ofec. (1-10)

	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Alteracions en la tos, dificultats en el maneig de secrecions, incapacitat per expectorar i disfàgia: Comporten un gran risc de broncoaspiració. (1-10) <p>- Mesures:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Ventilació mecànica no invasiva (VMNI) com: C-Pap, B-Pap o suport d'O2 amb ulleres nasals. (1-10) ➤ Nebulitzacions amb salbutamol o bromur d'ipratropi: per intentar expandir la capacitat alveolar. (1-10)
2.ALIMENTACIÓ/ HIDRATACIÓ	<p>- Manifestacions:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Dificultats en l'obertura de la boca i en el moviment de la llengua: Causades per la debilitat dels músculs. Aquests fets impedeixen que es produeixi una deglució correcta, el que s'anomena disfàgia. (1-10) ➤ Sialorrea: Mal maneig de les secrecions, fet que provoca un excés de saliva a la cavitat bucal. (1-10) <p>-Mesures:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Afegir espesseïdors als líquids, triturar els aliments, donar suplementes proteics, entre altres. (1-10) ➤ Gastrostomia endoscòpica percutània (PEG): Tot i l'adaptació de la textura dels aliments, en la majoria de casos són necessàries mesures invasives per evitar la desnutrició el màxim de temps possible. (1-10) ➤ Sonda nasogàstrica (SNG): En cas que la col·locació d'una PEG no estigui indicada, s'inicia la nutrició enteral per SNG. (1-10) <p>-Causes del risc de desnutrició:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Factors de la malaltia. ➤ Factors físics: Anorèxia, augment desmesurat de la despesa d'energia a causa de les fasciculacions i els espasmes, entre altres. (1-10) ➤ Factors psicològics: Sensació d'astènia, depressió, estrès, etc. (1-10)
3.ELIMINACIÓ	<p>-Manifestacions:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Disminució del peristaltisme intestinal, immobilitat, deshidratació, disminució de la ingesta de fibra, la medicació: afavoreixen a l'aparició de la constipació. (1-10) ➤ Debilitat muscular abdominal i pelviana: pot desembocar també

	<p>en una incontinència urinària. (1-10)</p> <p>-Mesures:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Ingesta d'aliments que afavoreixin l'eliminació i rics en fibra: suc de taronja, kiwis, prunes, cereals, etc. (1-10) ➤ Laxants: lactulosa, crema de magnesi, entre altres. (1-10)
4.MOBILITZACIÓ	<p>-Manifestacions:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ L'atròfia. ➤ La debilitat muscular. ➤ La rigidesa. ➤ Espasticitat. <p>L'empitjorament dels símptomes citats fa que progressivament es vagi disminuint la capacitat per fer moviments. (1-10)</p>
5.REPÒS/SON	<p>-Manifestacions:</p> <p>Les alteracions en el son es produeixen en un 29-48% dels malalts amb ELA. Aquestes poden ser causades per:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Dolor. ➤ Incapacitat per moure's. ➤ Dificultats respiratòries. ➤ Causes psicològiques. <p>Fins i tot quan aconsegueixen dormir, solen referir cansament i sensació de no haver reposat. (1-10)</p>
6.VESTIR-SE/ DESVESTIR-SE	<p>Igual que la necessitat de mobilització, l'atròfia muscular no els deixa poder realitzar les activitats de la vida diària. (1-10)</p>
7.TERMOREGULACIÓ	---
8.HIGIENE/ PELL	<p>La immobilitat, la incapacitat per canviar de posició i la falta d'hidratació afavoreixen l'aparició d'edema i úlceres per pressió. (1-10)</p>
9.SEGURETAT	<p>-Manifestacions:</p> <p>Les persones amb ELA solen tenir dolor contínuament, a causa de (1-10):</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Rampes. ➤ Fasciculacions. ➤ Espasticitat.
10.COMUNICACIÓ	<p>-Manifestacions:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Disfonia i disàrtria: impedeixen que la persona es pugui comunicar lliurement a través de la parla. (1-10) ➤ Labilitat emocional: Els estudis mostren que fins a un 50% dels
11.CREENCES I VALORS	
12.TREBALLAR/REALITZAR-SE	
13.OCI	

14.APRENDRE

malalts amb ELA en desenvolupen. (1-10)

Aquests signes i símptomes, sumats a l'atròfia muscular progressiva, no permeten que les persones puguin realitzar-se, treballar i viure segons les seves creences i valors. (2,9,10)

Font: Elaboració pròpia.

1.2. El paper del cuidador en persones amb dependència

El desenvolupament de noves tècniques i avanços en l'àmbit de la salut, sumat als canvis en la societat, han permès un descens molt important en la taxa de mortalitat i, per tant, un augment en l'esperança de vida. Com a conseqüència, la població d'adults grans ha crescut i, continua creixent, exponencialment. Tant és així, que s'estima que l'any 2025 un 15% de la població mundial tindrà 60 anys o més. Tot i que aquestes dades són fruit d'un gran progrés mèdic i tecnològic, també suposen grans reptes, donat que cada cop hi ha una major prevalença de malalties cròniques i degeneratives. (11)

Les persones que es troben en situació de malaltia, generen una dependència per a les activitats bàsiques de la vida diària, que requereixen ajuda les 24 hores del dia. Tanmateix, cada cop s'intenta disminuir el temps d'estança hospitalària. Aquesta dependència és suplantada per la figura del/la cuidador/a, descrita en la Teoria del dèficit d'autocura de Dorothea Orem.

Actualment, però, es reconeixen diferents tipus de cuidador segons la implicació emocional, familiar i de responsabilitat. Així doncs, parlem de cuidador/a formal o professional, cuidador/a no professional formal i, cuidador/a informal on distingim entre les primàries i les secundàries (11,12):

- *Cuidador formal*

Quan parlem de cuidador/a formal o professional, ens referim a aquelles persones que fan de les tasques de cuidar la seva professió i, per tant, tenen una remuneració per fer-ho. Reben la cura dels cuidadors formals, les persones que estan institucionalitzades, ja sigui en hospitals com en centres sociosanitaris o centres de dia. (12)

- *Cuidador no professional formal*

El/la cuidador/a no professional formal, és una persona que té cura d'un malalt en situació de dependència. No està vinculada a l'usuari de manera familiar i no té formació sanitària específica però, tot i així, rep una remuneració econòmica per a realitzar les tasques. (12)

- *Cuidador informal*

El/la cuidador/a principal, també anomenat/da cuidador/a informal, familiar o bé no professional, és una figura clau en la cura de les persones dependents. Es tracta de persones que bé per relació familiar o d'amistat, prenen la responsabilitat de tenir cura d'una persona en situació de dependència. Els/les cuidadors/es, són persones que no disposen d'una formació específica però tanmateix ajuden, assisteixen o supleixen activitats de la vida diària dels malalts a qui atenen de manera altruista. (1,4,8,9,10,11)

El 2008 es van publicar les últimes enquestes sobre Discapacitat, Autonomia personal i situacions de Dependència, realitzades per l'Institut Nacional d'Estadística, en la que van participar aproximadament uns 2.000 cuidadors d'entre totes les comunitats autònomes. En aquestes estadístiques es va obtenir que el 76% de tots els cuidadors i les cuidadores entrevistats/des eren dones, mentre que tan sols el 24% aproximadament eren homes. Per altra banda, es va estudiar la franja d'edat que assumia més habitualment el rol de cuidador/a principal, obtenint que el 48% de participants tenien d'entre 45 a 64 anys. Per altra banda, el 21,49% dels/les cuidadors/es són la parella del malalt, mentre que el 22,6% són les filles del pacient. (12,13)

Les característiques principals d'un/a cuidador/a informal són les següents: Realitza les tasques sense rebre res a canvi, du a terme les cures dins d'un entorn domèstic i es basa en les relacions personals, donat que en la majoria de casos existeix una relació prèvia familiar i d'efectivitat.(8)

A més, la majoria de persones que assumeixen el rol de cuidador/a, atenen al malalt les 24 hores del dia, tots els dies de l'any. Sobretot quan l'afectació evoluciona i augmenta la dependència. Aquesta entrega absoluta porta a un canvi total de la vida del/a cuidador/a i a haver d'adaptar totes les seves activitats a les necessitats del pacient, convertint-se el malalt en el principal objectiu del seu familiar. (12)

Tal com ja s'ha esmentat anteriorment, el/la cuidador/a familiar adquireix un rol d'extrema importància en la cura del malalt, ja que assumeix tasques molt variades, com són: (9,6)

- Supleix les tasques de la llar com: cuinar, netejar, anar a comprar, entre altres.
- Acompanya al malalt en els desplaçaments necessaris, sobretot en les visites mèdiques.

- Ajuda al pacient a mobilitzar-se a l'interior de la llar, bé sigui amb cadira de rodes com a fer canvis posturals, entre altres.
- Administra els diners i els béns materials de la persona, en cas que no pugui.
- Supervisa o bé administra la medicació pautada pels professionals sanitaris i vigila possibles efectes adversos o interaccions dels fàrmacs.
- Aplica les cures d'infermeria més bàsiques com són: els canvis posturals; la preparació d'una dieta equilibrada i variada adequada a les necessitats del pacient; canvi de bolquers; cura de ferides i; seguiment, control i vigilància dels signes i símptomes de la malaltia.
- Resol tota classe de situacions difícils i conflictives que puguin derivar-se de la situació de malaltia, és a dir, quan el malalt manifesta sentiments de tristesa, incapacitat, agitació o dificultats en la comunicació, entre molts altres sentiments que poden aflorar en qualsevol moment del procés de la patologia.
- Fa suport quan hi ha dificultats comunicatives, ja sigui per afectacions cognitives com físiques.
- Està contínuament alerta per possibles necessitats.
- Per últim, una de les tasques més importants que du a terme és la presa de decisions complexes, donat que és la persona de referència tant pel malalt com pels professionals sanitaris durant la planificació del pla d'intervenció. Aquestes decisions poden ser molt diverses, des de decidir si ingressar la persona fins a judicis ètics i morals que poden estar relacionades amb la cerca d'una mort digna pel seu familiar.

Segons la relació que s'estableix entre la persona malalta i el/la cuidador/a, podem distingir entre diverses figures. Així doncs, anomenem cuidadora familiar primària a aquella persona que assumeix tota la responsabilitat del familiar del qual tenen cura. Per altra banda, es denomina cuidadora familiar secundària a la persona que ofereix un suport, sobretot de tipus instrumental i emocional, al cuidador familiar primari. (12)

1.2.1. Etapes del procés del cuidar durant el progrés de la malaltia:

Les persones, tant els malalts com els familiars, que passen pel procés de descobrir els primers símptomes, visites mèdiques, anunci del diagnòstic, afrontament de la malaltia, etc. viuen un viatge de no retorn durant el qual es produeix un canvi de rols i un impacte molt important en la vida d'aquestes persones.

Alguns autors han descrit diverses etapes per tal de definir i identificar les necessitats del malalt i del/la cuidador/a principal durant el progrés de la malaltia. S'han identificat tres classificacions diferents, que tot i que les etapes s'anomenen diferent, la descripció de cada una d'elles coincideix en gran part en tots els models. A continuació es fa una comparativa entre els models de William et al., de Cadafalch i de Ferré-Grau et al. (Taula 2): (12,13,14)

TAULA 2: ETAPES DEL PROCÉS DEL CUIDADOR DURANT EL PROGRÉS DE LA MALALTIA SEGONS DIFERENTS AUTORS			
AUTORS	WILLIAM ET AL.	CADAFALCH	FERRÉ-GRAU ET AL.
FASE 1	Afrontament i adaptació: La persona ha d'assumir la malaltia mitjançant un conjunt d'estratègies o recursos personals. William et al. descriu tres tipus d'afrontament: -Orientat a tasques (resolució activa dels problemes en resposta). -Orientat a emocions (nivells més alts d'estrès). -Orientat a l'evitació (desadaptativa si es prolonga en el temps). (14)	Preparació-Adquisició: Es tracta de la primera etapa, en què el cuidador es consciencia i identifica el problema i les necessitats actuals i futures. (12)	Negació: En la primera etapa, es descriu la negació com a una estratègia d'autoprotecció. Tanmateix, tot i que en un principi pot ser un mecanisme que permet al cuidador controlar les seves pors, si es manté en el temps, la negació es converteix en un mètode ineficaç que no permet a la persona a avançar en el procés de cura. (13)
	Manteniment Adopció del rol del cuidador assumint les tasques de suport i suplència de les activitats de la vida diària. (14)	Promulgació-actuació: La persona assumeix el rol de cuidador i duu a terme les tasques necessàries. (12)	Cerca d'informació: Acceptació de la situació de malaltia. En aquesta fase, es produeix un afany per saber més informació de la malaltia concreta. Poden aparèixer sentiments de ràbia, frustració, culpa, etc. (13)
FASE 3	Transició a la fase final: Conviure amb les pèrdues progressives de la persona i afrontar la situació de mort imminent de la seu ésser estimat.	-----	Reorganització: La persona assumeix el rol de cuidador i progressivament va adaptant la seva vida a les necessitats de la persona

			malalta.(13)
FASE 4	Adaptació a la pèrdua/al canvi:	Abandonament:	Resolució:
	Reestructuració de la vida del cuidador principal un cop s'ha produït la mort de la persona de qui tenien cura. (14)	Última etapa que s'inicia amb la mort del malalt. Es tracta d'una fase difícil, ja que el cuidador ha de tornar a estructurar la seva vida i ha de tornar a trobar la seva funció. (12)	Etapa final en què els cuidadors són capaços de resoldre amb èxit totes les demandes amb actitud serena i tranquil·la. Tot i així, és una fase on es plantegen moltes decisions difícils i situacions estressants, per exemple (13): Institucionalització del malalt, ingrés a l'hospital, cures pal·liatives, mort del malalt, entre altres. (13)

Font: Elaboració pròpia.

La descripció d'unes etapes és útil perquè les necessitats dels cuidadors seran diferents en funció de la fase en què es trobi. Tanmateix, atenent que cada persona és diferent, cal tenir en compte que la manera d'afrontar la situació també pot ser molt diversa entre dues persones que es troben en condicions semblants. Per aquest motiu, en l'article anomenat *"El apoyo informal como destinatario de los programas de intervención en situaciones de dependencia"* elaborat per Pilar Rodríguez, es detalla una possible classificació dels cuidadors informals en funció de com s'organitzen o quins són els sentiments que els sorgeixen del rol de cuidador. Així doncs, Rodríguez descriu els quatre grups que es mostren a la Taula 3: (13)

TAULA 3: GRUPS DE PERSONES CUIDADORES NO PROFESSIONALS

ATABALADES	Solen pensar que no poden assumir el rol de cuidador, manifesten que no es veuen capaces, donat que és massa responsabilitat i una càrrega excessiva. En general és el grup que acostuma a demanar més ajuda als serveis públics. (13)
SATISFETES	Han assumit el rol de cuidador principal per decisió pròpia. Per aquest motiu, perceben la tasca com a una satisfacció i no ho consideren una càrrega. Les demandes que realitzen són programes de formació i ajuda domiciliària. (13)
TEMPORERES	Tenen cura del seu familiar però a temporades. Solen manifestar més estrès i sobrecàrrega, la necessitat de respirs i de places en centres socio-sanitaris. (13)
TRADICIONALS	Senten una obligació moral de tenir cura del malalt, sovint assumeixen la tasca de manera individual i en solitari. Manifesten la necessitat de suport i atenció domiciliària. (13)

Font: Elaboració pròpia.

1.3. La sobrecàrrega del cuidador informal

Assumir el rol de cuidador principal d'un familiar o amic que es troba en situació de dependència a causa d'una malaltia, suposa un impacte en la salut psicossocial, emocional i física de la persona. Per altra banda, cal tenir en compte que convertir-se en cuidador/a informal pot ser un procés progressiu, fet que facilita l'adaptació; o un canvi sobtat i inesperat. (7,12)

En molts casos, la relació que existia entre les dues persones s'inverteix i s'intercanvien els rols, fet que produeix uns canvis a curt termini que obliguen a tota la família a reorganitzar l'estructura i adjudicar de nou les funcions de cada membre.(7,12)

En els últims anys s'han dut a terme diversos estudis on s'analitzaven les repercussions de tenir cura d'un familiar amb una malaltia crònica i/o degenerativa. En l'article escrit per J. Oh et al. es descriuen tres factors principals d'impacte en la vida del cuidador principal, aquests són: Les restriccions socials, ja que inverteixen molt temps i energia en cuidar el seu familiar; Autocrítica de la seva capacitat per cuidar; Ràbia i frustració per la situació de malaltia del seu familiar. Fruit d'aquesta i d'altres investigacions, es va denominar el "Síndrome de la sobrecàrrega del cuidador". (15)

La Sobrecàrrega es defineix per molts autors com a l'impacte o la conseqüència de tenir cura d'una persona amb qui hi ha una relació d'afectivitat i que es troba en una situació de dependència. La sobrecàrrega no està present en tots els cuidadors tanmateix, la persona està en una tensió constant i sovint, tenir cura d'un familiar es percep com a un sobreesforç físic i mental excessiu. (2,8,16,17)

Es descriuen dos tipus de sobrecàrrega diferenciats entre si, en funció de les dimensions que abraça, s'han anomenat: Sobrecàrrega objectiva i Sobrecàrrega subjectiva.

-Sobrecàrrega objectiva: Fa referència a les tasques o al temps empleat pels cuidadors/es i els problemes que sorgeixen de la pràctica del cuidar i del dia a dia de la convivència amb la persona en situació de dependència. (4,18)

-Sobrecàrrega subjectiva: Es tracta de la sobrecàrrega menys visible però la que adquireix més importància i repercuteix més en la vida del/la cuidador/a. És l'impacte emocional, físic i social percebut per la persona que ha assumit el rol.(4,18)

Diversos autors han identificat els factors que contribueixen en la sobrecàrrega. Per exemple, Pearlin et al. va desenvolupar un model basat en tres punts que es mostren en la Taula 4: (14)

TAULA 4: FACTORS DE LA SOBRECÀRREGA	
Fons del cuidador i context	Inclou l'edat, gènere, ètnia i història biopsicosocial del cuidador. (14)
Tipus d'estressors	Són aquells factors que es relacionen directament o indirectament amb el rol del cuidador. Es defineixen dos tipus d'estressors (14): -Estressors Primaris: Vinculats amb les activitats de la vida diària. (14) -Estressors Secundaris: Provoquen sobrecàrrega econòmica i/o social. (14)
Mediadors de resposta	Fa referència al suport social disponible i a les estratègies d'afrontament adoptades per la persona. (14)

Font: Elaboració pròpia.

Per altra banda, estudis previs apunten a altres variables que influeixen en l'aparició de la sobrecàrrega, així com a la magnitud d'aquesta. Els factors que s'hi descriuen són:

-Factors relacionats amb la malaltia: Tipologia de la malaltia, signes i símptomes, grau de dependència i evolució d'aquesta. (8,13)

-Característiques del malalt: Problemes físics i conductuals, personalitat, afrontament de la malaltia, necessitats de cura, etc. (19,20)

-Característiques del cuidador i de l'entorn: Edat, gènere, ètnia, personalitat, estil de vida, estratègies d'afrontament, suport social i familiar, característiques personals, socials i laborals. Per altra banda, pren molta importància les expectatives d'autosuficiència, és a dir, la valoració que el/la mateix/a cuidador/a fa de la seva capacitat per a dur a terme les cures necessàries, així com les expectatives que té de les seves aptituds. (19,20)

-Qualitat de la relació afectiva entre la persona cuidada i el cuidador altrament dit, càrrega interpersonal. (8,13,19,20)

-Elements mediadors: Ajudes i suport extern que es rep, ja sigui suport formal (serveis públics) com informals (amistats, família, etc.). (8,13)

-Factors relacionats amb el diagnòstic: Temps des de l'inici dels signes i símptomes i el diagnòstic definitiu, moment del diagnòstic, informació rebuda, entre altres. (21,22)

1.3.1. Signes i símptomes del Síndrome de la Sobrecàrrega del Cuidador

Els signes i símptomes que es poden manifestar en les persones que han assumit el rol de cuidador informal són diversos i afecten a totes les esferes de la vida de la persona.

En primer lloc, poden aparèixer símptomes psicològics i psicosocials, tals com: cansament, estrès, insomni, irritabilitat, frustració, disminució o inexistència d'activitats d'oci i relacions interpersonals, abandonament de l'autocura, depressió, consum d'antidepressius, ansiolítics i abús de substàncies. En segon lloc, poden sorgir signes físics, els més comuns són: àlgies osteomusculars i afectacions cardiovasculars com la hipertensió. (8,12,16,18)

L'última enquesta sobre Discapacitat, Autonomia personal i Situacions de dependència es va realitzar el 2008 i, entre altres ítems, es valorava quina era la prevalença dels diversos signes, símptomes i repercussions en la vida laboral de les persones que assumeixen el rol de cuidador. Les dades mostren que un 23% dels cuidadors manifestaren que la seva salut s'havia deteriorat d'ençà que havien iniciat les cures. Un 10,7% explicaren haver de seguir un tractament per poder assumir la situació. (23,24)

Per altra banda dins el mateix estudi, el 34% dels enquestats referiren sentir-se cansats, mentre aproximadament un 20% declararen estar deprimits. Pel que respecte a la situació laboral dels cuidadors, un 21% d'aquests declarà que no es podien plantejar treballar fora de casa, un 10,6% van haver de deixar d'exercir, un 10% aproximadament, considerà que la seva vida professional s'havia ressentit i el 18% dels participants manifestaren tenir problemes econòmics. (23,24)

Tanmateix, atenent que les dades de les quals es disposa no són actualitzades, es creu convenient incloure l'estudi "Sobrecarga del cuidador principal de pacientes inmovilizados en atención primaria" publicat el 2010; on s'esmenta que un 35,1% dels participants presenten sobrecàrrega lleugera i un 2,7% sobrecàrrega intensa. (17)

També s'hi cercaven els factors que incrementen la sobrecàrrega, és a dir, quins eren els factors de risc que predisposaven als cuidadors a patir un índex d'estrès superior. Es va obtenir que la meitat dels participants que habitaven en zones urbanes presentaven el síndrome, però que en el cas dels cuidadors que vivien en medis rurals, tan sols el 30% dels cuidadors en

tenien símptomes. Es va observar que la sobrecàrrega era indirectament proporcional a la relació familiar entre el cuidador i el malalt. Tanmateix, el grup amb un percentatge més elevat era en el que la relació era conjugal. (17)

Es va identificar que el grau de dependència de la persona cuidada era el factor que obtenia més diferències entre els ítems de la classificació. Així doncs, el 33,3% dels cuidadors de pacients amb un grau de dependència moderada presentava sobrecàrrega, mentre que més de la meitat de les persones que tenien cura d'un familiar amb un grau greu de dependència en tenien, concretament el 57,4%. (17)

Finalment, el 46% presentaven problemes de salut física principalment osteomusculars i un 23,3% mostraven problemes psíquics de tipus ansiós-depressiu. Cal dir, que en estudis anteriors les dades esmentades fins hi tot adquirien valors més elevats. (17)

És molt important detectar els signes i símptomes del Síndrome de la Sobrecàrrega del cuidador, donat que l'estrès, l'ansietat, la depressió, entre altres manifestacions, a més de perjudicar la salut del/la cuidador/a, també poden tenir un impacte perjudicial sobre la qualitat de vida del malalt i poden provocar la claudicació familiar.

1.3.2. Instruments i escales utilitzades per identificar la sobrecàrrega

Hi ha poques escales i qüestionaris que hagin estat desenvolupades per tal d'identificar i mesurar el grau de sobrecàrrega dels cuidadors, per aquest motiu, Delgado et al. van dur a terme una revisió bibliogràfica per tal d'identificar els instruments existents més vàlids. Al llarg de la revisió es va identificar un total de 13 escales per mesurar la variable sobrecàrrega en el cuidador principal de persones amb patologies molt diverses. Aquestes són (25):

- **Qüestionari Entrevista de Càrrega Familiar Objectiva i Subjectiva (ECFOS II):** Permet mesurar la sobrecàrrega subjectiva i la sobrecàrrega objectiva. Va ser desenvolupada per a cuidadors principals de persones amb esquizofrènia. (25)
- **Qüestionari d'Avaluació de Repercussió Familiar (Involvement Evaluation Questionnaire-IEQ):** Proposada per Van Wijngarden et al, mesura la càrrega dels cuidadors principals de persones amb esquizofrènia. (25)
- **Escala de Rendiment Psicosocial (Social Behaviour Assessment Schedule-SBAS):** L'escala consta de quatre apartats, qüestions referents a la conducta de la persona, realització de rols socials, efectes adversos (càrrega objectiva) i, estrès de l'informant.

- El conjunt de tots els apartats sumen un total de 286 preguntes. Existeix una versió reduïda amb un nombre de 152 ítems. L'instrument va demostrar ser fiable i vàlid per a cuidadors principals de persones amb malalties mentals cròniques. (25)
- **Qüestionari de Qualitat de Vida pels Familiars que viuen amb Pacients amb Malaltia Inflamatòria Intestinal (CCVFEII):** Creat per Gómez V. i es tracta d'un instrument dissenyat específicament pels cuidadors principals de persones amb malaltia Inflamatòria Intestinal. (25)
 - **Qüestionari de Sobrecàrrega de Pacients de Diàlisi Peritoneal (CSCDP):** Es tracta d'un qüestionari específic de sobrecàrrega de cuidadors de pacients amb diàlisi peritoneal i va ser creada per J. Teixidó et al. (25)
 - **Qüestionari Índex d'Esforç del Cuidador (IEC):** L'instrument no s'ha validat. Tanmateix, s'utilitza donada la seva fàcil aplicació. (25)
 - **Qüestionari Escala del Sentit de la Cura (ESC):** Es tracta d'un instrument que avalua el sentit de la cura en els cuidadors principals de persones amb demència. Aquesta escala és auto administrable i de ràpida realització. (25)
 - **Qüestionari Inventari de Situacions Potencialment estressants (ISPE):** Es tracta d'un qüestionari creat amb l'objectiu de mesurar la inquietud que poden produir situacions diferents en els cuidadors principals de persones amb Alzheimer. (25)
 - **Escala Autoaplicada de Càrrega Familiar (ECF):** Escala elaborada per valorar la sobrecàrrega dels cuidadors de persones amb trastorns bipolars. (25)
 - **Qüestionari Sobrecàrrega en Cuidadores d'Ancians amb Demència (SCAD).** (25)
 - **Qüestionari per a Cuidadors Principals Familiars de Pacients amb Malaltia d'Alzheimer (CPEA):** Es tracta d'una recollida d'informació de variables referents al malalt amb Alzheimer i al seu cuidador principal. (25)
 - **Escala de Sobrecàrrega del Cuidador (Caregiver Burden Interview de Zarit) i Escala de Zarit Reduïda en Cures Pal·liatives:** S'explica més àmpliament a continuació. (25)

Amb la cerca bibliogràfica, no s'ha trobat cap escala específica per mesurar la sobrecàrrega en els cuidadors principals de persones amb ELA. A més, tampoc s'han identificat qüestionaris referents a la càrrega de cuidadors de persones amb malalties neurodegeneratives, a excepció de l'Alzheimer. (25)

L'instrument més utilitzat en el nostre entorn és l'escala Zarit. Va ser desenvolupat el 1980 per a monitoritzar la sobrecàrrega subjectiva dels cuidadors dels pacients amb demència.

Tanmateix, des de la seva invenció, ha estat utilitzat àmpliament per la detecció del síndrome en persones que tenen cura de malalts amb una gran diversitat de patologies, entre elles l'ELA, obtenint una bona efectivitat i valors predictius positius i negatius que, en alguns casos, han arribat aproximadament al 100%. Aquest és lliurat pels professionals d'atenció primària als cuidadors informals, per tal que ells mateixos se l'autoadministrin. (7,15,26)

Entre altres paràmetres, es tenen en compte l'estrès que provoca la conducta del malalt, el grau de discapacitat, entre altres; sobre, per exemple, la qualitat de vida, les relacions familiars i extrafamiliars, les activitats d'oci o la salut de la persona. (7,15)

En un inici, el qüestionari Zarit constava de 29 preguntes, cadascuna seguida d'una escala likert per puntuar de 0 (mai) a 4 (gairebé sempre). Actualment s'ha validat una versió lleugerament més curta que consta de 22 ítems. (26,27)

Una puntuació menor a quaranta-sis en l'escala Zarit apunta a una sobrecàrrega molt lleu, una qualificació d'entre quaranta-sis i cinquanta-sis apunten a una sobrecàrrega moderada, mentre que quan s'obté una nota major a cinquanta-sis, alerta d'una sobrecàrrega greu. (26,27)

Donat que els cuidadors sovint manifesten no tenir prou temps per a realitzar el qüestionari, s'han realitzat abreviacions que han estat validades. Algunes d'aquestes abreviacions validades el 2001 són: l'escala de Bédard de Canadà i formada per 4 ítems, l'escala de cures pal·liatives estudiada a Barcelona i que consta de 7 preguntes i l'escala japonesa reduïda constituïda per 8 ítems. En un estudi de J.M Vélez Lopera et al. es va estudiar l'eficàcia de les tres escales reduïdes presentades anteriorment. Els resultats obtinguts van mostrar que l'escala Zarit de Bédard és la que té una sensibilitat major (81,58%), un valor predictiu negatiu més elevat (97,42%), una especificitat més gran (96,35%) i un valor predictiu positiu més bo (75,61%). Tot i així, també es va observar que l'escala abreviada que més s'adaptava a la població espanyola era l'escala de cures pal·liatives validada a Barcelona. (27)

Per altra banda, existeixen altres instruments menys utilitzats en la pràctica clínica diària, a causa de la seva gran extensió. Alguns d'ells són: Experience of Caregiving Inventory (ECI) que consta de 66 ítems i; el qüestionari dels 90 símptomes (SCL-90-R), compost per 90 símptomes, tal com diu el seu nom. (26)

1.4. Els cuidadors i cuidadores principals de pacients amb ELA

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica, tal com ja s'ha explicat anteriorment, és una malaltia neurodegenerativa de ràpida evolució. A més, els signes i símptomes que es presenten afecten de manera molt significativa sobre la qualitat de vida tant del pacient com de la família. El diagnòstic de l'ELA es basa en la interpretació dels símptomes per part dels professionals i en la investigació i exclusió d'altres causes. Es calcula que de mitjana, el temps des del debut de les primeres manifestacions fins al diagnòstic pot ser de dotze mesos. El retard en el diagnòstic pot provocar que els cuidadors tinguin un estrès psicològic ja des del moment en què, aquest es desvetlla. (12)

El/la cuidador/a principal dels malalts amb ELA s'ha d'afrontar a pèrdues a curt i a llarg termini. Han de prestar atencions al seu familiar de manera constant i creixent a mesura que la malaltia avança. Els problemes amb la deglució, les dificultats de respiració, la progressió dels símptomes motors, l'empitjorament de la discapacitat i l'increment de la duració de la malaltia, fan que l'ELA sigui una patologia en què els cuidadors principals són especialment vulnerables a patir el síndrome de la sobrecàrrega del cuidador.(4,14,18,19)

F. Tramonti et al., el 2018, van dur a terme un estudi per determinar quina malaltia neurodegenerativa causava més sobrecàrrega sobre el/la cuidador/a informal. Els resultats van mostrar que l'ELA estava per sobre la mitjana, així com el dany cerebral. És a dir, les persones a càrrec de pacients amb ELA van obtenir una puntuació major a l'escala Caregiver Burden Inventory (CBI). Per tant, a partir dels resultats es va deduir que els cuidadors informals de les persones amb ELA tenien major probabilitat de patir el Síndrome de la sobrecàrrega del cuidador que els que tenen cura de malalts amb altres patologies com l'esclerosi múltiple. (20)

Tal com ja s'ha apuntat anteriorment, el benestar dels/les cuidadors/es principals és d'extrema importància, donat que un alt nivell de sobrecàrrega pot provocar una disminució de la qualitat de vida del malalt, la claudicació familiar i un ingrés hospitalari indesitjat i evitable. (19)

Alguns autors coincideixen en indagar sobre quins són els signes i símptomes que més angoixa, estrès i sobrecàrrega provoquen en els cuidadors familiars. Anteriorment, s'ha explicat que alguns pacients amb ELA manifesten disfuncions cognitives i conductuals. J. Caga et al. suggereixen que els canvis en el comportament, tals com l'apatia, estan associats amb nivells més alts de depressió i sobrecàrrega entre els cuidadors. (2,3)

Altres revisions sistemàtiques, com la realitzada per Wit et al., demostren una evidència científica moderada entre la disminució de la funció física dels malalts amb ELA i una major sobrecàrrega del cuidador. En segon lloc, apunten una relació, encara que lleu, entre un increment de la sobrecàrrega del cuidador i els símptomes respiratoris o la degeneració del funcionament executiu i les funcions cognitives. Per últim, observen que la sobrecàrrega incrementa paral·lelament a la severitat de la malaltia. (2)

La majoria dels malalts d'ELA mantenen les seves habilitats cognitives tot i el progrés de la malaltia, fins i tot en les últimes etapes, en què tan sols un 10% dels malalts tenen criteris de demència frontotemporal. Aquest fet provoca ràbia i frustració en el cuidador principal. (15)

Juyeon Oh i Jung A. Kim en el seu estudi descriuen que la sobrecàrrega és major si coincideixen diferents premisses: els cuidadors són més grans, el cuidador és l'esposa o el marit, el pacient és home, el malalt porta una gastrostomia i una major severitat de la malaltia. (15)

1.4.1. Serveis i eines disponibles pels cuidadors

Els cuidadors familiars suporten una gran càrrega física, psíquica i emocional. Segons les últimes dades de l'Institut Nacional d'Estadística (INE): un 25,6% dels cuidadors perceben que tenen dificultats per desenvolupar les tasques per falta de força física; aproximadament un 10% dels cuidadors tenen dubtes sobre quina és la millor manera de realitzar la cura del seu familiar i; un 10% creu que necessita més formació per dur a terme correctament les cures. (23,24)

Per altra banda, cal tenir present que les necessitats de les persones amb ELA van variant i incrementant en poc temps. Per aquest motiu, les cures necessàries són cada vegada més complexes i més difícils de realitzar donat el deteriorament de la mobilitat i la força física del malalt. S'ha demostrat que les situacions anomenades són una gran font d'angoixa i sobrecàrrega pel cuidador. L'atenció sanitària proporciona suport als cuidadors principals per mitjà de diversos mètodes. (23,24)

En alguns municipis s'ofereixen classes i cursets on s'ensenyen les característiques de la malaltia, s'expliquen les cures que necessitarà l'usuari i es donen consells als cuidadors i cuidadores, entre altres coses. Existeixen estudis on s'analitzen les intervencions que intenten reduir l'estrès, la sobrecàrrega i la claudicació familiar. Aquests mostren que les activitats ofertes a la comunitat són eficaces disminuint la incidència dels símptomes. Tot i així, molts cuidadors expressen dificultats per assistir-hi, ja sigui per falta de temps, problemes de

desplaçament, no disposar d'un substitut perquè cuidi la persona, por de ser estigmatitzat o jutjat, entre altres. (28,29)

Vàzquez et al. van desenvolupar una aplicació per a mòbil dirigida als cuidadors principals amb símptomes depressius. Segons el seu estudi, menys d'un 6,6% va deixar el tractament. Tanmateix, van suggerir que el contacte humà és vital per aconseguir bons nivells d'adherència als tractaments psicològics telemàtics. (30)

Altres recursos disponibles són les pàgines web i fòrums on s'ofereix suport i ajuda als cuidadors. Referent a Internet, S. Abdulla et al. descriuen que el 75% dels pacients amb ELA i el 81% dels seus cuidadors estan familiaritzats amb l'Internet i el que el 73% dels cuidadors utilitzen aquest recurs per buscar informació relacionada amb la salut. Aquestes dades demostren que la població està cada cop més habituada a emprar aquest mètode quan els sorgeix algun dubte o problema, també durant la pràctica diària de cuidar. (21)

2. BIBLIOGRAFIA

1. Pinho AC, Gonçalves E. Are Amyotrophic Lateral Sclerosis Caregivers at Higher Risk for Health Problems. *Acta Med Port (Porto)* [Internet]. 2016 [citat 12 desembre 2018]; 29(1): 56–62. Disponible a:
https://www.researchgate.net/publication/292437160_Are_Amyotrophic_Lateral_Sclerosis_Caregivers_at_Higher_Risk_for_Health_Problems_Estarao_os_Cuidadores_de_Doentes_com_Esclerose_Lateral_Amiotrofica_em_Maior_Risco_de_Desenvolver_Problemas_de_Saude
2. Wit J De, Bakker LA, Annerieke C, Groenestijn V, Berg LH Van Den, Schröder CD, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis : A systematic review. *Palliat Med (Utrecht)* [Internet]. 2018 [citat 12 desembre 2018]; 32(1) :231–246. Disponible a:
<https://www.narcis.nl/publication/RecordID/oai:dspace.library.uu.nl:1874%2F363956/Language/en>
3. Caga J, Hsieh S, Highton-williamson E, Margaret C, Ramsey E, Devenney E, et al. Degeneration The burden of apathy for caregivers of patients with amyotrophic lateral

- sclerosis. Taylor & Francis (Sydney)[Internet]. 2018 [citat 12 desembre 2018]; 19(1):1–7. Disponible a: <https://doi.org/10.1080/21678421.2018.1497659>
4. Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N. Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis : a qualitative analysis. BMJ Open (Dublin) [Internet]. 2018 [citat 12 desembre 2018]; 8(1):1–10. Disponible a: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5829772/>
 5. Fundaciomiquelvalls.org. Què és l'ELA? [Internet]. Fundació Miquel Valls. 2017 [citat 8 desembre 2018]. Disponible a: http://www.fundaciomiquelvalls.org/ca/ela_cat.html
 6. Barrera J, Benítez, Boceta J, Caballero C, Carrasco V, Díaz P, et al. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotròfica. [Internet]. Sevilla: Consejería de Salud; 2017 [citat 13 desembre 2018]. Disponible a: https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/guia_ela.pdf
 7. Galvin M, Corr B, Madden C, Mays I, Mcquillan R, Timonen V, et al. Caregiving in ALS – a mixed methods approach to the study of Burden. BMC Palliat Care (Dublin) [Internet]. 2016 [citat 13 desembre 2018]; 15(81): 1–12. Disponible a: <http://dx.doi.org/10.1186/s12904-016-0153-0>
 8. Tirado Pedregosa G, López-Saez A, Teruel L, Capilla Díaz C, Correa Brenes A, Geidel Domínguez B. La Valoración en el Síndrome del Cuidador. Desarrollo Científ Enferm (Loja) [Internet]. 2011 [citat 13 desembre 2018]; 19: 102-106. Disponible a: <http://www.index-f.com/dce/19pdf/19-102.pdf>
 9. Arpa J, Enseñat A, García A, Gastón I, Guerrero A, Juan FJ, et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotròfica (ELA) en España. [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad; 2009 [citat 13 desembre 2018]. Disponible a: <https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
 10. Bock M, Doung Y, Kim A, Allen I, Murphy J, Lomen C. Progression and effect of

- cognitive-behavioral changes in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin Pract (California)* [Internet]. 2017 [citat 13 desembre 2018]; 488–98. Disponible a: <https://cp.neurology.org/content/suppl/2017/10/11/CPJ.0000000000000397.DC1>
11. Rodríguez-Medina RM, Landeros-Pérez ME. Sobrecarga del agente de cuidado dependiente y su relación con la dependencia funcional del adulto mayor. *Enfermería Univ (Guanajuato)* [Internet]. 2014 [citat 13 desembre 2018]; 11(3):87–93. Disponible a: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1665706314726715>
 12. Ferré-Grau C, Rodero-Sánchez V, Cid-Buera D, Vives C, Aparicio R. Guía de Cuidados de Enfermería: Cuidar al Cuidador en Atención Primaria [Internet]. Tarragona: Publidisa; 2011 [citat 13 desembre 2018]. Disponible a: <http://www.urv.cat/dinfern/media/upload/arxius/guia%20cuidados%20infermeria.pdf>
 13. Cadafalch M. Els cuidadors familiars: Repte pendent del sistema de la dependència. *Debats Catalunya Social (Barcelona)* [Internet]. 2016 [citat 13 desembre 2018]; 37: 1-28. Disponible a: http://www.tercersector.cat/sites/www.tercersector.cat/files/dossier_els_cuidadors_familiars_repte_pendent_del_sistema_de_la_dependencia_juliol_2014_2.pdf
 14. Siciliano M, Santangelo G, Trojsi F, Somma C Di, Patrone M, Femiano C, et al. Coping strategies and psychological distress in caregivers of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Taylor & Francis (Caserta) [Internet]. 2017 [citat 17 desembre 2018]; 18 (5-6): 367–377. Disponible a: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21678421.2017.1285316>
 15. Oh J, Kim JA. Degeneration Factor analysis of the Zarit Burden Interview in family caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis Factor analysis of the Zarit Burden Interview in family caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener (Seoul)* [Internet]. 2018 [citat 23 desembre 2018]; 19: 50-56. Disponible a: <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1385636>

16. Galvin M, Gaffney R, Corr B, Mays I, Hardiman O. From first symptoms to diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: Perspectives of an Irish informal caregiver cohort - A thematic analysis. *BMJ Open (Dublin)* [Internet]. 2017 [citat 13 desembre 2018]; 7(3):1–8. Disponible a: <https://bmjopen.bmj.com/content/7/3/e014985>
17. Muñio Joga do, Fernández F, Vidal M, Rodríguez R, Rodríguez G, Cerqueiro I, et al. Sobrecarga del cuidador principal de pacientes inmovilizados en atención primaria. *Orixinais Cad Aten Primaria (Oroso)* [Internet]. 2010 [citat 13 desembre 2018]; 17:10–14. Disponible a: http://www.agamfec.com/wp/wp-content/uploads/2014/08/Vol17_1_03_Orixinais.pdf
18. Burke T, Hardiman O, Pinto-Grau M, Lonergan K, Heverin M, Tobin K, et al. Longitudinal predictors of caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based cohort of patient–caregiver dyads. *J Neurol (Dublin)* [Internet]. 2018 [citat 17 desembre 2018]; 265:793–808. Disponible a: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00415-018-8770-6>
19. Wit J De, Beelen A, Drossaert CHC, Koliijn R, Berg LH Van Den, Visser-meily JMA, et al. A blended psychosocial support program for partners of patients with amyotrophic lateral sclerosis and progressive muscular atrophy : protocol of a randomized controlled trial. *BMC Psychology (Utrecht)* [Internet]. 2018 [citat 20 desembre 2018]; 6(20): 1–11. Disponible a: <https://bmcp psychology.biomedcentral.com/articles/10.1186/s40359-018-0232-5>
20. Tramonti F, Bonfiglio L, Bongioanni P, Belviso C, Fanciullacci C, Rossi B, et al. Caregiver burden and family functioning in different neurological diseases. *Psychol Health Med (Pisa)* [Internet]. 2018 [citat 20 desembre 2018];24(1):27–34. Disponible a: <https://doi.org/10.1080/13548506.2018.1510131>
21. Abdulla S, Vielhaber S, Machts J, Heinze HJ, Dengler R, Petri S. Information needs and information-seeking preferences of ALS patients and their carers. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener (Hannover)* [Internet]. 2014 [citat 23 desembre 2018];15(7–8): 505–12. Disponible a:

- <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/21678421.2014.932385>
22. Agència Valenciana de la salut. Atención a la familia i al cuidador principal. Valencia: Generalitat Valenciana. 2011[citat 17 desembre 2018]. Disponible a: <https://docplayer.es/273464-Atencion-a-la-familia-cuidador-principal.html>
23. Instituto nacional de estadística. Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia. Madrid: INE. 2008 [citad 17 desembre 2018]. Disponible a: <http://www.biblioteca.udep.edu.pe/wp-content/uploads/2011/02/Guia-ElabCitas-y-Ref-Estilo-Vancouver.pdf>
24. Institut d'estadística de Catalunya. Enquesta de discapacitat, autonomia personal i situacions de dependència (EDAD). Barcelona: IdesCat. 2008 [citad 17 desembre 2018]. Disponible a: <https://www.idescat.cat/pub/?id=edad>
25. Delgado E, González MP, Ballesteros A, Pérez A, Mediavilla ME, Aragón R. ¿Existen instrumentos válidos para medir el síndrome del cuidador familiar?. [Internet]. Palencia: Junta de Castilla i León; 2016 [citad 28 abril 2019]. Disponible a: <file:///C:/Users/usuario/Desktop/udg/udg%204/TFG%202018-19/Articles%20interessants/delgado-instrumentos-01%20escales%20sobrecàrrega.pdf>
26. Crespo-Maraver M, Doval E, Fernández-Castro J, Giménez-Salinas J, Prat G, Bonet P. Salud del cuidador: adaptación y validación del cuestionario Experience of Caregiving Inventory (ECI) en población española. Gac Sanit (Barcelona) [Internet]. 2017 [citad 29 desembre 2018]; 4–11. Disponible a: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213911118300384>
27. Vélez Lopera JM, Berbesí Fernández D, Cardona Arango D, Segura Cardona A, Ordóñez Molina J. Validación de escalas abreviadas de zarit para la medición de síndrome del cuidador primario del adulto mayor en Medellín. Aten Primaria (Medellin) [Internet]. 2012 [citad 29 desembre 2018]; 44(7):411–6. Disponible a: <http://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-articulo-validacion-escalas-abreviadas-zarit-medicion-S0212656711004434>

28. Thoma-Lürken T, Lexis MAS, Bleijlevens MHC, Hamers JPH. Perceived added value of a decision support App for formal caregivers in community-based dementia care. *Journal of Clinical Nursing (Maastricht)* [Internet]. 2018 [citad 3 gener 2019]; 28(1-2): 173-181. Disponible a: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/jocn.14647>
29. Halbach T, Solheim I, Ytrehus S, Schulz T. A Mobile Application for Supporting Dementia Relatives : A Case Study. IOS Press (Norway) [Internet]. 2018 [citad 10 gener 2019]; 256: 839-846. Disponible a: <http://ebooks.iospress.nl/publication/50639>
30. Vázquez FL, Torres Á, Díaz O, Páramo M, Otero P, Blanco V, et al. Cognitive behavioral intervention via a smartphone app for non-professional caregivers with depressive symptoms: Study protocol for a randomized controlled trial. *Trials (Santiago de Compostela)* [Internet]. 2018 [citad 18 gener 2019]; 19(414): 1-10. Disponible a: <https://trialsjournal.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13063-018-2793-2>
31. Icsgirona.cat. Conferència dirigida i oberta a la població sobre l'esclerosi lateral amiotròfica (ELA) [Internet]. ICS. 2013 [citad 28 abril 2019]. Disponible a: <http://www.icsgirona.cat/ca/noticies/icsgirona/351> i
32. Rohlfs I, Carreras J, Faixedas T. Pla de salut de la Regió Sanitària de Girona 2016-2020. [Internet]. Girona: Departament de Salut; 2016 [citad 28 abril 2019]. Disponible a: https://catsalut.gencat.cat/web/.content/minisite/catsalut/catsalut_territori/girona/publicacions/pla-territorial-salut-girona.pdf
33. Sánchez-López CR, Perestelo-pérez L, Ramos-pérez C, López-bastida J. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotròfica. *Neurología (Tenerife)* [Internet]. 2014 [citad 28 abril 2019] ;29(1):27–35. Disponible a: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.02.008>
34. Alonso J. Descripción del Instrumento: Cuestionario de salud SF-12. [Internet]. Barcelona: IMIM-IMAS; 2015 [citad 28 abril 2019]. Disponible a: <https://studylib.es/doc/6580669/cuestionario-de-salud-sf-12>

35. Vera-villarroel P, Silva J, Celis-atenas K, Pavez P. Evaluación del cuestionario SF-12: verificación de la utilidad de la escala salud mental. Rev.méd.Chile (Santiago) [Internet]. 2014 [citad 1 maig 2019]; 142 (10): 1275–83. Disponible a: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872014001000007

3. JUSTIFICACIÓ

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica es tracta d'una malaltia minoritària que causa molta angoixa i sobrecàrrega al cuidador principal però, tanmateix, no existeixen gaires recursos informatius i formatius com en el cas d'altres malalties neurodegeneratives.

S'ha orientat el projecte als cuidadors i cuidadores principals informals, perquè duen a terme una tasca d'una dificultat immensa i es mereixen tota l'atenció i admiració. Tot i així, sovint queden desemparats, aïllats socialment, descuidats des del punt de vista físic i psicològic. A més, en una malaltia com l'ELA, les necessitats de la persona atesa cada cop són més i de més complexitat i que requereixen uns coneixements més amplis de la malaltia i totes aquestes cures es realitzen a la llar de la persona i les administren els cuidadors i cuidadores sense haver rebut una formació i només amb una explicació escassa. Aquest fet està demostrat que és una font de preocupació i angoixa per la persona cuidadora.

Es proposa desenvolupar una pàgina web un cop feta una petita cerca bibliogràfica i haver estudiat el perfil de les persones a qui va dirigida l'actuació. Tal com s'ha apuntat anteriorment, la societat cada cop està més habituada a utilitzar l'Internet per consultar els problemes de salut de manera ràpida. Tanmateix, sovint, la informació que s'obté no ha estat contrastada científicament ni procedeix de fonts fiables. A més els mètodes tradicionals de sessions grupals, grups d'ajuda mútua, entre altres, han estat demostrats de difícil compliment, donada la incapacitat pels cuidadors i cuidadores d'assistir a les reunions, ja que no disposen d'un substitut per cuidar al seu familiar malalt.

Per altra banda, es tracta d'una eina que pretén que l'usuari a més d'informació fidedigne i contrastada, tingui un contacte directe amb els professionals i pugui consultar la informació sempre que ho necessiti i a qualsevol hora del dia. Cal dir, que desenvolupa una pàgina web en comptes d'una aplicació pels dispositius mòbils, ja que aquest mètode ofereix més prestacions a un preu més baix, el disseny és més entenedor pels usuaris i es pot adaptar fàcilment als

dispositius mòbils.

Per avaluar l'eficàcia de l'instrument, es portarà a terme un estudi combinat, és a dir: telemàtic a través de la mateixa pàgina web i; presencial, amb un seguiment periòdic a la consulta. Aquest fet és perquè s'han llegit estudis semblants i s'ha observat que els projectes amb resultats més bons han estat els que han utilitzat un mètode combinat i han mantingut el contacte directe cara a cara, ja que dóna una sensació de major seguretat i personalització als usuaris, augmentant també l'adherència i seguiment dels participants a l'estudi.

Cal dir, que s'ha cregut convenient incloure fonts bibliogràfiques antigues per la falta de dades oficials actualitzades. Aquest és el cas de l'Enquesta de Discapacitat, autonomia personal i situacions de dependència realitzada el 2008.

4. OBJECTIUS

L'objectiu principal que es planteja és:

-Avaluar l'efectivitat de la pàgina web desenvolupada amb el nom de "constel·lacions" adreçada als cuidadors i cuidadores informals de persones amb ELA.

Els objectius secundaris són:

- Valorar la millora de la sobrecàrrega dels cuidadors i cuidadores abans, durant i després de la intervenció.

- Identificar la disminució de la depressió i l'estrès dels cuidadors i cuidadores.

- Analitzar la variació en la qualitat de vida dels cuidadors i cuidadores principals al llarg de la intervenció.

- Observar la percepció dels cuidadors/es sobre la comunicació amb els professionals sanitaris i l'accés a recursos sanitaris, com la infermera gestora de casos o l'equip 'Atenció Domiciliària i Equips de Suport (PADES), després d'utilitzar la pàgina web.

5. HIPÒTESIS

-La pàgina web millorarà la qualitat de vida dels cuidadors i cuidadores principals dels malalts amb Esclerosi Lateral Amiotròfica.

-La pàgina web reduirà la incidència de la sobrecàrrega del cuidador entre els familiars dels malalts amb ELA, així com la prevalença de depressions i estrès.

- La pàgina web aproximarà els serveis sanitaris als malalts amb ELA i als seus cuidadors/es principals.

6. MATERIAL I MÈTODES

6.1. Disseny

La metodologia que es proposa per donar resposta a l'objectiu principal és un disseny quasi experimental tipus assaig comunitari d'intervenció. Es farà una valoració mixta qualitativa i quantitativa per tal d'explorar totes les esferes sobre les quals es vol incidir amb la intervenció i obtenir així una visió global de la validesa de l'aplicació.

- **La fase quantitativa:** es durà a terme al llarg de tot l'estudi. Es demanarà que es contestin un seguit de qüestionaris, a través de la web o bé de manera presencial, i mitjançant els quals s'obtindran uns valors. L'objectiu és comparar l'evolució dels resultats abans, durant i després de l'estudi en què els participants han utilitzat la pàgina web desenvolupada.
- **La fase qualitativa:** es realitza a les etapes finals de l'estudi i es farà mitjançant una entrevista individual per a cada una dels participants (Annex 9). En aquesta fase es demanarà que analitzi i avaluï la utilitat de la pàgina web, amb preguntes com quins són els punts forts i els punts febles de l'instrument, les mancances, la qualitat de la informació, l'adequació del material de suport i multimèdia, els possibles beneficis que ha pogut notar amb la utilització, entre altres.

L'estudi es realitzarà l'any 2020 amb una durada prevista d'un any, entre els mesos de gener a desembre. La població que es valorarà és la que s'inclou dins la Regió Sanitària de Girona, àrea que comprèn un total de 218 municipis de l'Alt Empordà, Baix Empordà, Garrotxa, Gironès, Pla de l'Estany, Ripollès, Selva i Alt Maresme. La Regió Sanitària atén a una població total de 844.771 tanmateix, segons dades de la Unitat de malalties neurodegeneratives de l'Hospital Universitari Dr. Josep Trueta, la incidència de l'ELA en aquesta regió és d'1 a 2 afectats per cada 100.000 habitants i, es calcula, que a la demarcació de Girona equival a entre 7 i 14 casos

nous cada any. Per altra banda, s'estima que la prevalença de l'ELA a Catalunya és de 400 persones afectades. (31,32)

6.2. Població d'estudi

La població d'estudi són els cuidadors i cuidadores principals de persones amb ELA de la Regió Sanitària de Girona. La mostra serà seleccionada amb un mostreig no probabilístic i intencionat, a partir dels casos identificats als centres de salut primària de les diverses àrees de salut que hi ha repartides pel territori de la Regió Sanitària de Girona. Donades les dades de prevalença i incidència, s'estima que la població d'estudi oscil·larà entre un total de 40 i 50 persones.

Els criteris d'inclusió i exclusió són els següents:

- **Seran inclosos els cuidadors i cuidadores que:** tinguin una relació familiar o amistosa amb el malalt prèvia al diagnòstic, hagin accedit a participar en l'estudi havent firmat el consentiment informat prèviament, tinguin accés a internet i entengui el català o l'espanyol.
- **Seran exclosos:** els cuidadors principals de persones amb altres afectacions neurològiques; cuidadors formals, és a dir, que siguin contractats i realitzin la tasca de tenir cura del malalt de manera remunerada; cuidadors de persones institucionalitzades i; cuidadors secundaris.

6.3. Variables

Les variables que s'estudiaran seran la sobrecàrrega del cuidador, la qualitat de vida percebuda pel malalt i la utilitat i efectivitat de l'aplicació.

- **Variables sociodemogràfiques:** Fan referència a dades sobre gènere, edat, nivell de parentiu amb la persona cuidada, temps des del diagnòstic i des de l'inici del rol de cuidador, entre altres. Aquesta informació és altament rellevant per identificar en quins casos és d'utilitat l'eina desenvolupada i per saber quin és el perfil de les persones que l'utilitzaran.
- **Sobrecàrrega del cuidador:** s'entén com a sobrecàrrega els signes i símptomes d'estrès, falta d'activitats d'oci, repercussions en les relacions familiars i socials, entre altres, que es produeixen com a conseqüència de tenir cura d'una persona en situació de dependència.
- **Qualitat de vida o qualitat de vida relacionada amb la salut (QVRS):** es tracta del nivell de salut autopercebuda pels mateixos cuidadors/es. Consta de diverses esferes

- com són la vida social, la funcionalitat física i cognitiva, la capacitat per l'autocura o l'ajuda rebuda per a realitzar la cura personal i el benestar psicològic i emocional. (33)
- **Depressió:** entesa com a sentiments de desesperança, irritabilitat, ansietat, culpa, d'estar buit, de falta d'interès per les activitats d'oci, pèrdua de la gana, incapacitat per agafar el son, cansament, entre altres. Donat que tal com s'ha anomenat en el Marc Teòric, s'ha observat un alt risc de depressió entre els cuidadors i cuidadores.
 - **Utilitat i efectivitat de l'aplicació:** la variable intentarà indagar sobre la satisfacció amb l'eina dissenyada i l'ajuda que ofereix realment la pàgina web en la vida diària dels cuidadors i els malalts amb ELA. En aquesta variable s'inclourà l'opinió dels cuidadors i cuidadores referent a la qualitat de la informació o el format de l'eina.

6.4. Instruments de mesura

Les dades sociodemogràfiques es recolliran amb un qüestionari elaborat exclusivament pel present estudi. Aquesta informació es reunirà en la Fase 0 de l'estudi durant l'entrevista presencial (Annex 1).

La variable de Sobrecàrrega del cuidador s'analitzarà mitjançant el qüestionari de Zarit que inclourà la mateixa web. El qüestionari es descriu en el marc teòric i s'inclou a l'Annex 2.

La QVRS se sol avaluar mitjançant la versió espanyola del Qüestionari Genèric de Salut (SF-36) que va ser desenvolupat durant el Medical Outcome Study i, posteriorment, validat i adaptat a la nostra societat. El qüestionari SF-36 va estar dissenyat per quantificar la qualitat de vida subjectiva percebuda per l'individu; amb l'objectiu d'avaluar l'eficàcia d'assajos clínics, noves tècniques o estudis. Actualment existeix una versió reduïda de 12 ítems, que tot i que mostra menys sensibilitat i fiabilitat que la versió SF-36, els estudis certifiquen que es tracta d'una eina acceptable i vàlida si s'adapta correctament a la societat a la qual s'aplicarà. La versió utilitzada en el present estudi és la que ha adaptat J. Alonso et al. per l'Institut Municipal d'Investigació Mèdica. El qüestionari SF-12 es mostra íntegre a l'Annex 3. (27, 33, 34, 35)

El nivell de depressió es quantificarà amb l'Inventari de depressió de Beck que es mostra a l'Annex 4. Aquest qüestionari consta de vint-i-un apartats amb quatre afirmacions cadascun als quals se'ls adjudica un valor del 0 al 3 per ordre de presentació. La persona haurà de marcar una afirmació de cada apartat. Finalment, es sumen les puntuacions sabent que amb una puntuació menor a deu es considera un estat d'ànim saludable, un resultat entre disset i trenta

s'estima que existeix una depressió i una qualificació de més de trenta ens parla de depressió severa. (32)

La utilitat de l'aplicació serà mesurada quantitativament amb un qüestionari elaborat exclusivament per l'estudi que inclou una sèrie d'afirmacions que s'hauran de puntuar mitjançant unes escales de likert que es recolliran en el mateix sistema. Per altra banda, l'efectivitat serà mesurada indirectament amb les variables i instruments anteriors, ja que l'aplicació pretén disminuir o evitar la sobrecàrrega i millorar la qualitat de vida del malalt i el cuidador. Aquesta variable també serà valorada qualitativament mitjançant entrevistes personalitzades en què l'usuari opinarà sobre les fortaleces, debilitats, mancances, entre altres, de la pàgina web. (Annex 5)

6.5. Procediment

6.5.1. Disseny de la Pàgina Web

Es pretén desenvolupar una pàgina web destinada a donar informació, eines i recursos als cuidadors de persones amb la malaltia neurodegenerativa de l'Esclerosi Lateral Amiotròfica. A més, es pretén que a mig-llarg termini l'eina sigui un mitjà de comunicació entre els cuidadors i cuidadores i els professionals, ja siguin del CAP, el programa d'Atenció Domiciliària i Equips de Suport PADES o especialistes. L'objectiu és prestar un model d'atenció multidisciplinari a través d'una pàgina web integradora. Per fer-ho es tria un disseny senzill i intuïtiu per facilitar el maneig de l'instrument. Per aquest motiu, la web consisteix en diversos apartats, dins els quals es troba el material escrit, de multimèdia o bé webs d'interès, adreces electròniques i telèfons de contacte. Els apartats que conté són els següents: (Annex 11)

- **Què és l'ELA?**

Aquest apartat permetrà al cuidador principal conèixer amb profunditat en què consisteix la malaltia i els diferents tipus de presentacions que existeixen en funció de la part afectada del cervell i les manifestacions que es produeixen en el debut de la malaltia. A més, resoldrà els dubtes lèxics referents a les paraules més científiques que poden aparèixer en els informes mèdics.

- **Afectacions:**

En aquesta pantalla s'expliquen quins són els principals signes i símptomes de l'ELA. A més, s'exposen els mètodes i tècniques més emprats i que poden millorar la qualitat de vida del malalt, així com evitar complicacions potencials. Donat que les

manifestacions poden variar d'un pacient a l'altre, s'han inclòs aquells símptomes que han mostrat més sobrecàrrega en el cuidador principal i que s'han trobat contrastant els diversos articles que s'inclouen en el marc teòric. Aquests són: Dificultats en la parla com disàrtria i disfonia; en la deglució, és a dir, disfàgia; motores com l'atròfia, debilitat i rigidesa musculars; respiratòries, relacionades amb l'atròfia i rigidesa de la musculatura respiratòria, la sensació d'ofec degut a contraccions involuntàries i alteracions en la tos i; cognitives.

- **Vídeos:**

En aquesta secció s'hi mostren vídeos explicatius sobre les tècniques més habituals que han de realitzar els cuidadors principals de persones amb ELA. Algunes tècniques són: Les mobilitzacions del llit a la cadira i de la cadira a la dutxa; la cura de la pell i la higiene; l'alimentació a través de la PEG i les seves cures i; l'aplicació del suport respiratori com la CPAP, BPAP o ulleres nasals.

- **Cuidadors:**

Aquest és un espai destinat a la cura del cuidador/a. Amb el lema de "cuida cuidant-te", s'introdueixen temes de relaxació, exercici físic, gestió de les emocions i etapes del procés de cuidar.

- **Material de suport**

S'hi presenten diversos recursos que poden ser d'utilitat en les diverses etapes de la malaltia. S'hi recullen pàgines web d'interès, fundacions on poden obtenir suport de diferent naturalesa, ja sigui psicològic, de suport, educatiu, entre altres.

- **Qüestionaris:**

Finalment, s'inclouen els tres qüestionaris amb els quals s'avaluarà l'efectivitat de l'aplicació. Es tracta del qüestionari Zarit, el qüestionari SF-12, l'Inventari de depressió de Beck, i el qüestionari per analitzar la satisfacció amb l'eina i avaluar la funcionalitat de la pàgina web.

- **Contacte amb els professionals:**

Cada usuari, que entrarà amb el seu usuari i contrasenya, podrà contactar a través de la plataforma amb els diversos professionals que atenen el seu familiar, i obtenir una resposta per part d'aquests amb un marge de temps. A més, podrà consultar les properes visites programades i marcar-les en el seu calendari personal.

6.5.2. Divulgació de l'estudi

La promoció i divulgació de l'aplicació tindrà dos apartats, ja que primer s'ha de donar a conèixer el projecte als professionals i, posteriorment, a la població d'estudi.

En primer lloc, es presentarà el projecte al Comitè d'Ètica d'Investigació Clínica que es troba a l'Hospital Universitari Josep Trueta (CEIC). Un cop aprovat l'estudi, s'informarà a la direcció d'Atenció Primària de la Regió Sanitària de Girona, es sol·licitarà consentiment per a la realització de l'estudi i es demanarà la transmissió de la informació a la direcció de les diverses àrees bàsiques que constitueixen la Regió Sanitària.

Seguidament, es contactarà amb la direcció de l'equip d'Atenció Primària dels diversos Centres d'Atenció Primària (CAP), s'explicarà més detalladament l'objectiu de l'estudi, l'aplicació i les tasques que s'esperen dels professionals i se'ls proporcionarà el projecte. Quan s'hagin acordat les dates, s'anirà a cada un dels Centres d'Atenció Primària i es farà una sessió informativa als professionals on s'explicaran els objectius del projecte, el funcionament de la pàgina web i les fases de l'estudi. La presentació provisional es recull a l'Annex 7.

A les sessions informatives que es faran als Centres d'Atenció Primària es repartiran tríptics que els professionals hauran de proporcionar a les persones candidates a entrar a l'estudi. Aquests contindran els aspectes bàsics del projecte com són: els objectius, les fases del projecte, el que s'espera dels participants i els aspectes ètics i legals. Es mostra un prototip del tríptic a l'Annex 8.

La captació de participants es farà des del mateix Centre d'Atenció Primària, on els professionals identificaran aquelles persones cuidadores de malalts amb ELA. Durant una visita rutinària o bé a través d'una trucada telefònica, se'ls convidarà a llegir el tríptic informatiu i a participar en l'estudi. La captació de participants, considerant el temps d'informació al pacient, reflexió, resolució de dubtes i signatura del consentiment informat, durarà un període preestablert de tres mesos i que s'anomena "Fase 0". Més endavant es mostra de manera esquemàtica en un cronograma.

6.5.3. Fases de l'estudi i recollida de dades

La recollida de dades es realitzarà mitjançant la mateixa pàgina web però també amb la realització d'entrevistes abans, durant i després de la intervenció. Amb el mètode mixt qualitatiu i quantitatiu es pretén indagar sobre tots els aspectes possibles i detectar punts forts

o mancances de l'instrument per tal d'introduir variacions i millores i verificar la utilitat i eficàcia real. D'aquesta manera, es preveu analitzar les dades de tots els participants en cinc moments diferents i mitjançant ambdós mètodes en cada segment. Els segments es descriuen a continuació:

- **FASE 0:** Un cop firmat el consentiment informat assegurant que estan d'acord en entrar a l'estudi, es realitzarà una primera entrevista on se li explicarà l'objectiu de l'estudi i el funcionament i diferents funcions de la web. Es demanarà als cuidadors i cuidadores que contestin el qüestionari Zarit, el qüestionari SF-12 i l'Inventari de depressió de Beck mitjançant la mateixa pàgina web. A més, es recolliran dades sociodemogràfiques com l'edat i sexe del cuidador principal i del familiar amb ELA, si disposen de cuidador secundari o quant de temps fa des de l'inici dels símptomes i de l'obtenció del diagnòstic, mitjançant el qüestionari que es recull a l'Annex 1. Aquests són factors que poden influir de manera directa en la sobrecàrrega del cuidador. Aquesta fase, amb una duració de 3 mesos és el període límit de captació de nous participants en l'estudi.
- **FASE 1:** Al cap de tres mesos utilitzant l'eina, se sol·licitarà que tornin a respondre els mateixos qüestionaris, a través d'una notificació que rebran al correu electrònic. En cas d'identificar la no resposta al qüestionari, s'enviarà un correu electrònic o es trucarà a la persona per tal de recordar-li o realitzar-la via telefònica.
- **FASE 2:** Al cap de sis mesos es repetiran ambdós qüestionaris per veure l'evolució. Per altra banda, es demanarà que accedeixin al seu centre d'atenció primària on se'ls entrevistarà sobre la utilitat o mancances de l'eina. (Annex 9)
- **FASE 3:** Passats nou mesos des de la utilització de l'eina, la web tornarà a sol·licitar que responguin el qüestionari.
- **FASE 4:** Al cap de dotze mesos es demanarà que el cuidador acudeixi al seu centre d'atenció primària on se l'entrevistarà per finalitzar l'estudi. (Annex 9)

A continuació es mostra la taula 6 indicant les fases que es realitzaran amb un mètode quantitatiu i les que es basaran en un mètode qualitatiu. Per altra banda, també s'indiquen les fases presencials i les que es demanarà de contestar els qüestionaris per via Internet.

**TAULA 6: CLASSIFICACIÓ DE LES FASES D'ESTUDI ENTRE QUANTITATIVES I QUALITATIVES I
TELEMÀTIQUES O PRESENCIALS**

FASES	QUANTITATIVA	QUALITATIVA	INTERNET/ PRESENCIAL
FASE 0	X	-	Presencial
FASE 1	X	-	Internet
FASE 2	X	X	Presencial
FASE 3	X	-	Internet
FASE 4	-	X	Presencial

Font: Elaboració pròpia.

6.6. Anàlisi de dades

Totes les dades recollides a través de la pàgina web o bé a mitjançant les entrevistes presencials i seran emmagatzemades en una base de dades per tal de poder ser estudiades. D'acord amb el disseny de l'estudi, s'analitzaran les dades tant quantitativament com qualitativament.

-Anàlisi qualitativa:

Un dels objectius principals de l'estudi és poder realitzar una anàlisi DAFO per tal d'identificar les Debilitats, Amenaces, Fortaleses i Oportunitats de la pàgina web dissenyada i així identificar la utilitat real d'aquesta. Aquestes dades seran obtingudes de l'anàlisi qualitativa de les entrevistes que es faran a la fase 2 i 4 del projecte, així com de l'anàlisi quantitativa de les dades obtingudes a partir del qüestionari de satisfacció i valoració de la pàgina web. Les preguntes que es faran a l'entrevista qualitativa es troben a l'Annex 9 i l'esquema que s'utilitzarà per fer l'anàlisi DAFO es troba a l'Annex 10.

-Anàlisi quantitativa:

Les dades obtingudes mitjançant les puntuacions dels qüestionaris Zarit, SF-12, Inventari de Beck i qüestionari d'avaluació, s'analitzaran quantitativament. Les dades s'agruparan en: Dades de l'escala Zarit en la Fase 0, dades del qüestionari SF-12 en la Fase 0, dades de l'Inventari de depressió en la Fase 0, dades de l'escala Zarit en la Fase 1, dades del qüestionari SF-12 en la Fase 1, dades de l'Inventari de depressió en la Fase 1, dades de l'escala Zarit en la fase 3-4, dades del qüestionari SF-12 en la Fase 3-4, dades de l'Inventari de depressió en la Fase 3-4, dades del qüestionari d'avaluació a la Fase 1 i en la Fase 4. La classificació d'aquestes

dades té com a objectiu comparar les diferències entre les puntuacions d'abans de la intervenció amb les que s'obtinguin al cap de 3, 9 i 12 mesos utilitzant l'aplicació. A la taula 7 es mostra en quin moment s'aplicaran els qüestionaris i escales.

TAULA 7: PERÍODES D'APLICACIÓ DE LES ESCALES I QÜESTIONARIS			
	FASE 0 (Inicial)	FASE 1 (3mesos)	FASE 3-4 (9-12 mesos)
Escales Zarit	-Permet saber la sobrecàrrega inicial dels cuidadors.	-Observació de l'efecte de l'aplicació en el cuidador principal a curt termini.	-Identificar si al cap d'uns mesos l'instrument és igual, menys o més efectiu.
Qüestionari SF-12	-Conèixer la qualitat de vida del malalt a l'inici de l'estudi.	-Veure l'evolució de la qualitat de vida durant el progrés de la malaltia i relacionat amb l'ús de l'aplicació a curt termini.	-Comparar els valors obtinguts a l'inici de l'estudi amb els valors de qualitat de vida al cap de 12 mesos utilitzant l'APP.
Inventari de depressió de Beck	-Realitzar l'Inventari per observar el nivell de depressió a l'inici de la intervenció.	-Avaluar si l'estat del cuidador, referent a la depressió, s'ha mantingut, ha augmentat o ha disminuït.	- Identificar la variació en la puntuació i observar si hi ha una relació amb la utilització de la pàgina web, al final de l'estudi.
Qüestionari d'avaluació		-Saber la satisfacció a curt termini dels cuidadors principals i la seva opinió sobre la utilitat pràctica d'aquest instrument.	- Conèixer si els cuidadors manifesten igual, menys o més satisfacció i utilitat pràctica a mig-llarg termini que en els 3 mesos.
Qüestionari sociodemogràfic	L'edat, el sexe, el temps des del debut dels símptomes i del diagnòstic.		

Font: Elaboració pròpia.

6.7. Aspectes ètics

Prèviament a la realització de l'estudi, s'enviarà el projecte d'estudi al Comitè d'Ètica d'Investigació Clínica de l'Hospital Universitari Doctor Josep Trueta (CEIC).

S'informarà els candidats a entrar en l'estudi sobre els objectius i fases del projecte; es resoldran els dubtes i preguntes que els puguin sorgir i; se'ls explicarà que totes les dades

8. Pressupost

La Taula 9 mostra els costos que comportarà la realització de l'estudi. S'han detallat les despeses de cada una de les fases de l'estudi, així com el nombre de professionals que seran necessaris en cada una d'elles.

Cal dir, que s'ha estimat que en la Fase 0, la Fase 2 i la Fase 4, l'entrevista i l'administració dels qüestionaris tindran una durada d'1h i 30 minuts per cada un dels pacients. Per aquest motiu, d'acord amb les dades de prevalença i incidència anomenades anteriorment, en les fases citades seran necessaris dos professionals que faran unes 37,5h cada un, ja que en el cas que participin 50 persones, s'hauran d'invertir un total 75h.

TAULA 9: PRESSUPOST PER DUR A TERME L'ESTUDI			
DESPESES	DETALLS	COSTOS	C. FINALS
MATERIALS:	Impressió de 100 tríptics	42,04 € (INICIALS)	42,04 €
INFORMÀTIQUES I SUPORT TECNOLÒGIC:	Manteniment de la pàgina web amb base de dades.	12,41€/mes -18 mesos- 12,45 x 18=	225 €
	Suport tècnic i informàtic.	100 €/mes -durant 18 mesos- 100 x 18=	1.800 €
RECURSOS HUMANS:	FASE 0: 2 Professionals, que faran 37,5h cada un.	10 €/h: 375 + 375 =	750 €
	FASE 1: 1 Professional, que farà 20h.	10 €/h:	20 €
	FASE 2: 2 Professionals, que faran 37,5h cada un.	10 €/h: 375 + 375 =	750 €
	FASE 3: 1 Professional, que farà 20h.	10 €/h:	20 €
	FASE 4: 2 Professionals, que faran 37,5h cada un.	10 €/h: 375 + 375 =	750 €
	ANÀLISI DE DADES: 1 Professional 60h.	7 €/h: 60€ x 7h=	420€
GASOLINA	FASE 0: 10 dies de desplaçament, 2 professionals.	60 €/10 dies/cotxe: 60 + 60=	120 €
	FASE 1: 0 dies de desplaçament.	-----	-----
	FASE 2: 10 dies de desplaçament, 2 professionals.	60 €/10 dies/cotxe: 60 + 60=	120 €
	FASE 3: 0 dies de desplaçament.	-----	-----
	FASE 4: 10 dies de desplaçament, 2 professionals.	60 €/10 dies/cotxe: 60 + 60=	120 €
DIETES	FASE 0: 10 dies, 2 professionals.	10 €/ dia: 10 €x 10 d x 2 per.=	200 €
	FASE 1: 0 dies.	-----	-----
	FASE 2: 10 dies, 2 professionals.	10 €/ dia: 10 €x 10 d x 2 per.=	200 €
	FASE 3: 0 dies.	-----	-----
	FASE 4: 10 dies, 2 professionals.	10 €/ dia: 10 €x 10 d x 2 per.=	200 €
DIFUSIÓ DE RESULTATS:			1000 €
TOTAL:			6.537,04 €

Font: Elaboració pròpia.

9. ANNEXOS

ANNEX 1

QÜESTIONARI SOCIODEMOGRÀFIC

El següent qüestionari està pensat perquè sigui administrat pels professionals que fan l'entrevista del cuidador o la cuidadora durant la Fase 0. El qüestionari recull un seguit de dades sociodemogràfiques que ens poden indicar en quina situació es troba el cuidador i quines variables es relacionen directe o indirectament amb les variables estudiades, és a dir, amb una major o menor sobrecàrrega del cuidador, el grau de depressió o la qualitat de vida.

QÜESTIONARI SOCIODEMOGRÀFIC						
<i>A continuació se li faran 11 preguntes respecte vostè i el familiar del que té cura, per tal de conèixer quina és la seva situació actual.</i>						
Quina és l'edat del cuidador principal?						
<35	36-46	47-57	58-69	70-80	>80	
Quin és el sexe del cuidador principal?						
Dona			Home			
Treballa de forma remunerada a part de fer de cuidador/a principal?						
Sí			No			
Té alguna altre persona al seu càrrec (fill/a, pare/mare, sogre/a, germà/na, etc)?						
Sí			No			
Quina edat té la persona amb ELA?						
<35	36-46	47-57	58-69	70-80	>80	
Quin és el sexe persona amb ELA?						
Home			Dona			
Quina relació hi ha entre el cuidador i la persona amb ELA?						
Fill/a	Marit/muller	Germà/na	Nét/a	Nebot/da	Cosí/na	
Viuen vostè i la persona a qui cuida en el mateix domicili?						
Sí		No		A temporades		
Existeix un cuidador secundari?						
Sí			No			
Quant de temps ha passat des del diagnòstic?						
<2 set	2-4 set	1-6 mesos	7-12 mesos	13-18 mesos	19-24 mesos	>2 anys
Quant de temps ha transcorregut des que va assumir el rol de cuidador o cuidadora principal?						
<2 set	2-4 set	1-6 mesos	7-12 mesos	13-18 mesos	19-24 mesos	>2 anys

Font: Elaboració pròpia.

ANNEX 2

ESCALA ZARIT

L'Escaia Zarit consta de 22 preguntes que ha de puntuar el màxim de sincer/a possible en funció siguin certes o falses per a vostè.

	MAI	QUASI MAI	ALGUNA VEGADA	FORÇA VEGADES	QUASI SEMPRE
1. Pensa que el seu familiar li demana més ajuda de la que realment necessita?					
2. Pensa que degut al temps que dedica al seu familiar no té prou temps per a vostè?					
3. Es sent aclaparat per intentar compatibilitzar la cura del seu familiar amb altres responsabilitats (feina, família)?					
4. Sent vergonya per la conducta del seu familiar?					
5. Se sent enfadat quan està prop del seu familiar?					
6. Pensa que el tenir cura del seu familiar afecta negativament la relació que vostè té amb altres membres de la seva família?					
7. Té por per el futur del seu familiar?					
8. Pensa que el seu familiar depèn de vostè?					
9. Se sent tens quan està a prop del seu familiar?					
10. Pensa que la seva salut ha empitjorat degut a haver de cuidar el seu familiar?					
11. Pensa que no té tanta intimitat com li agradaria a causa s'haver de tenir cura del seu familiar?					
12. Pensa que la seva vida social s'ha vist afectada negativament per haver de cuidar el seu familiar?					
13. Se sent incòmode per distanciar-se de les seves amistats degut a haver de tenir cura del seu familiar?					
14. Pensa que la seva família considera que vostè és l'única persona que el pot cuidar?					
15. Pensa que no té suficients ingressos econòmics per les despeses de la cura del seu familiar, a més de les seves altres despeses?					

16. Pensa que no serà capaç de cuidar al seu familiar per molt més temps?					
17. Sent que ha perdut el control de la seva vida des que va començar la malaltia del seu familiar?					
18. Desitjaria poder deixar la cura del seu familiar a una altra persona?					
19. Se sent indecís sobre què fer amb el seu familiar?					
20. Pensa que hauria de fer més pel seu familiar?					
21. Pensa que podria cuidar millor el seu familiar?					
22. En general, quin grau de "càrrega" experimenta pel fet d'haver de cuidar al seu familiar?					

Font: Elaboració pròpia adaptada de cita 27.

- **Guia de puntuació per a els professionals:**
<46 no sobrecàrrega

>56 sobrecàrrega intensa

ANNEX 3

QÜESTIONARI SF-12

Seguidament es mostren 12 afirmacions, de manera sincera indiqui en quin grau és certa cada una de les frases per a vostè.

AFIRMACIONS	PUNTUACIÓ				
	Excel·lent	Molt bona	Bona	Regular	Dolenta
1. En general vostè diria que la seva salut és:					
2. Les següents preguntes es refereixen a activitats o coses que vostè podria fer en un dia normal. La seva salut actual, el limita per fer aquestes activitats o coses? si és així, quant? -Esforsos moderats com moure una taula, passar l'aspirador, caminar >1h, etc.	Sí, em limita molt.	Sí, em limita una mica.		No, no em limita gens.	
3. Pujar varis pisos per l'escala.	Sí, em limita molt.	Sí, em limita una mica.		No, no em limita gens.	
4. Durant les 4 últimes setmanes, ha tingut	Sí.		No.		

algun del següents problemes a la seva feina o en les activitats quotidianes, a causa de la seva salut física? -Va fer menys del que hauria volgut fer?						
5.Ha hagut de deixar de fer algunes tasques a la feina o activitats quotidianes?	Sí.		No.			
6. Durant les 4 últimes setmanes, ha tingut algun dels següents problemes a la seva feina o durant les seves activitats quotidianes, a causa d'algun problema emocional (com sentir-se trist, deprimat, o nerviós)? -Va fer menys del que hauria volgut fer, per algun problema emocional?	Sí.		No.			
7.No va fer la seva feina o activitats quotidianes tant curosament com de costum, per algun problema emocional?	Sí.		No.			
8.Durant les 4 últimes setmanes, fins a quin punt el dolor li ha dificultat la seva feina habitual (inclosa la feina fora de casa i les tasques domèstiques)?	Gens.	Una mica.	Regular.	Força.	Molt.	
9.Les preguntes que segueixen es refereixen a com s'ha sentit i com li han anat les coses durant les 4 últimes setmanes. En cada pregunta respongui el que li sembli més a com s'ha sentit vostè. Durant les 4 últimes setmanes: -Quant de temps s'ha sentit calmat i tranquil?	Sempre.	Quasi sempre.	Moltes vegades.	Algunes vegades.	Només alguna vegada.	Mai.
10.Quant temps ha tingut molta energia?	Sempre.	Quasi sempre.	Moltes vegades.	Algunes vegades.	Només alguna vegada.	Mai.
11.Quant de temps s'ha sentit desanimat o trist?	Sempre	Quasi sempre	Moltes vegades.	Algunes vegades.	Només alguna vegada.	Mai.
12.Durant les últimes 4 setmanes, amb quina freqüència la salut física o els	Sempre.	Quasi sempre.	Algunes vegades.	Només alguna	Només alguna	Mai.

problemes emocionals li han dificultat les seves activitats socials (com visitar els amics o familiars)?				vegada	vegada.	
--	--	--	--	--------	---------	--

Font: Elaboració pròpia adaptada de cita 34 i 35.

ANNEX 4

INVENTARI DE DEPRESSIÓ DE BECK

El qüestionari que es presenta a continuació conté 21 grups d'afirmacions. Haurà de llegir les opcions que es mostren i senyalar en cada grup l'afirmació amb la qual se senti més identificat referent a l'última setmana incloent el dia d'avui. Cada una de les afirmacions de cada grup se li adjudica un valor del 0 al 3 en l'ordre en què apareixen escrites.

INVENTARI DE DEPRESSIÓ DE BECK	
1)	NO em sento trist/a.
	Em sento trist/a.
	Em sento trist/a contínuament i no puc deixar d'estar-ho.
	Em sento tant trist/a i desgraciada que no puc suportar-ho.
2)	NO em sento especialment desanimat/da respecte el futur.
	Em sento desanimat/da respecte el futur.
	Sento que no haig d'esperar res.
	Sento que el futur és desesperançador i les coses no milloraran.
3)	NO em sento fracassat/da.
	Crec que he fracassat més que la majoria de persones.
	Quan miro enrere, només veig fracàs darrere fracàs.
	Em sento una persona totalment fracassada.
4)	Les coses em satisfan tant com abans.
	No gaudeixo de les coses tant com abans.
	Ja no obtinc una satisfacció autèntica de les coses.
	Estic insatisfet o avorrit/da de tot.
5)	NO em sento especialment culpable.
	Em sento culpable en força ocasions.
	Em sento culpable en la majoria d'ocasions.
	Em sento culpable constantment.

6)	NO crec que estigui sent castigat/da.
	Em sento com si fos castigat/da.
	Espero ser castigat/da.
	Sento que estic sent castigat/da.
7)	NO estic debut/da de mi mateix.
	Estic decebut/da de mi mateix/a.
	M'avergonyeixo de mi mateix/a.
	Em detesto.
8)	NO em considero pitjor que qualsevol altre.
	M'autocritico per les meves debilitats o pels meus errors.
	Contínuament em culpo per les meves faltes.
	Em culpo per tot el que succeeix, si és dolent.
9)	NO tinc cap pensament de suïcidi.
	A vegades penso en suïcidar-me, però no ho comentaria.
	Desitjaria suïcidar-me.
	Em suïcidaria si tingués l'oportunitat.
10)	NO ploro més del que solia plorar.
	Ara ploro més que abans.
	Ploro contínuament.
	Abans era capaç de plorar, però ara no puc, inclús encara que vulgui.
11)	NO estic més irritat/da del normal en mi.
	Em molesto o irrito més fàcilment que abans.
	Em sento irritar/da contínuament.
	NO m'irrito absolutament gens per les coses que abans solien irritar-me.
12)	NO he perdut interès pels altres.
	Estic menys interessat pels altres que abans.
	He perdut la major part del meu interès pels altres.
	He perdut tot l'interès pels altres.
13)	Prenc decisions més o menys com sempre he fet.
	Evito prendre decisions més que abans.
	Prendre decisions em resulta molt més difícil que abans.

	Ja m'és impossible prendre decisions.
14)	NO crec tenir pitjor aspecte que abans.
	Em temo que ara semblo més vell/a o poc atractiu/va.
	Crec que s'han produït canvis permanents en el meu aspecte que em fan menys atractiu.
	Crec que tinc un aspecte horrible.
15)	Treballo igual que abans.
	Em costa un esforç extra començar a fer alguna cosa.
	Haig d'obligar-me molt per fer alguna cosa.
	No puc fer res en absolut.
16)	Dormo tan bé com sempre.
	No dormo tan bé com abans.
	Em desperto una o dues hores abans de l'habitual i em resulta difícil tornar a dormir.
	Em desperto algunes hores abans de l'habitual i no puc tornar a dormir.
17)	NO em sento més cansat/da del normal.
	Em canso més fàcilment que abans.
	Em canso de seguida que faig qualsevol cosa.
	Estic massa cansat/da per fer res.
18)	La meva gana NO ha disminuït.
	NO tinc tanta gana com abans.
	Ara tinc molta menys gana.
	He perdut completament la gana.
19)	Últimament he perdut poc pes o no n'he perdut gens.
	He perdut més de 2Kg i mig.
	He perdut més de 4Kg.
	He perdut més de 7kg.
19)	Últimament he perdut poc pes o no n'he perdut gens.
	He perdut més de 2Kg i mig.
	He perdut més de 4Kg.
	He perdut més de 7kg.

20)	NO estic preocupat/da per la meua salut més del normal.
	Estic preocupat/da per problemes físics com dolors, molèsties, malestar d'estómac o estrenyiment.
	Estic preocupat/da pels meus problemes físics i em resulta difícil pensar en alguna altra cosa.
	Estic tan preocupat/da pels meus problemes físics que sóc incapaç de pensar en qualsevol cosa.
21)	NO he observat cap canvi recent en el meu interès.
	Estic menys interessat/da pel sexe que abans.
	Estic molt menys interessat/da pel sexe.
	He perdut totalment el meu interès pel sexe.

Font: Elaboració pròpia adaptada de cita 33.

Interpretació de l'inventari de depressió de Beck:

PUNTUACIÓ	NIVELL DE DEPRESSIÓ
1-10	Alt-i-baixos normals.
11-16	Lleu pertorbació de l'estat d'ànim.
17-20	Estat de depressió intermitent.
21-30	Depressió moderada.
31-40	Depressió greu.
>40	Depressió extrema.

Font: Elaboració pròpia adaptada de cita 33.

ANNEX 5

QÜESTIONARI DE SATISFACCIÓ I UTILITAT DE LA PÀGINA WEB:

FUNCIONALITAT DE LA PÀGINA WEB					
-La pàgina web li ha sigut útil per entendre l'ELA.	1	2	3	4	5
-La pàgina web l'ha ajudat a superar els problemes del dia a dia.	1	2	3	4	5
-La pàgina web li ha proporcionat un contacte més directe amb els professionals de la salut.	1	2	3	4	5
-La informació que s'hi recull és adient i de qualitat.	1	2	3	4	5
-Les explicacions són entenedores.	1	2	3	4	5

-El material audiovisual ajuda a realitzar les tasques del dia a dia.	1	2	3	4	5
-Li ha estat fàcil navegar per la pàgina web.	1	2	3	4	5
-Li ha estat fàcil trobar la informació que buscava.	1	2	3	4	5
-Ha utilitzat la pàgina web més d'un cop a la setmana.	1	2	3	4	5
-Recomanaria l'aplicació a altres cuidadors de familiars amb ELA.	1	2	3	4	5

Font: Elaboració pròpia.

ANNEX 6

CONSENTIMENT INFORMAT

Noms i cognoms usuari:

DNI usuari:

Noms i cognoms professional:

DNI professional:

Nom del centre:

He rebut i entès tota la informació respecte al projecte de recerca "Eficàcia d'una pàgina web per a cuidadors i cuidadores de persones amb Esclerosi Lateral Amiotròfica". Atès que m'han assegurat l'ús exclusiu de les meves dades per avaluar l'eficàcia de la pàgina web "constel·lacions", que es respectarà el meu anonim i es tractarà la informació amb confidencialitat d'acord amb la Llei de protecció de dades 15/1999.

Atès que m'han garantit que puc retirar-me de l'estudi sense necessitats d'explicació ni perjudicis.

Manifesto que accepto entrar a l'estudi i cedir les meves dades clíniques per tal que es dugui a terme el projecte. He llegit i comprés el present document, entenc els compromisos que representa així com també els objectius d'estudi. Per tant firmo de manera voluntària, en plenes facultats i sense coacció, el consentiment informat que afirma el meu desig per participar a l'estudi "Eficàcia d'una pàgina web per a cuidadors i cuidadores de persones amb Esclerosi Lateral Amiotròfica".


Signatura de la persona participant a l'estudi,

Signatura del professional,

Lloc i data,

ANNEX 7

PRESENTACIÓ ALS PROFESSIONALS



1

“Eficàcia d'una pàgina web per a cuidadors principals de persones amb ELA”


ESTER JOHÉ CATEURA
-AMB LA COL-LABORACIÓ DE LA UNIVERSITAT DE GIRONA-

Pie de pàgina

OBJECTIUS DE L'ESTUDI

2

- Objectiu principal:**
 - Avaluar l'efectivitat de la pàgina web desenvolupada amb el nom de "constelacions" adreçada als cuidadors i cuidadores informals de persones amb ELA.
- Objectius secundaris:**
 - Valorar la millora de la sobrecàrrega dels cuidadors i cuidadores abans, durant i després de la intervenció.
 - Identificar la disminució de la depressió i l'estrès dels cuidadors i cuidadores.
 - Analitzar la variació en la qualitat de vida dels cuidadors i cuidadores principals al llarg de la intervenció.
 - Observar la percepció dels cuidadors/es sobre la comunicació amb els professionals sanitaris i l'accés a recursos sanitaris, com la infermera gestora de casos o el PADES, després d'utilitzar la pàgina web.




METODOLOGIA

3

- VARIABLES I INSTRUMENTS DE MESURA**

VARIABLES	INSTRUMENTS DE MESURA
Dades sociodemogràfiques	Qüestionari
Qualitat de vida	SF-12
Sobrecàrrega del cuidador	Escala Zarit
Depressió	Inventari de depressió de Beck
Utilitat i efectivitat de l'app	Qüestionari elaborat amb escales likert



METODOLOGIA

4

- POBLACIÓ D'ESTUDI**

CRITERIS D'INCLUSIÓ	CRITERIS D'EXCLUSIÓ
Cuidadors i cuidadores de pacients amb Esclerosi Lateral Amiotròfica.	Cuidadors i cuidadores de persones amb altres malalties neurodegeneratives.
Cuidadors principals amb una relació d'amistat o familiar prèvia al diagnòstic de la malaltia.	Cuidadors formals i amb una remuneració.
Consentiment informat.	Cuidadors de persones institucionalitzats.
Que entengui el català parlat i escrit.	Cuidadors secundaris.
Accés a Internet	



METODOLOGIA

5

- FASES DE L'ESTUDI**

TAULA B: CRONOGRAMA DEL L'ESTUDI "AVALUACIÓ DE L'EFICÀCIA D'UNA PÀGINA WEB PER A CUIDADORS DE PERSONES AMB ELA".




Pie de pàgina



FASE 0

6

- DURACIÓ:** 2 primers mesos= Límit de captació de participants.
- PRESENCIAL.**
- 1a entrevista: explicació de l'estudi, en què consisteix, objectius, què implica participar-hi?, explicació del funcionament de la web.
- 1a escala Zarit al cuidador principal.
- 1r qüestionari SF-12.
- 1r Inventari de depressió de Beck.
- Dades sociodemogràfiques.



FASE 1

7

- DURACIÓ: del mes 3 al mes 4.
- TELEMÀTICAMENT.
- 2a escala Zarit al cuidador principal.
- 2n qüestionari SF-12.
- 2n Inventari de depressió de Beck.



FASE 2

8

- DURACIÓ: Del mes 5 al mes 6.
- PRESENCIAL.
- 3era escala Zarit al cuidador principal.
- 3er qüestionari SF-12.
- 3er Inventari de depressió de Beck.



FASE 3

9

- DURCIÓ: Del mes 7 al 8.
- TELEMÀTICAMENT.
- 4ta escala Zarit al cuidador principal.
- 4rt qüestionari SF-12.
- 4rt Inventari de depressió de Beck.



FASE 4

10

- DURACIÓ: Del mes 9 al 10.
- PRESENCIAL.
- 5a escala Zarit al cuidador principal.
- 5é qüestionari SF-12.
- 5é Inventari de depressió de Beck.
- Qüestionari de satisfacció i valoració amb la pàgina web.



AVALUACIÓ I ANÀLISIS DE DADES

11

- Les dades s'obtidran en diferents fases de l'estudi:

TAULA 6: PERÍODES D'APLICACIÓ DE LES ESCALES I QÜESTIONARIS

Qüestionaris / Fases	FASE 0 (Inicial)	FASE 1 (3mesos)	FASE 3-4 (9-12 mesos)
Escala Zarit	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Qüestionari SF-36	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Inventari de depressió de Beck	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Qüestionari d'avaluació	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Qüestionari socio-demogràfic	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

- Un cop obtingudes les dades s'analitzaran quantitativament comparant-les entre les diferents fases.



AVALUACIÓ I ANÀLISIS DE DADES

12

- Per avaluar les fortalezes i debilitats de l'eina, es realitzarà un anàlisi DAFO.



QUÈ S'EPERA DELS PROFESSIONALS?

13

- Detectar els cuidadors principals de pacients amb ELA, que puguin complir els requisits.
- Informar de l'estudi a les persones interessades i/o que compleixin els criteris.
- Ser mediador entre el cuidador i els fundadors del projecte.



VISUALITZACIÓ DE LA PÀGINA

14



15

MOLTES GRÀCIES PER LA SEVA COL·LABORACIÓ

PER MÉS INFORMACIÓ:






-Envii un correu: constel-lacions@gmail.com

-Visiti la pàgina web:
<https://ejohecat.wixsite.com/constelacions>



ANNEX 8

TRÍPTIC INFORMATIU PELS CUIDADORS

<p style="text-align: center;">2</p>  <p style="text-align: center;">QUÈ ÉS constel·lacions?</p> <p>“Constel·lacions”, es tracta d'una pàgina web que pretén donar la informació, eines i recursos necessaris als cuidadors de persones amb ELA, amb l'objectiu d'ajudar a les persones i familiars a fer front la malaltia al propi domicili d'una manera digna.</p> <p style="text-align: center;">D'ON VE EL NOM?</p> <p>El nom i logotip s'han d'entendre com a una metàfora, considerant, que cada un dels cuidadors i cuidadores s'assimila a una estrella que, sovint, es pot sentir allunyada i aïllada del món que l'envolta, endinsada en la tasca del cuidar, de ser la persona en qui confien i es recolzen els malalts, sobretot a mida que transcorre la malaltia. El cuidador o cuidadora pot trobar-se desemparat/da, incompès/a i sol/a, per això, el nom de constel·lacions fa referència a la xarxa de suport que ha de tenir darrera en tot moment; una xarxa d'amics i família però també d'un equip multidisciplinari de professionals que l'ajudaran a resoldre els reptes del dia a dia amb l'ELA.</p>	<p style="text-align: center;">3</p>  <p style="text-align: center;">EN QUÈ CONSISTEIX L'ESTUDI: EFICÀCIA D'UNA PÀGINA WEB PER A CUIDADORS I CUIDADORES DE PERSONES AMB ESCLEROSI LATERAL AMIOTRÒFICA?</p> <p>Per poder determinar l'efectivitat real de la plataforma que es proposa, s'ha de realitzar un projecte de recerca on cuidadors i cuidadores utilitzin la pàgina web, realitzin els qüestionari i opinin de manera subjectiva i fonamentada sobre la utilitat, mancances, defectes i punts positius de la web “constel·lacions.”</p>	<p style="text-align: center;">4</p>  <p style="text-align: center;">OBJECTIUS DE L'ESTUDI:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Avaluar l'efectivitat de la pàgina web desenvolupada amb el nom de “constel·lacions” adreçada als cuidadors i cuidadores informals de persones amb ELA. - Valorar la millora de la sobrecàrrega dels cuidadors/es. - Identificar la disminució de la depressió i l'estrès dels cuidadors i cuidadores. - Analitzar la variació en la qualitat de vida dels cuidadors i cuidadores principals al llarg de l'estudi. - Observar la percepció de dels cuidadors/es sobre la comunicació amb els professionals sanitaris i l'accés a recursos sanitaris, com la infermera gestora de casos o el PADES. - Valorar els efectes de la intervenció a partir de la percepció dels professionals. 																		
<p style="text-align: center;">6</p>  <p style="text-align: center;">QUÈ HAURÀ DE FER?</p> <p>L'estudi consta de diverses fases:</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>FASES</th> <th>ACTIVITATS</th> <th>PRES./TELEMA</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>0</td> <td>Firma de consentiment + Resposta a qüestionaris.</td> <td>PRESENCIAL</td> </tr> <tr> <td>1</td> <td>Resposta a qüestionaris.</td> <td>TELEMÀTICA</td> </tr> <tr> <td>2</td> <td>Resposta a qüestionaris + valoració de l'eina.</td> <td>PRESENCIAL</td> </tr> <tr> <td>3</td> <td>Resposta a qüestionaris.</td> <td>TELEMÀTICA</td> </tr> <tr> <td>4</td> <td>Resposta a qüestionaris + Valoració de l'eina exhaustiva.</td> <td>PRESENCIAL</td> </tr> </tbody> </table>	FASES	ACTIVITATS	PRES./TELEMA	0	Firma de consentiment + Resposta a qüestionaris.	PRESENCIAL	1	Resposta a qüestionaris.	TELEMÀTICA	2	Resposta a qüestionaris + valoració de l'eina.	PRESENCIAL	3	Resposta a qüestionaris.	TELEMÀTICA	4	Resposta a qüestionaris + Valoració de l'eina exhaustiva.	PRESENCIAL	<p style="text-align: center;">5</p>  <p style="text-align: center;">CAL QUE SÀPIGA:</p> <p>L'estudi compleix la normativa vigent en qüestions de recerca, legislació i protecció de dades.</p> <p>Si desitja participar en l'estudi se l'informarà de manera detallada i li respondran les preguntes que li sorgixin.</p> <p>Un cop decideixi formar part de l'estudi se li demanarà que signi un consentiment.</p> <p>En qualsevol moment pot canviar d'opinió i informar-nos de la voluntat de deixar l'estudi.</p> <p style="text-align: center;">L'ANIMEM A PARTICIPAR</p> <p style="text-align: center;">PER MÉS INFORMACIÓ:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Contacti amb el seu CAP de referència. -Envii un correu: constel-lacions@gmail.com -Visiti la pàgina web: https://ejohecat.wixsite.com/constelacions 	<p style="text-align: center;">1</p> 
FASES	ACTIVITATS	PRES./TELEMA																		
0	Firma de consentiment + Resposta a qüestionaris.	PRESENCIAL																		
1	Resposta a qüestionaris.	TELEMÀTICA																		
2	Resposta a qüestionaris + valoració de l'eina.	PRESENCIAL																		
3	Resposta a qüestionaris.	TELEMÀTICA																		
4	Resposta a qüestionaris + Valoració de l'eina exhaustiva.	PRESENCIAL																		

ANNEX 9

ENTREVISTA INDIVIDUAL PER AVALUAR QUALITATIVAMENT LA WEB

Per tal de saber si la pàgina web és eficaç o no, i millorar l'estructura, informació i contingut d'aquesta, se li preguntaran un seguit de qüestions que, agrairíem que contestés amb la màxima sinceritat possible, ja que les seves respostes podrien millorar l'experiència d'altres persones en un futur.

- Quins beneficis li ha aportat a la seva vida diària i a la seva tasca de cuidar la web “constel·lacions”?
- Què creu que és interessant de la pàgina web “constel·lacions”?
- Quina informació o prestació de les que s'ofereixen a la web “constel·lacions” li ha agradat i sigut de més utilitat?
- Què ha trobat a faltar a la pàgina web “constel·lacions”?
- Quins aspectes creu que podrien millorar
- Què creu que aporta la pàgina web “constel·lacions” i que altres instruments, webs o aplicacions no fan?
- Quins són els aspectes que li han semblat necessaris i interessants que hagi vist en altres webs i que no reuneixi “constel·lacions”?

Moltes gràcies per la seva participació!

ANNEX 10

PLANTILLA D'ANÀLISIS DAFO

	Aspectes Positius	Aspectes Negatius
Anàlisi intern	Fortaleses	Debilitats
Anàlisi extern	Oportunitats	Amenaces

ANNEX 11

CONTINGUT DE LA PÀGINA WEB:

URL: <https://ejohecat.wixsite.com/constelacions>

1. INICI:

LOGOTIP I EXPLICACIÓ DEL PROJECTE:



FIGURA 1: Logotip de la pàgina web. Font: Elaboració pròpia.

“Constel·lacions”, es tracta d'una pàgina web dissenyada per tal d'apoderar als cuidadors i cuidadores principals de familiars que pateixen l'Esclerosi Lateral Amiotròfica. Aquesta plataforma pretén donar la informació, eines i recursos necessaris per tal d'ajudar a les persones i familiars a fer front a la malaltia al propi domicili d'una manera digne.

El nom i logotip que s'han creat expressament per a representar la pàgina web s'ha d'entendre com a una metàfora, considerant, que cada un dels cuidadors i cuidadores s'assimila a una estrella que, sovint, es pot sentir allunyada i aïllada del món que l'envolta, endinsada en la tasca del cuidar, de ser la persona en qui confien i es recolzen els malalts, sobretot a mesura que transcorre la malaltia. El cuidador o cuidadora pot sentir-se desemparat/da, incomprès/a i sol/a, per això, el nom de constel·lacions fa referència a la xarxa de suport que ha de tenir darrera en tot moment; una xarxa d'amics i família però també d'un equip multidisciplinari de professionals que l'ajudaran a resoldre els reptes del dia a dia amb l'ELA.

LOG IN:

CORREU:

CONTRASSENYA:

2. QUÈ ÉS L'ELA?

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica és una malaltia catalogada com a neurodegenerativa. "Neuro" és a dir, afecta el sistema nerviós central i "-degenerativa" els signes i símptomes empitjoren i augmenten a mesura que passa el temps a causa de la degeneració i/o mort de les neurones.

En l'ELA les neurones que es degeneren són les motores, encarregades de donar l'ordre, realitzar i controlar els moviments dels músculs.

-L'ELA Medul·lar o espinal: Representa el 70% dels casos i, per tant, és la més habitual. Manifestació inicial en les extremitats en forma de pèrdua de força i estabilitat. És el subtipus amb el pronòstic més favorable, ja que es descriu que les persones amb aquesta afectació tenen una esperança de vida de 3 a 5 anys des del diagnòstic.

-L'ELA Bulbar: Present en el 25% dels casos. La causa de les manifestacions d'aquest subtipus és l'afectació de les neurones motores localitzades al bulb raquidi. El bulb raquidi es tracta d'una estructura que ve a continuació de la medul·la espinal i és l'encarregada de controlar les accions involuntàries i assegura unes funcions vitals bàsiques necessàries per a la

supervivència com respirar, digerir, la regulació cardiovascular, etc. Per aquest motiu, els primers signes que es presenten són dificultats en la parla i la deglució, apareixen la disfàgia. En el 5% dels pacients l'inici de la malaltia es manifesta amb altres signes menys freqüents com:

- L'ELA d'inici respiratori: Entre el 3 i el 5% dels malalts debuten amb símptomes de dispnea i/o ortopnea. Segons estudis, l'inici amb aquests signes sol preveure una esperança de vida menor. Per altra banda, tot i que el debut de la malaltia no sigui respiratori, en la majoria de casos, la mort es produeix a causa d'una fallada de la musculatura respiratòria. (1,2)
- L'ELA diplègica braquial amiotròfica: També anomenada com a *Flail Arm*, consisteix a una major efectació de les extremitats superiors i s'associa a una major supervivència, amb una mitjana de 4 anys o fins hi tot als 10 anys posteriors al diagnòstic. (2)
- L'ELA pseudopolineurítica o *Flail Leg*: Es tracta d'una manifestació poc freqüent que es caracteritza per l'afectació asimètrica de les extremitats inferiors. (2)
- L'ELA hemiplègica: És una forma molt poc freqüent que també se sol anomenar síndrome de Mills. Només es veu afectat un hemicòs i a excepció de la cara. (2)
- L'ELA *Head drop*: Es veuen debilitats els músculs extensors del coll. Es tracta d'una manifestació infreqüent. (2)

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica s'identifica com a una malaltia minoritària donat que la seva prevalença és de 6-8 casos per 100.000 habitants, i la incidència és de 1 a 3 casos nous per 100.000 habitants i per any. A Catalunya, es calcula que actualment hi ha unes 400 persones afectades. En tot el territori d'Espanya es té constància d'aproximadament 4.000 malalts amb ELA. Pel que fa a dades generals d'arreu del món, s'estima que cada any es diagnostiquen 120.000 casos nous.

S'estima que del 90 al 95% dels casos detectats apareixen de manera esporàdica en una persona sense antecedents familiars, en aquestes persones la malaltia se sol manifestar entre els 58 i 63 anys. Per altra banda, entre un 5 i un 10% dels afectats tenen components hereditaris i la simptomatologia es pot iniciar entre els 47 i 52 anys. Cal dir, però, que les edats són les de major incidència però s'han descrit casos on els debuts s'han produït en menors de 40 anys o majors de 70 anys.

3. RISC DE DESNUTRICIÓ

Les persones amb ELA tenen un alt risc de desnutrició, a causa de molts factors, com són:

-Factors psicològics: l'astènia (una sensació generalitzada de cansament i debilitat física), l'anorèxia (entesa com a falta de gana), la depressió i l'estrès que pateixen.

-Factors físics: amb el progrés de la malaltia cada cop hi ha un hipermetabolisme més notori a causa de les fasciculacions i els espasmes, és a dir, en produir-se moviments involuntaris de grups musculars de manera contínua, es genera una gran despesa energètica. Per altra banda, la disfàgia i les alteracions en la respiració contribueixen a la fatiga i poden desencadenar complicacions potencials greus.

Cal evitar la desnutrició, ja que s'associa a un pitjor pronòstic, donat que desencadena un deteriorament del sistema immunitari que afavoreix l'aparició d'infeccions i disminueix la qualitat de vida de la persona. Per aquest motiu els objectius de la nutrició en persones amb ELA són:

-Mantenir el pes habitual o recuperar el pes perdut.

-Adaptar l'alimentació i la seva textura als símptomes de cada moment.

-Evitar grans períodes de dejú, fent de 4 a 5 àpats poc copiosos. Un període de temps prolongat sense ingesta pot desencadenar a la destrucció de massa muscular.

-Controlar el ritme deposicional. La majoria de malalts amb ELA pateixen de restrenyiment.

En un estudi de Sznajder et al. es va demostrar que l'estat nutricional inicial i la resposta a la dieta enteral s'associava a una major qualitat de vida i una evolució més lenta de la malaltia. Amb aquesta premissa van demostrar la importància d'iniciar un tractament nutricional i/o col·locar una PEG en fases inicials de la malaltia. (1)

- DISFAGIA

Dificultat per empassar o deglutir els aliments siguin líquids o sòlids, a causa de l'alteració d'una o més fases de la deglució. El fet d'empassar sembla un acte lògic i fàcil, tanmateix és complex i consta de diverses fases, la majoria involuntàries, que requereixen mecanismes i moviments musculars. Algunes de les etapes més importants són:

-Fase oral (voluntària)

-Fase faríngia (involuntària)

-Fase esofàgica (involuntària)

Síntomes de sospita de disfàgia en la fase oral:

Acumulació d'aliments a la cavitat oral, baveig, caiguda dels aliments de la boca, dificultat per iniciar la deglució, alentiment del temps de trànsit oral, alentiment o absència elevació laríngia.

En la fase faríngia:

Congestió, tos amb la ingesta, rebuig de líquids o d'algun tipus d'aliment o textura, múltiples deglucions per empassar el bolus alimentari, canvis en la veu després d'ingerir "veu humida", aspiracions de saliva, canvis en la respiració durant els àpats.

-La disfàgia és un símptoma associat a certes malalties degeneratives, tanmateix, és difícil de detectar i a vegades és necessari comprovar radiològicament el diagnòstic. Per altra banda, existeixen testos que s'utilitzen àmpliament en les consultes per tal de detectar possibles disfàgies. El més utilitzat és el qüestionari EAT-10, el trobareu a l'apartat d'eines i instruments.

SI S'HA DETECTAT DISFÀGIA:

Caldrà adaptar la textura de l'alimentació i prendre mesures de precaució:

-Evitar textures dobles, aliments que es puguin fraccionar, embafadors, enganxosos, difícils de cohesionar o durs. És a dir, aliments com: taronges, sopes amb pasta, pa torrat, galetes, patates xips, croquetes, puré, fruits secs, enciam, escarola, bistec, entre altres, caldrà canviar-los per aliments més fàcils de deglutir o modificar la seva textura.

-Controlar la postura, és a dir: menjar i beure totalment assegut, evitar taules massa altes o baixes, evitar empassar amb el cap girat, evitar hiperextensió del coll, dormir i descansar de costat i amb el cap lleugerament inclinat endavant, evitar distraccions durant els àpats, evitar riure, parlar o plorar mentre es menja, si menja al llit aixecar el capçal uns 60-80º, col·locar l'esquena completament recta i amb el cap lleugerament inclinat endavant.

-Modificar la textura, existeixen diversos mètodes: ingesta hídrica amb gelatines convencionals, espesseïdors neutres o amb gust, llet amb cereals dextrinats instantanis o amb galetes molt triturades formant una pasta homogènia, caldos amb crema d'arròs o patata

dextrinada instantània o amb pa ratllat, sopa de sèmola o amb fideus molt cuits fent una textura totalment pastosa, etc.

SI ES PRODUEIX UN ENGARGUSSAMENT:

TAULA 10. ACTUACIONS EN UN ENGARGUSSAMENT	
	ACTUACIONS
PERSONA	<ul style="list-style-type: none"> -Mantenir la calma. -Buidar la boca dels aliments o l'aigua. -Tancar la boca i detenir la respiració un instant. -Inspirar lentament pel nas. -Tossir el més fort possible. -Repetir el segon i tercer punt.
CUIDADOR	<ul style="list-style-type: none"> -Ajudar a tossir recordant els passos esmentats. -Si és necessari, prémer sota les costelles per ajudar a tossir. -Si la respiració s'interromp fer la maniobra de Hemlich (vídeo explicatiu). -Si els passos anteriors no són efectius trucar al 112.

Font: Elaboració pròpia.

PEG

Quan es detecten signes de desnutrició, pèrdua de massa corporal, pèrdua de pes, allargament de la durada dels àpats, etc. Pot ser que se li proposi la realització, de manera precoç, d'una gastrostomia endoscòpica percutània o PEG.

La PEG consisteix en un accés al sistema gastrointestinal i és la tècnica més utilitzada per aquelles persones que necessiten suport nutricional per problemes de disfàgia i tenen la funció gastrointestinal mantinguda.

Per introduir la PEG, és necessària una intervenció quirúrgica mitjançant la qual es fa una obertura a la paret abdominal, per la qual s'introdueix una sonda directa a l'estómac. A través de la sonda introduïda, el pacient es podrà alimentar de forma segura.

Cal dir però, que un cop posada la PEG es podrà seguir l'alimentació oral sense cap problema, d'aliments segurs, és a dir que tinguin una textura pastosa en cas de tenir disfàgia de líquids, per tal d'evitar broncoaspiracions.

L'objectiu de la introducció de la PEG és evitar o frenar la desnutrició, ja que s'aportaran les proteïnes i vitamines necessàries evitant possibles broncoaspiracions i la fatiga que suposa menjar en fases més avançades de la malaltia.

Alguns estudis demostren la necessitat de la col·locació de la PEG precoçment, abans que la pèrdua de pes superi al 5-10%, sobretot en l'ELA tipus bulbar, on es veu més afectada la deglució.

ALIMENTACIÓ A TRAVÉS DE LA PEG:

Els aliments s'introdueixen a través de la sonda mitjançant una xeringa i poden ser els mateixos que els que es menjava via oral però triturat. Per exemple: sopa de caldo amb pasta triturat i carn bullida amb el caldo que desprèn i oli triturat.

Tanmateix, existeixen uns preparats que es dissolen amb aigua i que porten les proteïnes necessàries.

Si vol més informació, pot anar a l'apartat de vídeos.

CURES DE LA PEG

La gastrostomia és un accés directe a l'estómac i per aconseguir-ho s'ha hagut d'entrar a quiròfan. Per aquest motiu és molt important fer un bon maneig de la PEG i realitzar les cures i precaucions necessàries a l'hora de manipular-la.

Abans de manipular la PEG cal fer una bona higiene i desinfecció de mans i fins i tot és preferible la utilització de guants. En primer lloc, rentar bé la zona del voltant de la sonda, el que anomenem "estoma" amb aigua i sabó. Un cop net és molt important assegurar-se de deixar la pell ben seca, seguidament s'aplica clorhexidina. Per acabar, es recomana la col·locació d'una gassa entre la pell i el disc per tal d'evitar que el dispositiu lesioni la pell i provoqui úlceres pel continu fregament o pressió que suposa.

Cal dir, que segons el tipus de dispositiu que hagi estat col·locat, requerirà unes cures específiques que el seu metge o infermera li explicaran detalladament.

POSSIBLES COMPLICACIONS

- Infecció del voltant de l'estoma: Pot deure's a la pressió continua que ofereix el dispositiu sobre la pell o bé per un maneig inadequat de la PEG. En aquest cas, s'haurà de consultar al seu metge o infermera perquè valorin la magnitud de la infecció. En

alguns casos fent cures diàries amb antisèptics com la clorhexidina és suficient però pot ser que li receptin antibiòtics tòpics o orals.

- **Obstrucció de la sonda:** Es pot produir per aliments de la dieta o bé per la medicació. Si detecta una obstrucció, és recomanable intentar aspirar el contingut amb la mateixa xeringa. Si no s'obtenen resultats, es pot intentar aplicar aigua tèbia i aspirar de nou amb cura. En cas que no es desobstrueixi caldrà que consulti amb el seu metge.
- **Extracció accidental de la sonda a l'exterior:** En el supòsit d'una extracció accidental, totes les mesures aniran dirigides a evitar el tancament de l'estoma (orifici per on passava la sonda). Immediatament després que es produeixi l'accident pot intentar-se recol·locar la mateixa sonda un cop desinflat el baló de seguretat i amb les mesures higièniques pertinents, és a dir, havent-se rentat i desinfectat les mans. Si no és possible, caldrà avisar als professionals del CAP, que poden intentar col·locar un altre tipus de sonda, sempre per evitar el tancament de l'estoma.
- **Granuloma a la pell del voltant:** Consisteix en l'aparició d'una inflamació amb forma de petits granets, que en alguns casos poden arribar a sagnar amb poca quantitat. Si ho detecta, consulti amb els professionals que l'atenen.

ALTERACIONS DEL RITME DEPOSICIONAL

Molts malalts amb ELA pateixen estrenyiment de forma habitual. Aquest fet es produeix a causa de la falta d'hidratació causada en gran part per la disfàgia, una ingesta inadequada de fibra, la immobilitat i la disminució de la musculatura abdominal i pelviana.

Per fer front a l'estrenyiment els experts recomanen, Laxants no irritatius com la lactulosa, la crema de magnesi o l'oli de parafina. Tanmateix, sovint és necessària l'estimulació anal mitjançant supositoris de glicerina, micralax, etc.

A més, s'indica la necessitat de fraccionar els àpats en 5-6 ingestes i aplicar oli d'oliva als aliments un cop ja emplatats, ja que és un element que ajudarà a regular el ritme deposicional.

SIALORREA

La sialorrea consisteix en la presència, en excés, de saliva i secrecions a la boca. Tot i així, la sialorrea és causada per la incapacitat de la persona per empassar-se les secrecions, relacionat

a la debilitat dels músculs i la llengua, sumat a la incapacitat per acabar d'ajuntar els llavis, i NO a una producció augmentada de secrecions.

És important un bon control de les secrecions, ja que la seva presència pot portar a broncoaspiracions (pas de saliva i/o aliments a la via aèria). A més s'ha observat que pot reduir la tolerància a la ventilació mecànica no invasiva (VMNI). Arribats a aquest punt, és possible que els professionals li recomanin l'ús d'un aspirador de secrecions o bé que li proposin l'inici d'algun tractament farmacològic.

BIBLIOGRAFIA

- Sznajder J, Slefarska M, Klek S. The influence of the initial state of nutrition on the lifespan of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) during home enteral nutrition. Nutr Hosp (Sosnowiec) [Internet]. 2016 [citat 20 abril 2019]; 33: 3-7. Disponible a:

<https://www.nutricionhospitalaria.org/index.php/articles/00007/show#>

- Nunes G, Santos CA, Grunho M, Fonseca J. Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients. Nutr Hosp (Almada) [Internet]. 2016 [citat 20 abril 2019]; 33:1015-1021. Disponible a:

https://www.researchgate.net/publication/308393561_Enteral_feeding_through_endoscopic_gastrostomy_in_amyotrophic_lateral_sclerosis_patients/download

- Rahnemal A, Rahnemaiazar A, Naghshizadian R, Kurtz A, Farkas D. Percutaneous endoscopic gastrostomy: Indications, technique, complications and management. World J. Gastroenterol (NY) [Internet]. 2014 [citat 20 abril 2019]; 20(24): 7739-7751. Disponible a:

<file:///C:/Users/usuario/Desktop/udg/udg%204/TFG%202018-19/Articles%20interessants/PEG%202014.pdf>

- Carbó J, Madejón A, Romero M, Martínez J, Mora J.S, García J. La gastrostomía endoscópica percutánea en pacientes diagnosticados de esclerosi lateral amiotròfica: mortalidad y complicacions. Neurologia (Madrid) [Internet]. 2017 [citat 20 abril 2019]; 1-7. Disponible a:

<https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-pdf-S0213485318300173>

- Ministerio de sanidad. Guía para la atención de la esclerosi lateral amiotròfica (ELA) en España. Sanidad (Madrid) [Internet]. 2009 [citat 20 abril 2019]; 1-150. Disponible a:

https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosi_sLA.pdf

- MOBILITAT:

L'ELA es caracteritza per la debilitat muscular, l'atròfia muscular, les fasciculacions, rampes musculars, hipotonia, arreflèxia i/o hiperreflèxia (reflexos patològics), espasticitat i contraccions musculars involuntàries que poden provocar el tancament de la glotis amb la consegüent sensació d'ofec. Aquests símptomes poden ser poc notoris al principi de la malaltia, però en el transcurs del temps es poden manifestar amb més força. Cal dir que s'han anomenat de manera general i que cada persona és única i per tant poden manifestar-ne alguns i d'altres no.

A causa de totes les manifestacions anomenades, hi ha una gran dificultat per fer totes les mobilitzacions i el cuidador principal és qui assumeix les tasques d'ajuda a les mobilitzacions que a mesura que avança la malaltia passen de petites ajudes a suplència total de la força per fer les transicions del llit a la cadira, de la cadira a la dutxa entre altres. Per aquest motiu és molt important saber com realitzar les mobilitzacions per evitar lesions i sobrecàrregues en el cuidador i en la persona amb ELA.

A continuació s'explica en què consisteixen els signes i símptomes anomenats, per què es produeixen i com es manifesten.

DEBILITAT MUSCULAR

Es tracta del símptoma més important i més notori en l'ELA. La debilitat muscular es produeix per la mort progressiva de les neurones. Aquest símptoma es mostra quan s'ha produït el dany del 50% de les neurones motores. En un inici es pot observar la debilitat de grups musculars concrets, però a mesura que progressa la malaltia pot arribar a manifestar-se en un gran nombre de grups musculars.

Les regions més afectades són: la cervical, les extremitats superiors i inferiors. Les manifestacions més comunes són dificultats per flexionar i estendre el coll, per elevar el braç, flexionar el colze i/o el canell, flexionar la pelvis, flexionar el genoll i estendre i/o flexionar el turmell, entre altres.

En altres ocasions, però, la debilitat muscular es manifesta no com s'ha descrit, sinó amb la pèrdua de destresa o una sensació descrita com "encarcament".

ATRÒFIA MUSCULAR

Es tracta de la pèrdua de fibres musculars a causa d'un dany en la transmissió d'informació entre les neurones i el grup muscular. Quan la incapacitat per transmetre aquesta informació

es manté al llarg del temps, el múscul va perdent massa fins que comença a patir una degeneració irreversible. Tal com s'ha dit, en tractar-se d'una malaltia neurodegenerativa, a mesura que avança, aquest signe es manifesta de manera generalitzada. Tanmateix, en fases inicials es pot observar l'atròfia muscular en les mans, la llengua o les cames.

FASCICULACIONS

Parlem de fasciculacions quan es produeixen contraccions involuntàries espontànies d'un grup muscular. Aquest fenomen es produeix a causa de les alteracions en la transmissió d'impulsos i per l'augment de la sensibilitat i excitabilitat de les neurones.

Quan aquest símptoma es manifesta, o fa quan el múscul es troba en repòs, amb i una freqüència baixa i irregular. Es poden observar fasciculacions de forma fàcil en els braços, a la zona dels bessons, del tòrax i/o de l'abdomen.

Cal tenir en compte que aquest símptoma no es manifesta en exclusiva en l'ELA, sinó que hi ha altres malalties en què es poden manifestar. A més, es poden produir fasciculacions benignes produïdes per un període intens d'exercici físic, entre altres. Tanmateix les fasciculacions benignes són lleugerament diferents, ja que són contraccions ràpides i regulars.

RAMPE MUSCULARS

En les persones que tenen ELA es poden produir contraccions doloroses i involuntàries sostingudes entre 30-45 segons. En el cas de les persones amb ELA les rampes es produeixen a causa de la debilitat muscular i poden manifestar-se per qualsevol mínim esforç en qualsevol grup muscular.

HIPOTONIA/ HIPERREFLÈXIA/ REFLEXOS PATOLÒGICS

Es tracta d'una pèrdua de massa i to muscular. Tot i que en algunes persones amb ELA es pot observar l'arreflèxia, el que és més habitual és que, per contra, es produeixi una hiperreflèxia, és a dir, que els reflexos es vegin exagerats o bé que apareguin reflexes en zones on les persones sanes no en presenten.

ESPASTICITAT

També anomenada com a rigidesa muscular, consisteix en la incapacitat de relaxar certs músculs, donat que el to muscular d'aquests augmenta, dificultant així la realització del moviment contrari. Es pot observar per una resistència en realitzar el moviment de contracció o extensió.

REHABILITACIÓ I ORTOPÈDIA

Al llarg de la malaltia les dificultats en la mobilitat a causa dels símptomes que s'han explicat van augmentant, juntament amb les necessitats d'ajuda i suport que precisarà la persona amb ELA. Per aquest motiu és de gran importància explicar tant a l'afectat com a la família l'existència de material de suport, tal com els bastons i caminadors en fases inicials i cadira de rodes amb adaptadors de braços, cames, peus i cap en fases més avançades. La informació i la disponibilitat d'aquests és un factor determinant en la vida de la persona i el cuidador i és clau pel manteniment de la qualitat de vida. Tanmateix, cal dir que cada material de suport haurà d'estar adaptat a les necessitats de cada pacient, l'edat, la situació social i capacitat funcional.

- VENTILACIÓ

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica és una malaltia neurodegenerativa que afecta els músculs anomenats esquelètics. Tal com s'ha tractat en apartats anteriors, en l'ELA existeix una debilitat i atrofia muscular progressives. Aquesta debilitat i atrofia no només es manifesten a nivell dels braços i les cames sinó també afecten la musculatura que fa possible la respiració i el maneig de secrecions com la saliva, com per exemple el diafragma.

La ventilació es veu més afectada en la forma bulbar de l'ELA, tot i així, en la majoria de casos en fases avançades de la malaltia apareixen símptomes bulbars.

A grans trets, la dificultat respiratòria en els malalts amb ELA, es produeix principalment per la debilitat progressiva del diafragma. La disfunció diafragmàtica inicialment es manifesta de manera més notòria durant el son i, a mesura que avança la malaltia, la insuficiència respiratòria es va estenent en diferents moments del dia.

Segons alguns estudis, les afectacions respiratòries són els signes i símptomes que més angoixa provoquen en els malalts amb ELA i a les seves famílies. Per això és important entendre quines manifestacions poden aparèixer i com les abordaran els professionals. Ja que, en alguns casos serà necessària una "ventilació mecànica no invasiva" (VMNI) per ajudar als malalts a mantenir una bona respiració.

Els principals problemes que comporta la debilitat de la musculatura respiratòria són els següents:

INCAPACITAT PER PROTEGIR LA VIA AÈRIA

Les alteracions en la deglució, pas dels aliments des de la boca fins a l'estómac, que ja s'ha descrit en l'apartat de "Nutrició", pot provocar la presència d'aliments a la via aèria, i

desencadenar una infecció respiratòria. Aquest fenomen es coneix amb el nom de “broncoaspiració”.

INCAPACITAT PER PRODUIR TOS EFECTIVA

Anomenem “tos efectiva” a la producció d'una tos que sigui capaç de mobilitzar les secrecions com la saliva i la mucositat i permet expectorar, és a dir, extreure del cos l'excés de saliva i mucositat.

En l'acte de tossir, hi participen molts músculs que han d'actuar de forma coordinada i amb molta força per tal d'aconseguir una tos efectiva. Per aquest motiu, en la majoria de casos existeix una incapacitat per produir-la que augmenta amb la progressió de la malaltia, donat que els músculs són cada cop més dèbils o bé s'han atrofiat. Concretament, la producció de tos efectiva consta de tres fases, que es mostren a la imatge: Fase de màxima inspiració (agafar aire), tancament de la glotis (la part més estreta de la laríngia i que es tanca durant la deglució per evitar l'entrada d'aliments a la via aèria i s'obre amb el pas de l'aire) i, finalment, l'acció coordinada dels músculs expiratoris (encarregats de permetre la sortida d'aire del cos).

Sovint, la incapacitat per expectorar s'associa a una sensació de dispnea, és a dir, sensació d'ofegament i incapacitat per respirar. O bé, es poden produir infeccions respiratòries a causa de l'acumulació de secrecions als pulmons.

Inicialment, és possible que els professionals li recomanin exercicis de fisioteràpia respiratòria. A més pot ser que l'instrueixi com fer maniobres de tos assistida. Per altra banda, amb el progrés de la malaltia molts professionals recomanen tenir un aspirador portàtil en cas que es produeixi un episodi de broncoaspiració. També és possible que li receptin nebulitzacions de medicació que anomenem broncodilatació en forma de nebulitzacions, és a dir medicaments que afavoreixin l'expansió de les estructures pulmonars i permetí més pas d'aire.

TÈCNiques QUE LI PODEN RECOMENAR

-Incentiu de volum: s'utilitza amb la finalitat que la persona faci inspiracions més llargues, lentes i profundes. L'exercici es realitza agafant aire per la boca suaument per tal de mantenir la boleta a dalt.

-Tècnica “air stacking”: consisteix en la insuflació d'aire mitjançant un ambú manual. Aquesta tècnica pretén mantenir una bona expansió pulmonar i aconseguir la producció de tos efectiva.

-Tècnica manual d'ajuda de la tos: es tracta d'una tècnica que s'utilitza quan la musculatura aspiratòria té una atrofia tal que no és capaç d'acabar d'expulsar l'aire i generar prou força per mobilitzar les secrecions. Consisteix en comprimir el tòrax i/o abdomen. Aquesta tècnica l'ha de realitzar un professional capacitat, normalment un fisioterapeuta, o bé una persona que hagi estat ben instruïda per aquest.

-Tos mecànica assistida: Es tracta d'un dispositiu que aplica una pressió positiva inspiratòria.

VENTILACIÓ MECÀNICA NO INVASIVA

Actualment, i després de molts estudis, hi ha el consens entre pneumòlegs i neuròlegs respecte al fet que l'assistència ventilatòria alleuja la dispnea, millora i permet el son i descans, millora la qualitat de vida i és capaç de prolongar la supervivència. Per altra banda, també s'ha demostrat que l'assistència de la tos o les tècniques i aparells més àmpliament coneguts com a "cough assistance", poden prevenir infeccions respiratòries i millorar el confort i la qualitat de vida de la persona.

Tanmateix, s'ha observat que el maneig de la simptomatologia respiratòria en les persones amb ELA és complex i s'ha d'abordar de manera multidisciplinària, ja que és difícil ajustar adequadament la ventilació mecànica no invasiva (VMNI) més adequada per a cada persona.

A més, s'ha vist que la família i, en especial el cuidador principal és molt important, ja que és en el dia a dia i en la utilització habitual al domicili quan es poden detectar els problemes, complicacions i necessitats de la persona. Una bona informació i formació als familiars, juntament amb una bona comunicació és essencial per l'ajustament i maneig correctes dels dispositius i tractaments.

CPAP

Es tracta d'un mètode de ventilació mecànica no invasiva (VMNI). En aquest cas l'aparell aplica una pressió positiva contínua sobre la via respiratòria de la persona, ja que l'objectiu de la CPAP és mantenir-la oberta.

L'aparell que li serà dispensat consta de tres parts: la mascareta; la bomba, que agafa aire de l'habitació i el pressuritz a la pressió necessària i preestablerta pel tècnic i; un tub que connecta ambdós dispositius, la mascareta i la bomba.

BPAP

És un altre mètode de VMNI que combina dos tipus de pressions que s'apliquen en moments diferents al llarg de la respiració. S'estableix una pressió positiva inspiratòria que ajuda a agafar l'aire i; una pressió positiva d'expiració que es tracta d'una pressió més baixa permetent extreure l'aire en l'expiració.

La BPAP consta de les mateixes parts que una CPAP: la mascareta, un tub que connecta la mascareta amb la bomba i la bomba d'aire que agafa aire de l'habitació i la pressuritza a la pressió necessària i preestablerta pel tècnic.

OXÍGEN

En alguns casos pot ser que la pressió de suport que s'ofereix amb la CPAP o la BPAP no sigui suficient i persisteixi una insuficiència respiratòria. En aquest punt, és possible que els professionals sanitaris li proposin la necessitat d'utilitzar oxigen, per tal d'assegurar els nivells d'oxigen en sang necessaris.

ASPECTES IMPORTANTS DE LA VMNI

La persona passa moltes hores amb la mascareta posada, conseqüentment, es poden produir lesions a la pell a causa de la pressió que suposa el dispositiu. Per tal d'evitar que es provoquin lesions conegudes com a úlceres per pressió o UPPs és recomanable tenir màscares de mides diferents i alternar-les per tal de canviar els punts de pressió. Existeixen les següents mascaretes: nasals, oro-nasals, olives nasals, pipeta bucal i facial.

BIBLIOGRAFIA

- Morelot C, Bruneteau G, Gonzalez J. NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The "when" and "how" of the matter. *Respirology (Paris)* [Internet]. 2019 [citat 21 abril 2019]; ; 1-10.
Disponible a: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/resp.13525>
- cpap.org.es. Funcionamiento de la CPAP. CPAP (Madrid) [Internet]. 2017 [citat 21 abril 2019].
Disponible a: <http://cpap.org.es/funcionamiento>
- cpap.org.es. CPAP o BPAP. CPAP (Madrid) [Internet]. 2017 [citat 21 abril 2019]. Disponible a :
<http://cpap.org.es/o-bipap>
- Junta de Andalucía. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotròfica. Consejería de salud (Sevilla) [Internet]. 2017[citat 21 abril 2019]; 1-

151. Disponible a:

https://www.juntadeandalucia.es/export/drupaljda/salud_5af19569c8776_guia_ela.pdf

- COMUNICACIÓ

La incapacitat per comunicar-se és un altre dels símptomes que més angoixen tant a l'afectat com a la família. La incapacitat per expressar els seus sentiments i voluntats, que sobretot en les fases finals i de final de vida, és una de les grans preocupacions que manifesten els malalts amb ELA. Els problemes en la parla suposen una gran limitació, que pot provocar una reducció de la vida social i/o aïllament.

Les dificultats en la comunicació es presenten en el 80% dels pacients amb ELA i són causades per la debilitat de la musculatura orofacial, l'atròfia de la llengua i els llavis i l'espasticitat, les dificultats en la respiració, entre altres. A més, en alguns casos, les dificultats per parlar porten a la persona a sentir una gran fatiga amb cada frase.

Els signes que s'observen són la presència d'una parla dificultosa, forçada, lenta, amb dificultat per articular les paraules i afinar. La veu se sent estrangulada, amb una tonalitat més greu i fluixa. Les manifestacions que s'han descrit disposen de mots tècnics que poden ser utilitzats pels professionals que tractin el seu familiar, aquests són:

-HIPOFONIA, Causada per la insuficiència respiratòria. Parlem d'hipofonia per referir-nos a la parla amb un volum molt baix, quasi xiuxieujant.

-DISÀRTRIA, a causa de la debilitat i atròfia dels músculs de la cara, existeix una incapacitat per articular les paraules. A més també fa referència al canvi de timbre, amb una veu més inestable, aspre i una parla alentida.

És possible que li recomanin l'ajuda d'un logopeda, amb l'objectiu d'ajudar a la persona a aprendre tècniques per articular les paraules, projectar la veu, entre altres per tal de millorar la comunicació de la persona. Per aconseguir els objectius anomenats, utilitzen mètodes com la millora de la postura, el control del patró respiratori, exercicis per articular, exercicis per millorar la ressonància i el volum, el ritme de la parla, entre altres.

Cal dir, que existeixen dispositius, programes i aplicacions tant tecnològiques com materials que ajuden a les persones a comunicar des de les activitats més habituals, sentiments, fins a frases elaborades. Trobaràs informació a l'apartat de material de suport.

- **COGNICIÓ:**

L'ELA es tracta d'una malaltia en què, tan sols el 10% aproximadament de persones afectades manifesten signes de demència fronto-temporal i, per tant, en tot moment i, fins i tot en les fases més avançades de la malaltia, són conscients de les pèrdues i limitacions que van progressant. Així doncs, això provoca un alt grau d'ansietat i angonya tant als malalts com als cuidadors principals. Aquestes dades explicarien el perquè del fet que, diversos estudis manifestin que el 50% de les persones amb ELA presenten símptomes cognitius i conductuals, tals com labilitat emocional, depressió, dificultats en la memòria, entre altres.

LABILITAT EMOCIONAL:

Parlem de labilitat emocional per referir-nos a canvis ràpids i bruscos de l'estat emocional i respostes desproporcionades, com podria ser: el plor fàcil, riure inapropiat, entre altres.

DEPRESSIÓ:

Tal com ja s'ha comentat en la introducció de l'apartat, el caràcter progressiu i neurodegeneratiu de la malaltia, juntament amb el pronòstic desfavorable, predisposa a les persones amb ELA a patir símptomes depressius al llarg de totes les etapes de la malaltia. Tanmateix, els símptomes depressius són més freqüents en les etapes inicials de la malaltia. La relació que s'estableix entre el personal sanitari i el malalt té molta rellevància, així com la manera de comunicar el diagnòstic i dosificar la informació.

- **CUIDADOR**

El cuidador principal és una figura clau en la cura de les persones amb ELA, ja que sense tenir formació específica sanitària, s'avoca en la cura del seu familiar, ajudant-lo, assistint-lo o suplantant les tasques de la vida diària. Les tasques de ser cuidador principal són moltes i molt variades i sempre suposen un grau elevat d'implicació emocional.

Les necessitats creixents dels malalts amb ELA, fa que sovint el cuidador es vagi deixant i prescindint de cuidar-se a ell mateix. Però cal saber, que aquest fet va en decrement de la seva pròpia salut física i psíquica i pot arribar a desencadenar malalties al cuidador.

Per aquest motiu és important destacar la gran tasca que fan els cuidadors però també les necessitats que sovint no manifesten però que necessiten ser satisfetes.

CUIDA'T:

-L'ALIMENTACIÓ (variada, equilibrada, adequada i a l'hora que correspon, fent 5 àpats al dia)

-L'EXERCICI FÍSIC (30 minuts al dia com a mínim, a l'aire lliure i en companyia)

-EL SON, DESCANS I RELAXACIÓ (7 hores al dia de son, assegura't d'asseure't i parar durant uns minuts no només pels àpats sinó també al llarg del matí i de la tarda, pren-te uns minuts per relaxar-te i fer front a un nou dia).

-ESBARJO (Dedica uns minuts al dia o a la setmana per fer allò que més t'agrada, la música, la lectura, l'art, quedar amb amics, etc.)

BUSCA AJUDA

Hi ha moments en què pots sentir-te sol, abomat o aclaparat per la situació i les necessitats creixents del teu familiar. Quan passi això, recorda que hi ha molta gent que es troba en la mateixa situació que tu i hi ha associacions i entitats que poden ajudar-te en les tasques del cuidar, a resoldre els teus dubtes i oferir-te un entorn on manifestar els teus propis sentiments i pensaments. Pots trobar webs i associacions útils en l'apartat de "Webs i associacions".

Per altra banda, existeixen grups multidisciplinaris que a més d'atendre el malalt amb ELA també estan disposats a atendre els dubtes dels cuidadors i a tenir cura del cuidador principal. Pots contactar amb el seu metge o infermera quan ho necessitis.

- MATERIAL DE SUPORT

EAT-10

1-El meu problema per empassar m'ha portat a perdre pes:	2-El meu problema per empassar interfereix amb la meva capacitat per menjar fora de casa:
0= cap problema	0= cap problema
1	1
2	2
3	3
4=és un problema seriós	4=és un problema seriós

3-Empassar líquids em suposa un esforç extra:	4-Empassar sòlids em suposa un esforç extra:
0= cap problema	0= cap problema
1	1
2	2
3	3
4=és un problema seriós	4=és un problema seriós

5-Empassar pastilles em suposa un esforç extra:	6-Empassar és dolorós:
0= cap problema	0= cap problema
1	1
2	2
3	3
4=és un problema seriós	4=és un problema seriós

7-El plaer de menjar es veu afectat pel meu problema per empassar:	8-Quan empasso, el menjar s'enganxa a la meva gola:
0= cap problema	0= cap problema
1	1
2	2
3	3
4=és un problema seriós	4=és un problema seriós

9-Tosso quan menjo:	10-Empassar és estressant:
0= cap problema	0= cap problema
1	1
2	2
3	3
4=és un problema seriós	4=és un problema seriós

Si obté una puntuació major a 3, és possible que tingui un problema en la deglució, és altament recomanable que consulti al seu metge.

AJUDA EN L'ALIMENTACIÓ

Existeixen diferents nivells de disfàgia de líquids i, per aquest motiu, es diferencia la consistència recomanada en cada cas. L'adaptació de la consistència dels aliments és altament important, ja que pot evitar complicacions potencials com broncoaspiracions i la conseqüent infecció, la desnutrició i la deshidratació. Existeix la consistència tipus nèctar, mel, púding o fàcil masticació. A continuació s'expliquen cada una de les consistències:

-TIPUS NÈCTAR:

Es tracta d'una consistència gairebé líquida, semblant a la textura d'un suc de préssec. Les característiques principals són que es pot beure fàcilment amb una palleta o directament de la tassa i en tombar-ho forma un fil fi però lleugerament més gruixut que la forma líquida. En el cas dels líquids, és recomanable espesseeir-los mitjançant espesseeïdors comercials. Per altra banda, els aliments com els purés o cremes de verdura hauran de ser diluïdes per tal de tenir una consistència tipus nèctar. El més important però, és que els aliments no continguin trossos, fils, grumolls, pells o granes i evitar les textures mixtes, ja que poden ser la causa d'engargussaments i broncoaspiracions.

Els aliments que es poden donar de forma segura són, per exemple: Llet amb cereals en pols, iogurt líquid, suc de préssec, batut de fruites ben triturat, crema de carbassó o carbassa, etc.

-TIPUS MEL:

Igual que en la textura nèctar, cal triturar els aliments fins a aconseguir una consistència homogènia i assegurar-se que no queda cap grumoll o part més dura.

La viscositat tipus mel és aquella que no pot veure's amb una palla però sí que es pot prendre amb una cullera o tassa i al fer caure l'aliment, aquest cau formant gotes espesses, però fines i poc uniformes.

Alguns aliments amb aquesta textura són: La compota de poma o poma al forn, sèmola, llet amb galetes tot triturat formant una consistència homogènia, puré lleugerament diluït, etc.

-TIPUS PÚDING:

Per la preparació dels aliments amb una textura tipus púding, serà igualment important formar una pasta homogènia i utilitzar, en els aliments més líquids, espesseeïdors comercials per aconseguir la consistència més sòlida del púding.

Aquesta textura es caracteritza per: La impossibilitat de poder-se beure a no ser que s'utilitzi una cullera, quan es fa caure forma blocs espessos i, si s'agafa amb una cullera, manté la seva forma.

En aquest cas qualsevol aliment és segur si s'utilitza la quantitat necessària d'espesseeïdor, cereals dextrinatats o bé es cuinen purés i cremes molt espesses i consistents.

-FÀCIL MASTICACIÓ:

Es tracta d'oferir aliments tous, cuinats al vapor perquè siguin més fàcils de mastegar, acompanyats d'alguna salsa per ajudar a fer que tinguin una consistència més tova, aliments que no s'hagin de mastegar, entre altres.

SUPLEMENTS ALIMENTARIS:

En alguns casos es recomana la ingesta de suplementes proteics o vitamínics, ja que la disfàgia i la fatiga poden fer que la persona no mengi prou proteïnes o vitamines. Aquests suplementes no estan estrictament inventats per substituir els àpats sinó com a una ajuda, un suplement que es pren a més a més d'una dieta sana, variada i equilibrada.

ESPESEÏDORS, GELATINES, CEREALS EN POLS O DEXTRINATS

-ESPESEÏDORS

Els espesseïdors naturals que són de gran utilitat per fer àpats per persones amb disfàgia: productes d'ús diari com la farina, la patata, l'arròs, el pa, entre altres tenen la propietat d'absorbir l'aigua i, per tant espesseir-la quan es cuinen bullits.

Per altra banda, però, existeixen espesseïdors comercials que s'elaboren a partir de midons i que són de gran utilitat per la ingesta hídrica entre els àpats. Al mercat hi ha diverses marques, la majoria amb les mateixes propietats. Es poden comprar a les farmàcies i parafarmàcies.

-GELATINES

Les persones que tenen disfàgia als líquids tenen un alt risc de deshidratació, atès que sovint no es coneixen els mètodes que es poden utilitzar per donar una textura més sòlida als líquids. A més, hi ha usuaris que manifesten el mal gust dels espesseïdors.

Per aquest motiu és important conèixer totes les alternatives que existeixen per adaptar la textura i així evitar la deshidratació i desnutrició.

Una alternativa molt utilitzada és l'ús de la gelatina, ja que es pot comprar als supermercats o bé adaptar el grau de consistència a la mateixa llar, utilitzant diferents proporcions d'aigua o suc de fruita.

-CEREALS EN POLS I PRODUCTES DEXTRINATS

Es poden utilitzar preparats de cereals en pols per espesseir l'aigua o la llet i afegir un valor energètic a aquests aliments. Es poden trobar de manera comercial en farmàcies i parafarmàcies.

Tanmateix, també existeixen el que s'anomenen aliments dextrinats. Aquests són aliments que han sigut modificats per tal que es digereixin amb més facilitat i adquireixin textures més suaus i fàcilment adaptables a les característiques de consistència que necessita cada persona. Pots trobar productes dextrinats en farmàcies i parafarmàcies.

El seu metge, infermera o dietista li recomanarà els mètodes més adients.

REFERÈNCIES:

-Belafsky et al. Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10). *Annals of Otolaryngology & Laryngology*. 2008; 117 (12):919-24.

-Burgos R, et al. Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 para despistaje de la disfagia. Congreso Nacional SENPE 2011.

-Disfagia-nutricion.es: Disfagia [Internet]. Barcelona: NUTRICA; 2019 [consultat 15 d'abril del 2019]. Disponible a: <http://www.disfagia-nutricion.es/>

- MOBILITAT

CADIRES DE RODES:

TIPUS:

Cal saber que el tipus de cadira s'ha d'adaptar a les necessitats de cada persona: la utilitat que li donarà, el pes de la persona i les afectacions físiques que presenta. Els professionals els ajudaran a triar la millor opció, però de manera bàsica podem dir que existeixen dos grans grups de cadires de rodes:

-Plegables: lleugeres, fàcils de traslladar i guarda, indicades en l'ELA si es disposa d'un cuidador que pugui manejar la cadira.

-Elèctriques: són cadires més pesades. Tot i així, la persona disposa de més independència en els desplaçaments, donat que en les persones afectades amb ELA experimenten una debilitat i atròfia muscular i els pot ser complicat autopropulsar-se amb una cadira plegable.

ACCESSORIS:

Al marcat hi ha molts accessoris amb funcions molt diverses, tanmateix, tal com ja s'ha dit cal analitzar quines necessitats té la persona. Aquest fet permetrà prescindir d'aplicacions innecessàries i detectar aquelles que són més importants i útils d'acord amb la

simptomatologia que presenta la persona en cada moment. Dues de les aplicacions més utilitzades són:

-El recolza cap: No sempre és necessari, però en alguns tipus d'ELA es veuen afectats els músculs que subjecten el coll. Aquest accessori pot ajudar a mantenir una estabilitat i una alineació correcta del cap i tronc.

-Coixí abductor: Consisteix en un coixinet petit que es col·loca entre ambdues cames i que sovint va incorporat al coixí del seient. En els casos de les persones amb ELA aquest dispositiu pot ser d'utilitat per tal de mantenir el cos ben alineat i evitar posicions que poden ser perjudicials per a la salut de la persona.

ASPECTES IMPORTANTS:

Segons les guies, articles i informació de l'Institut Guttman, s'han identificat aspectes importants respecte a la utilització de les cadires de rodes. Aquests fan referència a:

-Assegurar una posició correcta del cos en la mesura del possible, és a dir, espatlles alineades i simètriques, pelvis alineada, cames paral·leles, genolls a la mateixa alçada, peus ben recolzats, pelvis al mig i mantenint el mateix espai en ambdós costats.

-Fer una bona prevenció d'úlceres per pressió, fent canvis posturals, hidratant bé la pell amb crema o olis, entre altres mesures.

TRANSICIONS:

Depenent de les capacitats físiques de la persona, les ajudes seran majors o menors i el risc de lesions en el cuidador pot ser més baix o més alt. En el cas de l'Esclerosi Lateral Amiotròfica, en tractar-se d'una malaltia neurodegenerativa, les necessitats seran d'ajuda al principi però van augmentant a mesura que passa el temps. Per tal d'evitar lesions tant en la persona amb ELA com en el cuidador és important mantenir postures correctes durant les transferències i mobilitzacions:

LLIT-CADIRA:

1-Acostem la cadira de rodes al llit, traiem els pedals i un dels reposabraços. I ens assegurem que la cadira estigui ben frenada.

2-Col·loquem una mà sota els omòplats de la persona i tirem el tronc cap a nosaltres per tal que estigui gairebé a la bora del llit, seguidament col·loquem una mà sota la pelvis per realitzar

el mateix moviment i, finalment recol·loquem les cames perquè, també estiguin més a prop de la bora del llit.

3-Un cop assegurada la persona al llit, li preguntem si s'ha marejat i li donem uns segons. A continuació li indiquem que ens envolti les espatlles amb els seus braços, mentre nosaltres li envoltam la cintura amb els nostres.

4- Amb aquesta posició, ens assegurem de tenir l'esquena recta, les cames flexionades i separades i la que està més allunyada de la cadira entre les cames de la persona que hem de mobilitzar, mentre que l'altra cama bloqueja la de la persona.

5-Seguidament, aixequem, rotem sobre nosaltres i col·loquem la persona a la cadira de rodes.

6-Per finalitzar, verifiquem si la persona ha quedat ben col·locada, alineada i còmode.

CADIRA-LLIT:

En aquest cas, la maniobra és la mateixa que s'ha explicat però en sentit invers.

1-Col·loquem la cadira de rodes prop del llit, amb els pedals i el reposabraços més proper al llit trets. Molt important, ens assegurem que la cadira estigui ben frenada.

2-Fem que la persona ens envolti les espatlla amb els braços, mentre nosaltres abracem la seva cintura.

3-Col·loquem l'esquena recta, les cames flexionades amb la cama més allunyada al llit enmig de les cames de la persona i la que està més a prop bloquejant la cama de la persona més propera al llit.

4-A continuació fem un moviment fent força cap amunt i rotant sobre nosaltres mateixos, fins a assegurar la persona al llit.

- PREVENCIÓ D'ÚLCERES PER PRESSIÓ

QUÈ ÉS UNA ÚLCERA PER PRESSIÓ O UPP?

Una úlcera per pressió (UPP) es pot definir com a una lesió a la pell i als teixits que ha sigut causada per una pressió de qualsevol magnitud ha estat mantinguda a la mateixa zona durant un període de temps determinat. Normalment es produeixen en zones de protuberàncies òssies o zones que tendeixen a suportar més pes. L'aparició d'aquest tipus de lesions s'explica

perquè la pressió continua de la zona provoca una mala irrigació de la zona, de manera que els teixits no reben prou oxigen i nutrients a través de la sang i, per aquest motiu, es degeneren.

Les úlceres poden aparèixer per diverses causes: per una pressió mantinguda durant un temps sobre una mateixa superfície; a causa de la fricció contínua i mantinguda amb una superfície o amb la roba o bé; per la força de cisallament que apareix, per exemple, sobre l'esquena i el sacre de la persona si el capçal està inclinat més de 30°.

En les persones que pateixen Esclerosi Lateral Amiotròfica, hi ha un alt risc de desenvolupar una úlcera per pressió, ja que la debilitat i atròfia muscular fan que la persona cada vegada es vagi mobilitzant menys i, per tant, tendeixi a recolzar més temps certes zones del cos.

PREVENCIÓ D'UPPs:

- Per tenir un bon control de l'estat de la pell, pot fixar-se en l'estat de la pell un cop al dia. Pot aprofitar la higiene del matí o de la nit per a observar detingudament possibles indicis com envermelliments en la pell.
- Mantingui la pell neta i completament seca. Asseguris que tots els plecs que forma la pell estan eixuts i sense humitat.
- Eviti les friccions. En eixugar la persona després de la dutxa, no friccionis amb la tovallola la pell, sinó realitzi petits tocs per deixar la pell seca.
- Hidrati la pell amb crema hidratant o olis de farmàcia.
- Faci canvis posturals, és a dir, incentivi o ajudi a la persona a canviar de posició almenys cada dues hores. Per exemple, si es troba estirat sobre l'esquena, giri'l cap a la dreta, després cap a l'esquerra, etc.
- Intenti que la persona mantingui una dieta variada i equilibrada, ja que amb la desnutrició augmenta el risc de patir UPPs.
- Observar quines zones estan sotmeses a més pressió i de manera contínua i intenti alliberar-les de la pressió o fricció. Normalment, els talons, el sacre o l'occipital (part de darrere del cap), són les zones on apareixen més lesions.

REFERÈNCIES:

- Siidon.guttman.com: Cadira de rodes [Internet]. Badalona: Institut Guttman; 2018 [citad 18 abril 2019]. Disponible a: <https://siidon.guttman.com/ca/tags-siidon/silla-ruedas>

- Bastida N, Crespo R, González J, Montoro MJ, Vedia C. Meneig de les úlceres per pressió [Internet]. Barcelona: Institut Català de la Salut. 2017 [citad 18 abril 2019]. Disponible a: http://ics.gencat.cat/web/.content/documents/assistencia/gpc/gpc_ulceres_extremitats_inferiors.pdf
- Avilés MJ, et al. Guía de práctica clínica para el cuidado de personas con úlceras por presión o riesgo de padecerlas [Internet]. València: Generalitat Valenciana. 2012 [citad 18 abril 2019]. Disponible a: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_520_Ulceras_por_presion_compl.pdf
- Barón M, et al. Guía para la prevención y manejo de las UPP y heridas crónicas [Internet]. Madrid: Instituto Nacional de Gestión Sanitaria. 2015 [citad 18 abril 2019]. Disponible a: www.ingesa.mscbs.gob.es/estadEstudios/documPublica/internet/pdf/Guia_Prevenccion_UPP.pdf

-WEBS I ASSOCIACIONS

AULA ELA

Es tracta d'una pàgina web desenvolupada per l'hospital de Bellvitge. S'hi pot trobar informació sobre l'ELA i sobre les "Aules de Pacients" que organitzen.

FUNDACIÓ MIQUEL VALLS

És una fundació privada sense ànim de lucre que treballa per a millorar la qualitat de vida de les persones amb ELA i incentiva la recerca en aquesta malaltia.

ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ELA

Consisteix en una associació sense ànim de lucre que té per objectius oferir serveis, facilitar informació i sensibilitzar la societat sobre l'ELA.

PLATAFORMA AFECTADOS DE ELA

És una plataforma que té com a objectiu donar a conèixer la malaltia per tal de progressar en les investigacions.

FUNDACIÓN LUZÓN

Es tracta d'una fundació impulsada per Francisco Luzón, que pretén donar a conèixer l'ELA i impulsar projectes de recerca.

- NOTÍCIES

Quando la ELA no frena los sueños

En aquesta notícia s'explica el projecte de Dabiz Riaño, anomenat "7 lagos, 7 vidas". El documental té com a objectius donar a conèixer les persones que pateixen ELA i animar a les persones a realitzar els seus somnis.

Vida y muerte dignas

Francisco Luzón, fundador de la Fundació Luzón, escriu sobre la necessitat d'un canvi en les polítiques de l'Estat perquè, aquest vetlli per la vida digna de les persones malaltes però també per una legislació que empari la decisió de posar fi dignament a la seva vida si la persona així ho desitja.

Tractament contra l'ELA

En la notícia, del 2017, s'anuncia l'inici d'un estudi amb un tractament combinat de tres medicaments que, segons les hipòtesis, alentirien el procés de la malaltia.

El cant a la vida

La notícia mostra el testimoni de dues persones amb ELA que lluiten dia a dia per donar visibilitat a la malaltia i als drets a l'assistència sanitària, a la vida i a la mort dignes.