



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

Enfermería y el paciente con ELA: revisión
bibliográfica.

Autora:

Noelia Luis Povo

Directora:

M^a Luisa Pueyo Til

2020/2021

Escuela de Enfermería de Huesca

“La vida comienza donde el miedo termina”

Osho

ÍNDICE

RESUMEN	3
ABSTRACT	4
1. INTRODUCCIÓN	5
1.1 Epidemiología	7
1.2 Clasificación	7
1.3 Etiología	8
1.4 Signos y síntomas.....	9
1.5 Diagnóstico.....	10
1.6 Tratamiento	10
1.7 Tratamiento no farmacológico	11
1.8 Justificación.....	11
2.0 OBJETIVO	11
Objetivo general:.....	11
Objetivos específicos:	11
3.0 METODOLOGÍA	12
3.1 Perfil de búsqueda	12
3.2 Criterios de inclusión y exclusión	13
4.0 DESARROLLO	15
4.1 Identificar novedades en el tratamiento.....	16
4.2 Valorar el papel de enfermería en este tipo de pacientes	17
4.3 Estudiar el cuidado bioético en este tipo de pacientes.....	18
5.0 CONCLUSIONES	20
6.0 Bibliografía	21
ANEXOS	27
ANEXO I. Tabla 1 signos y síntomas esclerosis lateral amiotrófica	28
ANEXO II. Tabla 2 Formas clínicas.....	29
ANEXO III. Tabla 3 Criterio de El Escorial	30
ANEXO IV. Tabla 4 Criterios diagnósticos Arlie.....	31
ANEXO V. Riluzol	32
ANEXO VI. Tabla 6 Fuentes empleadas en la revisión bibliográfica	33
ANEXO VII. DIAGRAMA DE FLUJO.....	39

RESUMEN

Introducción: La esclerosis lateral Amiotrófica (ELA) es la tercera enfermedad neurodegenerativa en con más incidencia. Esta enfermedad conduce a una degeneración progresiva de las motoneuronas que acaba produciendo un alto grado de atrofia muscular. Los principales signos y síntomas que muestra son debilidad muscular, espasticidad y afectación respiratoria entre otros. Por todo ello, los cuidados en enfermería son de gran importancia para mejorar la calidad de vida del paciente y familia.

Objetivo: El principal objetivo es la realización de una revisión bibliográfica para analizar el papel de la enfermería en la ELA, atendiendo al tratamiento y cuidados paliativos de los pacientes que la padecen.

Metodología: Durante los meses de diciembre a febrero se ha realizado una revisión bibliográfica en diferentes bases de datos en busca de documentos científicos y la consulta de diferentes guías especializadas y libros que abordan el tema de manera específica. El operador booleano utilizado ha sido "AND" y los diferentes descriptores empleados: esclerosis lateral amiotrófica, tratamiento, cuidados paliativos, bioética, enfermería.

Desarrollo: Los pacientes con ELA abordan necesidades específicas en cada una de sus etapas. El rol de enfermería juega un papel muy importante en este proceso tanto para el paciente como para la familia ya que el vínculo que se forma junto con el equipo multidisciplinar interactúa durante el curso de la enfermedad y son clave para brindar una atención eficaz.

A día de hoy Riluzol es el tratamiento que alarga la vida de estas personas, y durante este proceso es imprescindible llevar unos cuidados paliativos.

Conclusiones: la ELA es una enfermedad neurodegenerativa invalidante. El paciente precisa de unos cuidados específicos en cada una de sus etapas mediante el apoyo de un equipo multidisciplinar. El papel de enfermería desempeña una labor fundamental llevando a cabo los cuidados paliativos en base de los principios éticos.

PALABRAS CLAVE

Esclerosis lateral amiotrófica, tratamiento, cuidados paliativos, bioética, enfermería.

ABSTRACT

Introduction: ALS constitutes today an important health problem, being considered the third neurodegenerative disease in incidence. This disease leads to a progressive degeneration of the motor neurons that ends up producing a high degree of muscle atrophy, where the main signs and symptoms it shows are muscle weakness, spasticity, respiratory involvement, etc. For all these reasons, nursing care is of great importance, being its clinical diagnosis.

Objective: of the present review was to carry out a bibliographic review to analyze the role of nursing in ALS, taking into account the treatment and palliative care of patients who suffer from it.

Methodology: A bibliographic review of scientific articles published in different databases / search engines is carried out in addition to consulting different specialized guides and books such as "Nursing thought".

Development: Nursing work in caring for patients with Amyotrophic lateral sclerosis, current and new treatments, as well as palliative care, taking into account bioethical considerations in this process.

Conclusions: ELA is considered a degenerative and disabling disease that can lead to the death of the patient, where the role of nursing is fundamental, among its functions related to ALS, is to provide this palliative care, as well as to interact with the patient. rest of the multidisciplinary team.

KEY WORDS

Amyotrophic lateral sclerosis, treatment, palliative care, bioethics, nursing.

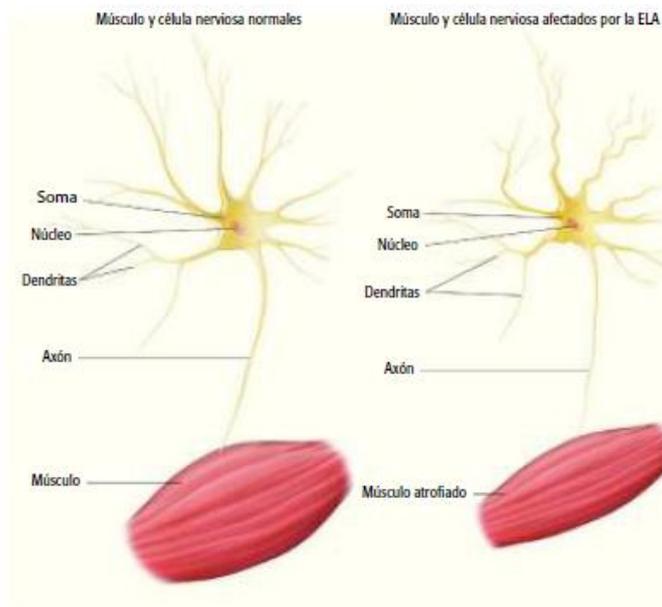
1. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) fue descrita por primera vez por el anatomista Charles Bell en su trabajo "*The nervous system of the human body*" en 1830. En él mostró como las funciones sensitivas y motoras eran sistemas independientes, exponiendo el caso clínico de un paciente que presentó progresivamente debilidad, disfagia (dificultad para tragar), disartria (dificultad para hablar por incompetencia de los músculos involucrados en el habla) y fasciculaciones (pequeñas contracciones musculares involuntarias), quedando totalmente cuadripléjica pero sin afectación de la parte sensitiva, intelectual y de la memoria¹.

En 1874 Jean-Martin Charcot, médico, psiquiatra y neurólogo francés pionero de la neurociencia, descubrió y publicó la historia natural de la ELA como el resultado de una enfermedad incapacitante ². Se caracteriza por un trastorno con síntomas diversos a causa de una lesión de las neuronas involucradas en el control muscular en el sistema nervioso central (SNC), ocasionando la muerte de las neuronas motoras (células nerviosas que van desde el cerebro y la médula espinal hasta los músculos para que se produzca la contracción muscular) del córtex (*motoneuronas superiores*), troncoencéfalo y médula espinal (*motoneuronas inferiores*). Estas lesiones progresivas de las neuromotoras inducen a una debilidad de los músculos voluntarios provocando su fallo que finalmente acaba con una parálisis bulbar que lleva a la muerte del paciente a causa de un fallo en los músculos implicados en la respiración ³. Los pacientes son conscientes hasta el último momento de lo que está pasando ya que mantienen inalterado los sentidos, la inteligencia y la musculatura de los ojos ^{4, 5}.

Tras la muerte de estas células, el cerebro pierde la capacidad de iniciar y controlar los movimientos de estos músculos, que empiezan a atrofiarse (Figura 1)⁵.

Figura 1. Comparativa entre célula normal y célula afectada por ELA⁵



FUENTE: Esclerosis lateral Amiotrófica: qué necesitan saber las enfermeras. España. [Internet] 2016. [Consultado el 11 de septiembre de 2021] Disponible en:

<https://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S0212538216300498&r=20>

La ELA constituye un importante problema de salud tanto a nivel socioeconómico como a nivel emocional por la gravedad y el sufrimiento para el paciente y su familia. A día de hoy, no existe tratamiento que cure esta enfermedad, solo el Riluzol ha demostrado poder prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de estas personas⁶.

En el año 2002 se creó la Fundación Española para el Fomento de la investigación de la esclerosis lateral amiotrófica (FUNDELA) con el objetivo de crear líneas de investigación tanto nacional como internacional sobre estudios científicos de la ELA en sus diferentes campos y actividades apoyadas por profesionales sanitarios.

En Aragón contamos con la fundación de ARAELA (Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica) que dan apoyo psicológico, facilitan información y acompañan en el proceso a los pacientes y familiares afectados por la enfermedad ⁷.

1.1 Epidemiología

La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa por su incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. Actualmente, su incidencia mundial es de 1-5 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y año, por lo que se considera una enfermedad rara dado el bajo número de afectados^{9, 10, 13}.

En el año 2020 la *incidencia* en España fue de 1/ 50.000 habitantes/año y su *prevalencia* oscila en una media de 1/20.000 habitantes/año⁸.

Afecta a cualquier persona independientemente de su origen socioeconómico, étnico y racial.

La ELA es más frecuente en la edad media, de comienzo oscila entre los 56 -60 años, siendo menos frecuente en menores de 40 años o una vez superados los 80 años. La esperanza de vida desde el comienzo de los síntomas en pacientes con ELA es de 3 años, aunque existen un 20% que llega a sobrevivir más de 5 años o más. Por su parte, *la ELA familiar* representa el 5-10% de los casos, suelen tener un comienzo mucho más temprano (edad media 45 años) y una supervivencia más corta ^{6, 7, 8, 9, 10, 11}.

1.2 Clasificación

- **ELA esporádica** (ELAs): representa el 90-95% de los casos. Es causada por la alteración de genes asociados al sistema ubiquitinaproteasoma, toxicidad oxidativa, transcripción y diferenciación neuronal e inflamación. Riesgo 1:600-800^{12, 15}.
- **ELA familiar** (ELAf): se subdivide en edad adulta y juveniles. Representa el 5-10% de todos los casos y está relacionada con mutaciones cromosómicas. De inicio más temprano y prevalencia en varones, suelen tener una supervivencia más corta (1.5 años de media). Riesgo 1:10.000^{12, 13, 14, 15}.

1.3 Etiología

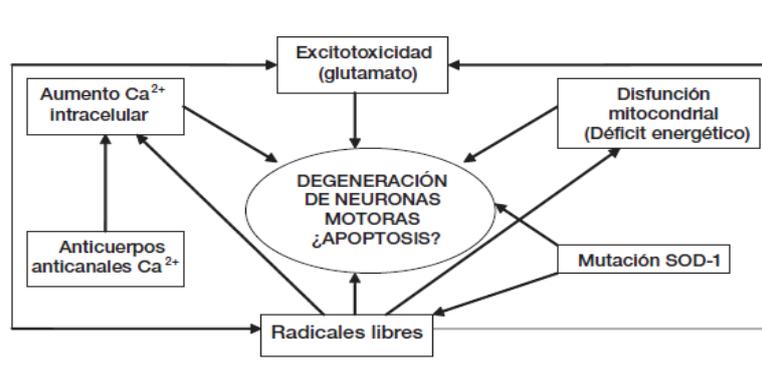
A día de hoy se desconoce la etiología de esta enfermedad, aunque existen mutaciones genéticas que guardan relación con la aparición de la enfermedad ^{17, 18}.

El primer gen identificado es el que codifica la superóxido dismutasa 1 (SOD1), causante del 20% de las formas familiares ¹⁹.

El más común en nuestra población en la ELA familiar corresponde a la expansión patológica de un hexanucleótido (GGGGGCC) en el cromosoma 9 relacionado con otras patologías como la demencia frontotemporal, Parkinson y síndrome Huntington disease-like (HDL) ^{12, 20, 21}.

Asimismo existen mecanismos patogénicos relacionados con la muerte neuronal como *el estrés oxidativo, la toxicidad por glutamato, alteración en el transporte axonal, alteraciones en la función mitocondrial y presencia de determinadas proteínas*^{12, 22, 23} y determinados factores de riesgo como antecedentes traumáticos, actividad física-deporte, antecedentes de electrocución y exposición a determinados agentes químicos utilizados en la agricultura^{11,12,20, 21, 22}. La principal hipótesis que se baraja en esta enfermedad es que los mecanismos que pueden llevar a la degeneración neuronal son una *combinación de factores genéticos y ambientales* como la presencia de radicales libres y la disfunción mitocondrial entre otros como en la foto mostrada en la figura 2 ¹⁴.

Figura 2. Hipótesis sobre la degeneración de la neurona motora¹⁴



FUENTE: Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. [Internet] 2009[Consultado el 11 de septiembre de 2021];(1):150.

Disponible en:

<https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicacion/es/docs/esclerosisLA.pdf>

1.4 Signos y síntomas

Las manifestaciones presentes en la ELA son a la afectación de la neurona motora superior, inferior y bulbar (Anexo I).

Los signos y síntomas que se presentan con mayor frecuencia son:

- **Debilidad muscular:** con predominio distal, y atrofia muscular temprana conocida como "mano de partida" en los músculos de la eminencia tenar con una conservación de la eminencia hipotenar, signo característico de la ELA y de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.
- **Espasticidad:** tanto en extremidades superiores como inferiores, su resultado es dificultad y torpeza para caminar.
- **Fasciculaciones y rampas:** son pequeñas contracciones involuntarias que se pueden observar como pequeños movimientos debajo de la piel o incluso en la lengua, esto nos indica que los primeros síntomas bulbares ya están presentes.
- **Afectación respiratoria:** es el motivo de consulta inicial en ausencia de síntomas bulbares y extremidades, conlleva un peor pronóstico y una supervivencia muy reducida. La disnea de esfuerzo no suele estar presente, en el caso de su existencia es debido a una marcada debilidad de la musculatura. Es muy importante la evaluación respiratoria incluso en pacientes asintomáticos.
- **Afectación en la región bulbar:** se manifiesta con la aparición de disartria y disfagia (tanto en la toma de sólidos como líquidos), que evoluciona a una incapacidad de comunicación verbal (anartria) y necesidad de nutrición mediante sonda nasogástrica que conlleva pérdida de peso y malnutrición. Con frecuencia a estos problemas bulbares se presentan sialorrea, labilidad emocional y bostezos frecuentes ²³.

Dependiendo del lugar afectado aparecerán diferentes formas clínicas (Anexo II).

1.5 Diagnóstico

El diagnóstico de la ELA es principalmente clínico, se basa en unas determinadas características clínicas, exclusión de diferentes patologías y pruebas complementarias (resonancia magnética cráneo-cervical, estudios neurofisiológicos estudios de líquido cefalorraquídeo).

En 1990 la Federación Mundial de Neurología confirmó el diagnóstico mediante los criterios de El Escorial (Madrid) (Anexo III), y en el año 2008 en el consejo de Awaji-Shima se cotejaron la neurofisiología y la clínica. Los criterios diagnósticos según El Escorial la clasifican como **definitiva, probable, posible y sospecha** dependiendo de los **signos y síntomas** de la motoneurona afectada (inferior, superior o ambas) y de su **localización** (bulbar, cervical, torácica y lumbar) según los criterios de Arlie (Anexo IV)²³.

1.6 Tratamiento

El único tratamiento farmacológico hasta la fecha de hoy es el **Riluzol**. Indicado para prolongar la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica hasta la instauración de la ventilación mecánica.

La seguridad y eficacia de éste fármaco ejerce un efecto que actúa sobre el glutamato (neurotransmisor excitador fundamental del SNC) actuando como inhibidor (ANEXO V).

Para el tratamiento de la espasticidad se utiliza **Baclofen**, fármaco con gran tolerancia y efectividad y, la **Tizanidina** para aquellos pacientes que no toleran bien el Baclofen. También se utiliza benzodiazepinas como el **Diazepam** para el tratamiento de la espasticidad, pero presentan efectos adversos como somnolencia, disminución de la secreción lagrimal y en personas diabéticas se pueden llegar a producir hipoglucemias.

Para calmar el entumecimiento muscular se utilizan el **Sulfato de quinina, Clonazepam y Baclofen**.

Para evitar que el paciente sufra Sialorrea (salivación excesiva), suele utilizarse la **Amitriptilina**, un antidepresivo tricíclico, que también es útil para otros posibles efectos de la enfermedad; en el caso de que el paciente sufra síntomas psiquiátricos, son útiles fármacos como: la **Amitriptilina, Sertralina, Paroxetina**, etc.; y para tratar el reflujo gástrico se puede utilizar el **Omeprazol, Pantoprazol, Ranitidina**, entre otros^{11, 24, 25}.

1.7 Tratamiento no farmacológico

La terapia ocupacional, terapia en el agua, fisioterapia, logopedas para mejorar la espasticidad, deglución, sialorrea, todas ellas ayudarán a la calidad de vida y en la autonomía del paciente.

Los cuidados paliativos forman parte del tratamiento, gracias a ellos mejoran la calidad de vida del paciente y de la familia. Por ello y la complejidad de síntomas y complicaciones es necesario de un equipo multidisciplinar para el cuidado de estos pacientes ²³.

1.8 Justificación

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad compleja multisistémica en el que enfermería juega un papel muy importante en cada una de sus etapas, es por ello por lo que he elegido este tema para poder conocer en profundidad el rol enfermero en cada etapa.

2.0 OBJETIVO

Objetivo general:

- ✓ Realizar una revisión bibliográfica sobre la esclerosis lateral amiotrófica y conocer el rol enfermero en pacientes con ELA.

Objetivos específicos:

- ✓ Conocer la enfermedad y cómo afecta al paciente.
- ✓ Identificar novedades en el tratamiento.
- ✓ Valorar el papel de enfermería en pacientes que padecen ELA.
- ✓ Estudiar el cuidado bioético en este tipo de pacientes.

3.0 METODOLOGÍA

3.1 Perfil de búsqueda

Se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica de la literatura científica realizando una lectura crítica de la información encontrada sobre la ELA y cómo afecta al paciente, novedades en el tratamiento, el papel de enfermería con este tipo de pacientes y los valores del cuidado bioético.

La realización de la búsqueda se ha llevado a cabo durante los meses de diciembre de 2020 hasta mayo de 2021 (Anexo VI y VII).

Las bases consultadas han sido:

- ✓ Pubmed.
- ✓ Medline.
- ✓ Dialnet.

Para llevar a cabo la búsqueda se han empleado descriptores o palabras clave empleando DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud): esclerosis lateral Amiotrófica, tratamiento, cuidados paliativos, bioética, enfermería.

Así como los MeSH (Medical Subject Heading): amyotrophic lateral sclerosis, treatment, palliative care, bioethics, nursing unidos entre sí mediante el Operador Booleano "AND", el cual permitió mostrar todos los resultados posibles en los que aparecían los términos introducidos.

Se han incluido bases de datos científicos y guías de práctica clínica publicados por diferentes sociedades y asociaciones de profesionales en ámbito nacional e internacional sobre el tema a tratar, así como documentos validados por la importancia de los mismos como: guía del Instituto de Migraciones y Servicios Sociales o el Instituto Nacional de Salud.

Además ha sido utilizado el libro "El pensamiento Enfermero", diversas revistas científicas y guías específicas de neurología y cuidado en el paciente con esclerosis lateral Amiotrófica.

Igualmente, páginas oficiales como Fundela han sido de gran utilidad para la realización de este trabajo.

3.2 Criterios de inclusión y exclusión

Tabla 5. Criterios de inclusión y exclusión.

INCLUSIÓN	EXCLUSIÓN
Publicados con 5 años de anterioridad.	Artículos publicados antes del año 2016.
Artículos accesibles a texto completo.	Artículos que requieren un acceso identificado o pago para poder revisar su contenido íntegro.
Artículos en idioma español, inglés o portugués.	Artículos en otros idiomas diferentes al español, inglés o portugués
Artículos que desarrollen las variables descritas.	Artículos que hablan de forma genérica sobre enfermedades neurodegenerativas sin hacer hincapié en la ELA.

Fuente: elaboración propia.

Tabla 6. Búsqueda bibliográfica.

BASES DE DATOS	PALABRAS CLAVES Y OPERADORES BOOLEANOS	ARTÍCULOS ENCONTRADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS
Pubmed	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND nursing care Amyotrophic	139	7
	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND palliative care	121	3
	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND treatment	30	6
	Nursing care AND bioethics	964	4
	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND etiology	20	10
Medline	Esclerosis lateral Amiotrófica AND tratamiento	9	1
Ciberindex	Amyotrophic Lateral Sclerosis AND diagnosis	17	3
Dialnet	Esclerosis lateral amiotrófica AND enfermería	10	1

Fuente: elaboración propia.

4.0 DESARROLLO

Se exponen los resultados de los artículos revisados, con la idea de presentar los principales hallazgos de una forma objetiva y exacta, con un enfoque interprofesional coordinado para abordar las necesidades de los pacientes con ELA representado en varios modelos de atención.

Estos comparten un enfoque centrado en el paciente y reconocen que los pacientes y sus familiares son partes interesadas clave en la atención y tienen roles activos en el proceso de toma de decisiones ^{26, 27, 28}.

Sin embargo, la atención multidimensional de la ELA es dinámica y tiene la capacidad de adaptarse a diferentes contextos sanitarios.

La atención multisectorial de la ELA puede ser proporcionada por organizaciones financiadas con fondos públicos o privados que brindan servicios de neurología, rehabilitación y cuidados paliativos en los sectores de atención primaria, secundaria y terciaria.

En muchos casos, los pacientes y las familias trabajan con médicos de diferentes equipos que forman su servicio transversal especializado en ELA más amplio: un equipo dentro de un equipo. Por ejemplo, los pacientes pueden interactuar con profesionales de la salud basados en neurología y cuidados paliativos que interactúan en puntos clave a lo largo de la trayectoria del paciente.

Se ha demostrado que el vínculo estrecho entre una clínica especializada en ELA y los servicios comunitarios y el sector voluntario (es decir, la asociación local de ELA) pueden brindar una atención eficaz a los pacientes con ELA. Además, existen beneficios potenciales de las enfermeras coordinadoras especializadas en una función de enlace, particularmente en las últimas etapas de la enfermedad ²⁶.

Por otro lado, se puede definir una planificación anticipada para una adecuada gestión de la ELA, como el proceso de comunicación sistemáticamente organizado y continuo para garantizar que los pacientes reciban una atención médica coherente con sus valores, objetivos y preferencias durante enfermedades graves y crónicas. Sin embargo, la planificación anticipada de la atención está infrutilizada tanto en enfermedades neurológicas como no neurológicas.

Esto puede resultar en un tratamiento insuficiente y excesivo y una mala calidad de vida y la muerte. La infrautilización parece deberse principalmente a conceptos erróneos y a la falta de familiaridad con los cuidados paliativos, incluido el concepto y el objetivo de esta planificación anticipada ²³.

4.1 Identificar novedades en el tratamiento

Las incorporaciones recientes al equipo multidisciplinario de atención de ELA van dirigidas al manejo del deterioro cognitivo y conductual en la enfermedad. En este contexto, los neuropsicólogos hacen una contribución importante a la atención de los pacientes con ELA y sus cuidadores ²⁶.

Se puede hacer mucho para mitigar la carga de enfermedad de los pacientes con ELA mediante el uso de intervenciones paliativas. La atención de los pacientes con ELA es compleja y hay evidencia que sugiere que la mejor manera de realizarla es mediante un equipo multidisciplinario dirigido por un especialista en ELA con formación neuromuscular ²⁷.

El trasplante de células madre es una estrategia atractiva para las enfermedades neurológicas y los primeros éxitos en modelos animales de enfermedad neurodegenerativa generaron optimismo sobre el restablecimiento de la función o el retraso de la degeneración en los seres humanos ²⁷.

La inmunoterapia está emergiendo como un enfoque terapéutico en enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por el depósito de proteínas agregadas y/o mal plegadas, incluida la ELA ²⁸.

Estudios recientes preclínicos han informado que la metilcobalamina protege las neuronas contra la neurotoxicidad del glutamato, promoviendo la regeneración nerviosa. La terapia con metilcobalamina en dosis ultra altas puede mejorar el pronóstico de los pacientes con ELA si se administra al comienzo del curso de la enfermedad. No obstante, los agentes terapéuticos que fracasaron en los ensayos clínicos anteriores podrían volver a analizarse para determinar su eficacia potencial en la ELA, teniendo en cuenta la

duración de la enfermedad al inicio de la terapia. Los criterios que permitan un diagnóstico más temprano y un cambio en la actitud del médico para ofrecer un diagnóstico y tratamiento tempranos deberían producir mejores resultados futuros para los pacientes que nunca ²⁹.

4.2 Valorar el papel de enfermería en este tipo de pacientes

Enfermería es el nexo de unión entre todos los profesionales que forman el equipo multidisciplinar y el paciente. Es el encargado de aplicar los cuidados tanto en las fases subagudas y/o crónicas, y su propósito es, que el paciente consiga la máxima autonomía, mejorar la calidad de vida y ayudar tanto al paciente como a la familia a adaptarse a su nueva situación, a través de un plan de cuidados individualizado ^{30, 31}.

Las intervenciones más significativas obtenidas en esta revisión son:

- El proporcionar los cuidados necesarios para restablecer y mantener las funciones y prevenir las complicaciones.
- Interaccionar con todo el equipo multidisciplinar con el objetivo de coordinar horarios de terapias, citas médicas, valoraciones clínicas y gestión de recursos tales como materiales, personales y/o asistenciales.
- Educación y asesoramiento a los pacientes y familiares como una herramienta importante y necesaria para la rehabilitación del paciente ³⁰.
- Reeducación en los trastornos de eliminación a consecuencia de la inmovilidad y el escaso aporte de líquidos. ³⁴.
- Valoración en el estado de deglución, adaptando las necesidades de volúmenes y viscosidad dependiendo de la capacidad del paciente ³³.
- Evitar la predisposición de las heridas crónicas en conjunto con el equipo de auxiliar de enfermería para la realización de cambios posturales y aplicación de productos tales como ácidos grasos, cremas barrera y/o aplicación de protecciones ³².

Aunque no se caracteriza con frecuencia como un componente importante de la ELA, la mayoría de los pacientes experimentan un dolor significativo como complicación de la enfermedad.

El equipo sanitario, incluida enfermería, deben prestar atención tanto al dolor como a los síntomas depresivos y considerar su efecto negativo en su calidad de vida.

El dolor en la ELA probablemente se deba principalmente a la inmovilidad, que puede causar capsulitis adhesiva, dolor de espalda mecánico, áreas de presión en la piel y, más raramente, dolor neuropático, aunque esto no está bien estudiado. Con frecuencia, la debilidad severa en los flexores del cuello y los extensores causarán una "cabeza flácida" que a menudo se asocia con dolor de cuello severo y opresión ³².

En términos de estrategias de comunicación concretas y de uso habitual se está investigando acerca de una planificación anticipada en el cuidado de pacientes con ELA ³⁵ ya que es fundamental para manejar correctamente la "disartria", la cual es responsable de graves dificultades de comunicación funcional en pacientes con ELA debido a su incapacidad para satisfacer sus necesidades de comunicación mediante el habla oral ³⁶.

4.3 Estudiar el cuidado bioético en este tipo de pacientes

El manejo de los pacientes con ELA puede ser una lucha diaria. Esta condición afecta todos los aspectos del ser: físico, emocional, social, financiero y espiritual. La adaptación a la pérdida de función será un proceso continuo que requerirá una revalorización continua ya que sus necesidades pueden variar y fluctuar llegando a una condición de cuidados paliativos.

Para una adecuada atención, es necesario contar con un equipo multidisciplinar que pueda cubrir todas las necesidades de estos pacientes. Al tratarse de una enfermedad neurodegenerativa, se debe establecer una relación entre el equipo médico y el paciente, relación supeditada a cuestiones éticas que garanticen la calidad del proceso de atención ³⁷. Por ello, los médicos y el personal de enfermería desarrollan un papel esencial a la hora de abordar los cuidados con el fin de maximizar la calidad de vida

del paciente con ELA teniendo en cuenta que los valores culturales y religiosos pueden influir en la toma de decisiones ²⁷.

La gestión de los asuntos bioéticos es de gran importancia en todas las etapas que suceden en la ELA, ya que, en el ámbito sanitario se debe garantizar la dignidad, la cual debe entenderse como el respeto hacia el "ser-persona" de estos pacientes, con el fin de humanizar su realidad, maximizando en todo lo posible su capacidad de elegir y decidir por sí mismos, teniendo en cuenta que se encuentran bajo condiciones de gran vulnerabilidad. De esta forma se puede extraer que la toma de decisión en el paciente con ELA en fase avanzada es particularmente compleja, y el equipo de atención está obligado a evitar mayor daño y sufrimiento al de la propia enfermedad ³⁷.

Algunos estudios recogen que el principal dilema planteado en base a las cuestiones éticas en esta enfermedad, tiene su foco en la información ligada a la decisión y a la autodeterminación del usuario, así como, en el acompañamiento al final de la vida y la decisión sobre los cuidados del paciente en esta etapa.

En este sentido, los cuidados paliativos son esenciales para garantizar que los síntomas y problemas se identifiquen y se manejen adecuadamente llevando a una mejora en la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores. Especialmente porque la duración prolongada entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico significa que muchos pacientes están gravemente discapacitados en el momento en que son diagnosticados ²⁶.

Sin embargo, se han desarrollado pocos marcos de cuidados paliativos para guiar la participación activa de estos en la ELA. Puede haber problemas dentro y entre los equipos de cuidados agudos, rehabilitación y cuidados paliativos involucrados, debido a las diferentes actitudes y filosofías de la atención al paciente.

Es importante que exista conciencia y negociación en torno a estos temas para permitir una atención bien coordinada y una transición fluida entre los servicios ³⁵.

Todas estas son razones que justifican la necesidad de adoptar un conjunto de teorías y prácticas sobre cuidados paliativos orientadas a la formación académica de los profesionales sanitarios, con el objetivo de capacitarlos para atender a los pacientes con ELA, en relación con su calidad general de salud. Es de destacar que la inserción y continuidad de los cuidados paliativos deben basarse en principios éticos que garanticen una adecuada calidad de vida del paciente ²⁶.

5.0 CONCLUSIONES

- La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa invalidante ocasionada por una degeneración piramidal de las motoneuronas superiores e inferiores que termina con una parálisis bulbar produciendo la muerte del paciente.
- Debido al desarrollo y complejidad de esta enfermedad es necesario un equipo multidisciplinar que trabaje de manera conjunta para poder abordar los diferentes problemas que van surgiendo en la evolución de la misma.
- En la actualidad Riluzol es el único tratamiento indicado para prolongar la supervivencia en pacientes con ELA apareciendo la inmunoterapia o trasplante de células madres como enfoque terapéutico.
- El trabajo de la enfermera es fundamental a partir del momento en que se diagnostica la enfermedad realizando tanto una valoración inicial como un seguimiento integral al paciente que durará todo el proceso de dicha patología.
- Es importante destacar que la aplicación y la continuidad de los cuidados paliativos deben basarse en principios éticos que garanticen una adecuada calidad de vida del paciente.

6.0 Bibliografía

1. Ara Callizo JR. Arenas Barbero J. Bautista Lorite J. Historia y terminología. En: Mora Pardina JS, editor. Esclerosis lateral Amiotrófica, una enfermedad tratable. Prous Science. Madrid: 1999.1-263.
2. Suazo I. Jean Martín Charcot. IAS Guevara [Internet] 2007 [consultado el 12 de febrero de 2021]; 65.182.2.244: [21]. Disponible en: [http://65.182.2.244/Honduras/SUN.THEPIXIE.NET/files/BUN_SYN_2007_2\(1\)D.pdf](http://65.182.2.244/Honduras/SUN.THEPIXIE.NET/files/BUN_SYN_2007_2(1)D.pdf)
3. Enfermedad Neurona motora superior e inferior. Unidad Neurocir RGS [Internet]. 2017.[Consultado el 15 de diciembre de 2020] Disponible en: <https://academia.utp.edu.co/basicoclinica/files/2012/06/Enfermedad-Motoneurona-inferior-y-superior.pdf>
4. Madrigal Muñoz Ana. La esclerosis lateral amiotrófica. Instituto de migraciones y servicios sociales. [Internet]. [Consultado el 16 de diciembre de 2020] Disponible en: <https://sid.usal.es/idocs/F8/FDO7213/ELA.pdf>
5. Bellomo T, Cichminski L. ELA. Esclerosis lateral Amiotrófica: qué necesitan saber las enfermeras. Elsevier [Internet] 2016 [Consultado el 10 de febrero de 2021]; 33(3)[18-22]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-nursing-20-articulo-ela-esclerosis-lateral-amiotrofica-que-S0212538216300498>
6. Quarracino C. Rey C. Rodríguez. Esclerosis lateral Amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. Science Direct [Internet] 2014 [10 de febrero de 2021]; 6(2) [91-95]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1853002814000330>
7. Mora J. Solas M^a. Esteban. Fundela [Internet] España; 2004-2021 [Consultado el 9 de Febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/>

- 8.** Bermudo S, Cara R, Serrano PJ. ¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la esclerosis lateral Amiotrófica? Evidentia. 2020; 17: (e 12841) 1-7.
- 9.** González N. Escobar E. Escamilla C. Esclerosis lateral Amiotrófica. Monografía. Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación [Internet] 2003 [Consultado el 15 de Febrero de 2021]; 15 (2): [44-54]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/fisica/mf-2003/mf032f.pdf>
- 10.** Los Institutos Nacionales de la Salud [Internet].Maryland.2018. [Consultado el 18 de Febrero de 2021]. Disponible en: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotrofica.htm#causa
- 11.** Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. España. 2018. [Consultado el 19 de Febrero de 2021]. Disponible en: https://www.msrebs.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf
- 12.** El portal sobre enfermedades raras y medicamentos huérfanos. [Internet]. Francia. [Consultado el 20 de Febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/?lng=ES>
- 13.** Orient-López F. Terré-Boliart R. Guevara-Espinosa D. Bernabeu-Guitart M. Tratamiento de neurorehabilitación de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev. Neurol 2006; 43: 549-555. Disponible en: <https://www.neurologia.com/articulo/2005668>
- 14.** Arpa J. Enseñat A. García A. Gastón I. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España [Internet] 2009 [Consultado el 20 de Febrero de 2021];(1):150. Disponible en: <https://www.msrebs.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
- 15.** Banka S. Newman W. G. Una revisión clínica y molecular de la deficiencia ubicua de glucose-6-fosfatasa causada por mutaciones G6PC3. Orphanet Journal of Rare Diseases. [Internet] 2013

- [Consultado el 22 de Febrero de 2021] 8(1):84-85. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23758768/>
- 16.** Majoor-Krakauer D, Willems P, Hofman A. Epidemiología genética de la esclerosis lateral amiotrófica. Clin Genet. [Internet] 2003 [Consultado el 23 de Febrero de 2021] 63(2):83-101. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12630951/>
 - 17.** Rosen D, Siddique T, Patterson D, Figlewicz D. Las mutaciones en el gen de la superóxido dimutasa de Cu/Zn se asocian con la esclerosis lateral Amiotrófica familiar.[Internet] 1993; 362(6415):59-62. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8446170/>
 - 18.** Cooper-Knock J, Shaw PJ, Kirby J. El espectro cada vez mayor de la enfermedad con C9ORF72; correlaciones genotipo/fenotipo y modificaciones potenciales del fenotipo clínico. Acta Neuropathol [Internet] 2014 [Consultado el 23 de Febrero de 2021];127(3):333-45 333-708. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24493408/>
 - 19.** Snowden J, Rollinson S, Thompson JC. Distintas características clínicas y patológicas frontotemporal asociada con mutacionesC9ORF72. [Internet] 2012 [Consultado el 23 de Febrero de 2021];135 (Pt3):693-708. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22300873/>
 - 20.** Tapia R. Mecanismos celulares y moleculares de la muerte de las neuronas motoras en la esclerosis lateral Amiotrófica: una perspectiva Front Cell Neurosci [Internet] 2014 [Consultado el 23 de Febrero de 2021]; 8(Agosto):2013-2015. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25177274/>
 - 21.** Bradley L, Taanman JW, Kallis C, Orrell R. ELA y estrés oxidativo: el escenario neurovascular. Oxid Med Cell Longev [Internet] 2019 [Consultado el 23 de febrero de 2021]; 218 (1):92-97. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24367722/>
 - 22.** Crugnola V, Lamperti C, Lucchini V, Ronchi D, Peverelli L. Disfunción de la cadena respiratoria mitocondrial en el músculo de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Arch Neurol [Internet] 2010 [Consultado el 25 de Febrero de 2021]; 67(7):849-854. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20625092/>

- 23.** Lendínez A. Enfermería en neurorrehabilitación, empoderando el autocuidado. Barcelona. [Internet] Elsevier: 2016. [Consultado el 25 de febrero de 2021]; P.8111-8776. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/libro?codigo=697865>
- 24.** Liu J, Wang LN. La eficacia y seguridad del Riluzol para los trastornos neurodegenerativos del movimiento: una revisión sistemática con metaanálisis. Drug Deliv. [Internet] 2018 [Consultado el 28 de Febrero de 2021]; 25(1):43-48. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29226728/>
- 25.** Miller RG, Mitchell JD, Lyon M, Moore DH. Riluzol para la esclerosis lateral Amiotrófica (ELA)/ enfermedad de la motoneurona (EMN). Cochrane Database Syst Rev. [Internet] 2017 [Consultado el 25 de Febrero de 2021]; 4(3):191-206. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17253460/>
- 26.** Hogden, A., Foley, G., Henderson, R. D., James, N., & Aoun, S. M. Esclerosis lateral amiotrófica: mejora de la atención con un enfoque multidisciplinario. J Multidiscip Healthc. [Internet] 2017 [Consultado el 26 de Febrero de 2021] Healthcare, 19; 10:205-215. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28579792/>
- 27.** Karam, C. Y., Paganoni, S., Joyce, N., Carter, G. T., & Bedlack, R. Problemas de cuidados paliativos en la esclerosis lateral Amiotrófica: una revisión basada en evidencia. [Internet] 2017 [Consultado el 26 de Febrero de 2021] American Journal of Hospice and Palliative Medicine®, 33(1), 84-92. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25202033/>
- 28.** Lima, N. M. F. V., & Nucci, A. Perfil de atención y asistencia clínica de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Archivos de neuro-psiquiatria. 69(2A), 170-175.
- 29.** Kaji, R., Imai, T., Iwasaki, Y., Okamoto, K., Nakagawa, M., Ohashi, Y. & Kuzuhara, S. (2019). Ultra-high-dose methylcobalamin in amyotrophic lateral sclerosis: a long-term phase II/III randomised controlled study. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 90(4), 451-457. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30636701/>

- 30.** Aadal L, Angel S, Dreyer P, Langhorn L, Blicher-Pedersen. Nursing roles and functions in the patient neurorehabilitation of stroke patients: a literature review. *Journal of Neuroscience Nursing*. 2013; 45 (3):158-170. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23636070/>
- 31.** Puggina A C, Paes da Silva M, Shnakers J, Laureys S. Nursing Care of Patients With Disorders of Consciousness. *JNeurosci Nurs*. 2012; 44(5):260-270. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22955240/>
- 32.** Martínez-Rabancho S, Sánchez P, Villalobos A. La importancia del trabajo de auxiliar de enfermería en la rehabilitación de personas con daño cerebral adquirido. Madrid: Imsero, 2013. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5446964/>
- 33.** Lendínez-Mesa A, Del Pilar Fraile-Gómez M, García-García E, Del Carmen Díaz-García M, Casero-Alcázar M, Fernández-Rodríguez N. Disfagia orofaríngea: prevalencia en las unidades de rehabilitación neurológica. *Revista científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica*. 2014; 39(1):5-10. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-cientifica-sociedad-espanola-enfermeria-319-articulo-disfagia-orofaringea-prevalencia-unidades-rehabilitacion-S2013524614000038>
- 34.** Rodrigo-Gil J, Suñer-Soler R, Cruz-Díaz V, Barot-Prats M, Algans-Colls L, Cepeda-Bautista M, Ribó-Regas M, Cuidados a los pacientes con ictus agudo: eficacia del ecógrafo vesical portátil en la unidad de ictus. *Revista de Neurología*. 2012; 54(3):151-158. Disponible en: <https://www.neurologia.com/articulo/2011189>
- 35.** Seeber, A. A., Pols, A. J., Hijdra, A., Grupstra, H. F., Willems, D. L., & de Visser, M. (2019). Advance care planning in progressive neurological diseases: lessons from ALS. *BMC palliative care*, 18(1), 1-10. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31196046/>

- 36.** Severo, A. H., Carvalho, Z. M. D. F., Lopes, M. V. D. O., Brasileiro, R. S. F., & Braga, D. C. D. O. (2018). Impaired verbal communication: diagnosis review in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Revista brasileira de enfermagem*, 71(6), 3063-3073. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30517413/>
- 37.** Scull-Torres, M. (2019). La observancia de la bioética en el cuidado paliativo de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. *Persona y Bioética*, 23(1), 111-121. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/pebi/v23n1/0123-3122-pebi-23-01-00111.pdf>

ANEXOS

ANEXO I. Tabla 1 signos y síntomas esclerosis lateral amiotrófica

	LOCALIZACIÓN	SIGNOS Y SÍNTOMAS
NEURONA MOTORA SUPERIOR (NMS)	Cerebro, recorren la médula espinal.	<ul style="list-style-type: none"> • Torpeza y pérdida de destreza. • Hiperreflexia. • Hipertonía. • Espasticidad. • Reflejos osteotendinosos <ul style="list-style-type: none"> ○ Babinski positivo. ○ S. Hoffmann positivo. • Labilidad emocional.
NEURONA MOTORA INFERIOR (NMI)	Tronco cerebral y médula espinal.	<ul style="list-style-type: none"> • Debilidad muscular (paresia). • Calambres musculares. • Hipotonía y arreflexia. • Atrofia muscular. • Fasciculaciones.
SIGNOS BULBARES	Bulbo raquídeo.	<ul style="list-style-type: none"> • Disfagia. • Disartria. • Disnea. • Ortopnea. • Alteración del reflejo nauseoso. • Alteración del reflejo mentoniano.

Fuente: elaboración propia.

ANEXO II. Tabla 2 Formas clínicas

I. Forma clásica de ELA: en relación con la neurona motora cortical y medular, se inicia en extremidades superiores y evoluciona progresivamente hacia el resto de la musculatura incluida la bulbar.
II. Esclerosis lateral primaria: se manifiesta únicamente por síndrome de la neurona motora cortical- córticoespinal y bulbar.
III. Amiotrofia espinal progresiva: (atrofia muscular primaria): de evolución más lenta, presenta signos de la neurona motora medular siendo ausentes los signos de la neurona motora superior.
IV. Parálisis bulbar progresiva: se manifiesta mediante síndrome bulbar (disartria, disfagia y disfonía) junto con atrofia de la lengua, fasciculaciones y acompañado a labilidad emocional, hiperreflexia y espasticidad.

Fuente: *Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. España. 2018. [Consultado el 19 de Febrero de 2021]. Disponible en:*
https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf

ANEXO III. Tabla 3 Criterio de El Escorial

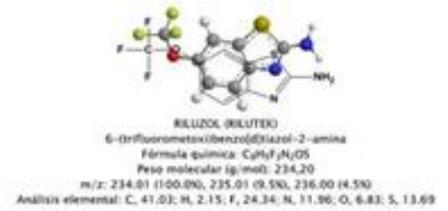
Criterios de El Escorial			
El diagnóstico de ELA requiere:	Categorías de ELA	Signos/síntomas ausentes:	El diagnóstico se apoya en:
1. Signos NMS 2. Signos NMI 3. Curso progresivo	Definida: NMS+NMI en 3 regiones. Probable: NMS+NMI en 2 regiones. Posible: NMS+NMI en 1 región; NMS en 2-3 regiones (ELP). Sospecha: NMI en 2-3 regiones (AMP).	1. Trastornos sensitivos. 2. Disfunción esfinteriana. 3. Problemas visuales. 4. Trastorno autonómico. 5. Enfermedad de Parkinson. 6. Enfermedad de Alzheimer. 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan.	1. Fasciculaciones en 1 o más regiones. 2. EMG con cambios neurogénicos. 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales. 4. Ausencia de bloqueos de conducción.

Fuente: Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. España. 2018. [Consultado el 19 de Febrero de 2021]. Disponible en: https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf

ANEXO IV. Tabla 4 Criterios diagnósticos Arlie

<p>1. <u>ELA clínicamente definitiva:</u> Signos y/o síntomas de NMS y NMI en 3 o más regiones.</p>
<p>2. <u>ELA clínicamente probable:</u> Signos y/o síntomas de NMS y NMI en 2 o más regiones y obligatoriamente algún signo de NMS rostral a signos de NMI.</p>
<p>3. <u>ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio:</u> Signos y/o síntomas de NMS y NMI en una región, o signos y/o síntomas de NMS en una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de NMI en EMG al menos 2 regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.</p>
<p>4. <u>ELA clínicamente posible:</u> Signos y/o síntomas de NMS y NMI en 1 región o signos y/o síntomas de NMI en 2 o más regiones o signos y/o síntomas de NMI rostrales a los signos de NMS Y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de NMI en 2 regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.</p>
<p>Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra. NMS: Neurona motora superior NMI: Neurona motora inferior EMG: Electromiografía RS: Resonancia magnética</p>

Fuente: *Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. España. 2018. [Consultado el 19 de Febrero de 2021]. Disponible en:*
https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf



ANEXO V. Riluzol

1. Nombre del medicamento

- Riluzol SUN 50 mg comprimidos con película EFG



2. Composición cualitativa y cuantitativa

- Cada comprimido está recubierto con una película que contiene 50mg de Riluzol.
- La dosis diaria recomendada para adultos o ancianos es de 100mg (50mg cada 12h).

3. Ensayos clínicos: Cuatro ensayos clínicos aleatorizados han demostrado que aumenta la supervivencia entre 2 y 3 meses. Otros estudios no controlados de tipo poblacional o sobre bases de datos sugieren un aumento de la supervivencia entre 6 y 21 meses.

4. Indicaciones terapéuticas

- Único fármaco indicado para prolongar la supervivencia hasta la instauración de la ventilación mecánica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).
- No hay evidencia de que Riluzol ejerza un efecto terapéutico sobre la función motora, función pulmonar, fasciculaciones, fuerza muscular y síntomas motores.

5. Reacciones adversas

- En los ensayos clínicos fase III llevados a cabo en pacientes con ELA tratados con Riluzol, las reacciones adversas más frecuentemente comunicadas fueron: astenia, náuseas y pruebas anormales de la función hepática.

6. Mecanismo de acción: se basa en una acción anti excitotóxica inhibiendo los procesos relacionados con el glutamato (neurotransmisor excitador fundamental del sistema nervioso central), juega un papel en la muerte celular de la enfermedad.

Fuente: Agencia española de medicamentos y productos sanitarios. Ministerio de sanidad, política, social e igualdad. [Internet] Madrid: 2018. [Consultado el 10 de abril de 2021]. Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/75015/FT_75015.html#1-nombre-del-medicamento

ANEXO VI. Tabla 6 Fuentes empleadas en la revisión bibliográfica

Autor y fecha	Título	Tipo de estudio	Resumen
Ara Callizo JR. Arenas Barbero J. Bautista Lorite J 1999 ¹	Esclerosis lateral Amiotrófica, una enfermedad tratable.	Guía clínica	Guía del primer tratado que aborda la nosología de la ELA en española. Aborda las cuestiones clínicas, etiopatogenia, fisiopatología, cuadro clínico, evolución, pronóstico, técnicas diagnósticas, rehabilitación, alimentación, asistencia respiratoria, psicología y medicación.
Iliana Andrea Suazo Guevara 2007 ²	Jean Martín Charcot	Revisión bibliográfica	Revisión bibliográfica Jean Martín Charcot famoso neurólogo francés precursor de la ELA.
Unidad de Neurocirugía RGS 2006 ³	Enfermedades de la motoneurona superior e inferior	Estudio descriptivo	Estudio descriptivo sobre las enfermedades neurodegenerativas, en este caso la ELA. Etiología, complicaciones, diagnóstico, tratamiento.
Ana Madrigal Muñoz ⁴	La esclerosis lateral amiotrófica	Revisión bibliográfica	Guía del instituto de migraciones y servicios sociales donde explica en el punto de los signos y síntomas que la ELA no afecta a las facultades intelectuales, mentales, sensoriales, sexual ni musculares automáticas como el corazón, intestinos, etc.
Tamara L. Bellomo. Lucille Cichminski 2016 ⁵	Esclerosis lateral Amiotrófica: que necesitan saber las enfermeras.	Estudio descriptivo transversal	Estudio sobre los signos y síntomas la ELA, incluye temas actuales en investigación como por ejemplo la posible asociación entre el tabaco y la ELA, orientación hacia el paciente y su familia con las organizaciones que ofrecen ayuda.

<p>Cecilia Quarracino. Raúl Carlos Rey. Gabriel Eduardo Rodríguez 2016 ⁶</p>	<p>Esclerosis lateral Amiotrófica (ELA) seguimiento y tratamiento.</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>Revista de neurología específica de Argentina describen determina que el diagnóstico implica un abordaje multidisciplinario a cada complicación que se va presentando según evoluciona donde determinan el diagnóstico.</p>
<p>Sara Bermudo Fuenmayor, Rosalia Cara Rodriguez, Pedro Jesús Serrano Castro, Pablo Quiroga Subirana, Serafín López Palmero, Tesifón Parrón Carreño. 2020 ⁸</p>	<p>Revista Evidentia ¿Existen cuestionarios de enfermería para predecir el deterioro neurológico en la Esclerosis lateral Amiotrófica?</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>El objetivo principal es identificar la existencia de escalas de medición validadas para predecir el deterioro neurológico de origen respiratorio y digestivo con el objetivo de mejorar la calidad de vida y la dignidad de los pacientes. Ha día de hoy no existe un cuestionario validado que prediga la existencia de deterioro neurológico respiratorio y digestivo.</p>
<p>Dra. Nancy González Díaz. Eduardo Escobar Barrios. Carolina Escamilla Chávez 2003 ⁹</p>	<p>Esclerosis lateral Amiotrófica. Monografía</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>Estudio de la revista mexicana de medicina física y rehabilitación en la que ofrece las teorías más recientes sobre la patogénesis, cuadro clínico, criterios de diagnóstico actuales junto con métodos de laboratorio de utilidad para confirmar o descartar la entidad de la ELA.</p>
<p>Ministerio de sanidad, consumo y bienestar social. 2018 ¹¹</p>	<p>Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Estrategias en enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud.</p>		<p>La elaboración de este documento va dirigida a los aspectos específicos de la ELA, investigación y en especial avances clínicos.</p>
<p>F. Orient-López, R. Terré, D. Guevara-Espinosa, M. Bernabeu-Guitart. 2006 13</p>	<p>Tratamiento neurorrehabilitados de la esclerosis lateral Amiotrófica</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>	<p>Revisión bibliográfica con la idea de valorar, contrastar y dar a conocer la utilidad del tratamiento neurorrehabilitador en las diferentes fases de la ELA con</p>

			desempeño en la supervivencia e independencia funcional y la calidad de vida de estos pacientes.
Miguel Aguilar Barberá, Carmen Borrué Fernández, Carmen Caja López, Elena Conteras Carrero, Tomás Fernández Aparicio. 2009 ¹⁴	Guía para la atención de la esclerosis lateral Amiotrófica en España		Guía específica de la ELA por profesionales de prestigio de diferentes comunidades autónomas y colaboración activa de expertos abordando los aspectos más científico-técnico incluido los cuidados psicosociales de los pacientes y sus familias.
Siddharth Banka , William G Newman 2013 ¹⁵	Revisión clínica y molecular de la eficiencia ubiquitina de la glucosa-6-fosfatasa causada por mutaciones G6PC3.	Revisión clínica	Revisión clínica y molecular de la glucosa-6-fosfatasa.
D. Majoor-Krakauer, PJ. Willems, Un Hofman 2003 ¹⁶	Epidemiología genética de la esclerosis lateral amiotrófica	Revisión bibliográfica	Revisión sobre la incidencia de la ELA familiar y los genes predominantes (ALSI-ALS6) y la interacción con otros factores de riesgos genéticos o ambientales.
Dr. Rosen, T. Siddique, D. Patterson, DA. Figlewicz, P. Sapp, Un Hentati, D. Donaldson, J. Goto, JP. O'Regan, HX. Deng 1993 ¹⁷	Las mutaciones en el gen de la superóxido dismutasa de Cu/Zn se asocian con la esclerosis lateral Amiotrófica familiar	Estudio comparativo	Estudio sobre la relación de la ELA familiar esporádica y autosómica dominante (FALS) son clínicamente similares gracias a un vínculo genético y un gen que codifica una superóxido dismutasa (SOD1) que se une a Cu/Zn. Este vínculo más la toxicidad de los radicales libres son candidatos en FALS.
Johnathan Cooper-Knock, Pamela J. Shaw, Janine Kirby 2014 ¹⁸	El espectro cada vez mayor de la enfermedad relacionada con C9orf72; correlaciones genotipo/fenotipo y modificaciones potenciales del fenotipo clínico.	Estudio comparativo de cohortes	Estudio sobre la relación repetida de GGGGCC en c9orf72 siendo la causa más común de la ELA familiar y en relación con las enfermedades frontotemporales como parkinsonismo, esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva, síndrome cortico basal y trastornos tipo Huntington incluida la enfermedad de

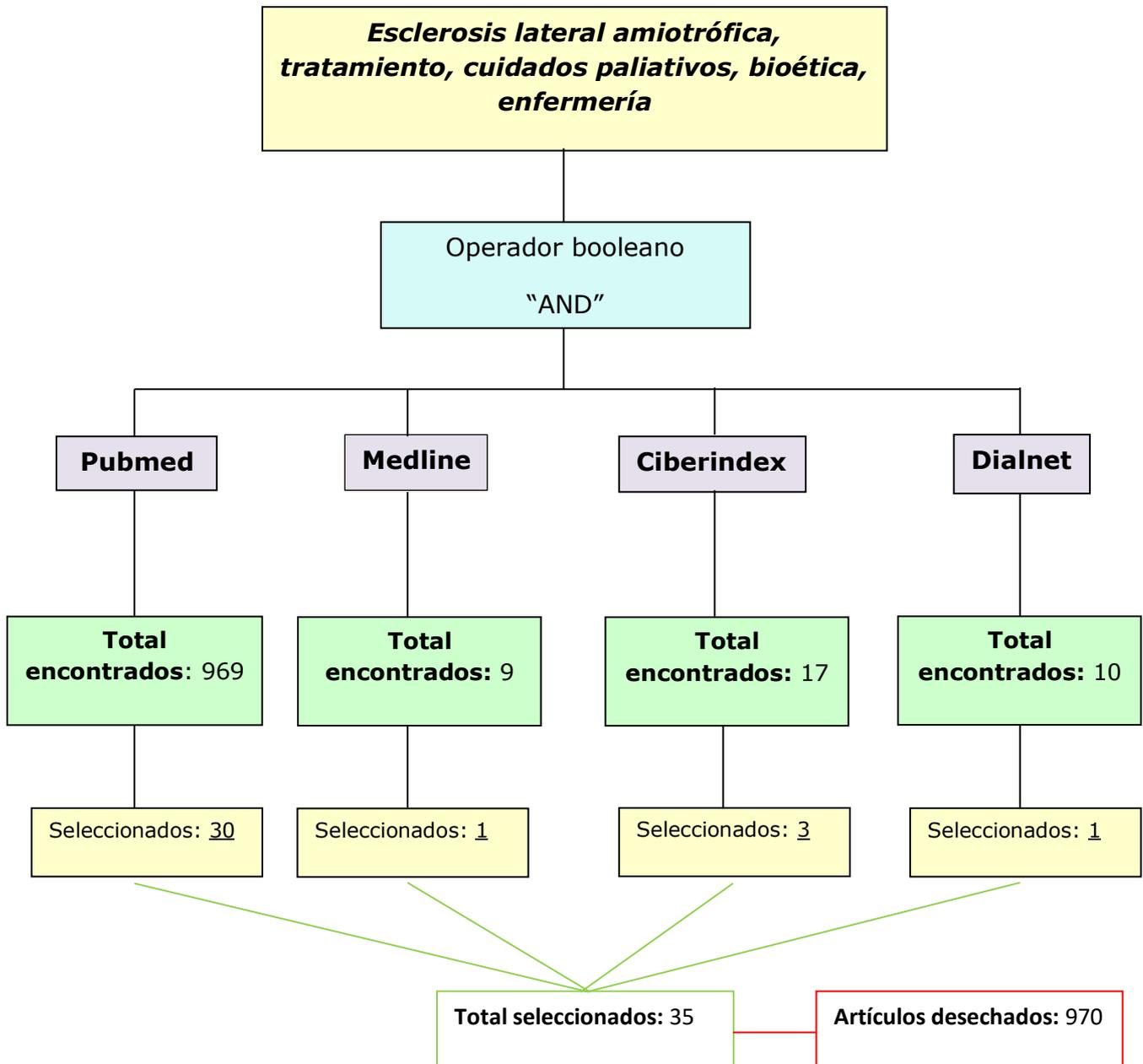
			Alzheimer y la demencia con cuerpos de Lewy.
Julie S. Snowden, Sara Rollinson, Jennifer C. Thomposon, Jennifer M. Harris. 2012 ¹⁹	Distintas características clínicas y patológicas de la demencia frontotemporal asociada con mutaciones C9ORF72	Estudio comparativo de cohortes	Estudio comparativo sobre la relación en el gen C9ORF72 como la causa de la demencia frontotemporal ligada al cromosoma 9.
Ricardo Tapia 2014 ²⁰	Mecanismos celulares y moleculares de la muerte de las neuronas motoras en la esclerosis lateral Amiotrófica: una perspectiva.	Artículo de revisión	Estudio sobre el gen que codifica la superóxido dimutasa1 (SOD1) y la relación selectiva de la muerte de las neuronas motoras característica de la ELA.
Akshay Anand , Keshav Thakur , Pawan Kumar Gupta 2013 ²¹	ELA y estrés oxidativo: el escenario neurovascular	Artículo de revisión	Relación entre el estrés oxidativo el factor endotelial, la hipoxia y la patogénesis de la ELA.
Veronica Crugnola, Costanza Lamperti, Valeria Lucchini, Dario Ronchi. 2010 ²²	Disfunción de la cadena respiratoria mitocondrial en el músculo de pacientes con ELA.	Revisión sistemática	En este estudio investigan mediante muestras de biopsia la relación de la ELA esporádica típica y la posible relación del deterioro oxidativo mitocondrial.
Alejandro Lendínez Mesa 2016 ²³	Enfermería en neurorrehabilitación. Empoderamiento del autocuidado.	Revisión bibliográfica	Estudio dirigido al cuidado de pacientes con afectación neurológicas como la esclerosis múltiple, ELA, demencias, síndrome de Guillan-Barré, corea de Huntington y lesión medular.
Jia Liu , Lu-Ning Wang 2018 ²⁴	La eficacia y seguridad del Riluzol para los trastornos neurodegenerativos del movimiento: una revisión sistemática con metaanálisis.	Revisión sistemática con metaanálisis	Estudio sobre la eficacia y seguridad del Riluzol para pacientes con trastornos del movimiento neurodegenerativo como enfermedad de Parkinson, parkinsonismos atípicos, enfermedad de Huntington y ataxia hereditaria.
RG. Miller, JD.Mitchell, M.Lyion, DH.Moore 2007 ²⁵	Riluzol para la esclerosis lateral Amiotrófica (ELA)/enfermedad de la motoneurona (EMN)	Revisión de la base de datos Cochrane	Estudios mediante ensayos aleatorizados con el objetivo de verificar que Riluzol es el tratamiento por excelencia en pacientes con trastornos neurodegenerativos y que

			prolonga la supervivencia en pacientes con ELA.
Hogden, A., et al. (2017) ²⁶	Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach	Revision bibliográfica	Se exploran los desafíos actuales para la prestación de atención interprofesional coordinada en la ELA, y se considera el futuro de la atención interprofesional coordinada para las personas con ELA y sus cuidadores familiares
Karam, C. Y., et al. (2017) ²⁷	Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review	Revision bibliográfica	Señala la importancia de que los médicos de cuidados paliativos estén familiarizados con los problemas de cuidados paliativos que se encuentran comúnmente en la ELA. Este artículo proporciona una revisión basada en evidencia de las opciones de cuidados paliativos que generalmente no se abordan en las pautas nacionales e internacionales de ELA.
Kaji, R., et al. (2019) ²⁹	Ultra-high-dose methylcobalamin in amyotrophic lateral sclerosis: a long-term phase II/III randomised controlled study	Revision bibliográfica	Destaca la eficacia de la metilcobalamina en dosis ultra alta como tratamiento que puede prolongar la supervivencia y retrasar la progresión sintomática sin efectos secundarios importantes de la ELA si se inicia temprano.
Seeber, A. A., et al. (2019) ³⁵	Advance care planning in progressive neurological diseases: lessons from ALS	Revision bibliográfica	Desarrolla el ACP, como un proceso de comunicación profesional a lo largo de todo el curso de la enfermedad de ELA. Es factible integrar ACP en el seguimiento de pacientes con ELA desde el diagnóstico en adelante.
Seeber, A. A., et al. (2019) ³⁵	Impaired verbal communication: diagnosis review in patients with amyotrophic lateral sclerosis		Desarrolla el ACP, como un proceso de comunicación profesional a lo largo de todo el curso de la enfermedad de ELA. Es

			factible integrar ACP en el seguimiento de pacientes con ELA desde el diagnóstico en adelante.
Severo, A. H., et al. (2018) ³⁶			Consistió en revisar los contenidos del diagnóstico de enfermería de deterioro de la comunicación verbal en pacientes con ELA. El proceso de revisión de contenido condujo a una clarificación del concepto elegido, contribuyendo a una mejora del diagnóstico del estudio y sus componentes

Fuente: elaboración propia.

ANEXO VII. DIAGRAMA DE FLUJO



Fuente: elaboración propia.

