

Universidad de Zaragoza
Escuela de Enfermería de Huesca

Trabajo Fin de Grado

Cuidados enfermeros en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: revisión bibliográfica.

Nursing care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a literature review.

Autor

Estefanía Gallego Mimbrero

Director

Luis Alfonso Hijós Larraz

Año

2021-2022

ÍNDICE

| | | |
|-------|--|----|
| 1. | RESUMEN | 1 |
| 2. | ABSTRACT | 2 |
| 3. | INTRODUCCIÓN..... | 3 |
| 3.1 | Justificación | 5 |
| 4. | OBJETIVOS | 6 |
| 4.1 | Objetivo general: | 6 |
| 4.2 | Objetivos específicos: | 6 |
| 5. | METODOLOGÍA..... | 7 |
| 6. | DESARROLLO | 9 |
| 6.1 | Síntomas de la esclerosis lateral amiotrófica..... | 9 |
| 6.1.1 | Aspectos físicos | 9 |
| 6.1.2 | Aspectos psíquicos..... | 9 |
| 6.1.3 | Aspectos sociales..... | 10 |
| 6.2 | Tratamiento para la esclerosis lateral amiotrófica | 11 |
| 6.2.1 | Tratamiento farmacológico | 11 |
| 6.2.2 | Tratamiento no farmacológico..... | 13 |
| 6.3 | Cuidados de enfermería | 14 |
| 7. | CONCLUSIONES..... | 16 |
| 8. | BIBLIOGRAFÍA..... | 18 |

1. RESUMEN

Introducción: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad que cursa con debilidad y pérdida de masa muscular. Amenaza con la autonomía e independencia de las personas con esta enfermedad, necesitando ayuda de familiares y cuidadores. Las personas con la enfermedad del ELA mueren entre los 2 y 5 años desde la aparición de los síntomas, se diagnostica con mayor frecuencia entre los 40 y 60 años.

Objetivo: Conocer los distintos problemas físicos, psíquicos y sociales a los que deriva la enfermedad, sus tratamientos y los cuidados de enfermería necesarios.

Metodología: Se ha realizado una revisión bibliográfica mediante la búsqueda de artículos en las siguientes bases de datos: Pubmed, Dialnet, Cochrane Library y Scielo.

Desarrollo: Las personas con la enfermedad del ELA necesitan atención sanitaria de muchos profesionales ya que, a parte de los síntomas físicos de la enfermedad genera otros problemas como psíquicos y sociales que se detectan con la progresión de la enfermedad, por ello, es necesaria e importante que la atención sanitaria sea multidisciplinar para abordar todos los problemas de salud de estas personas. Los cuidados de enfermería son fundamentales, van a ir dirigidos a las complicaciones y fomentar la independencia de las personas con ELA. Existen dos medicamentos modificadores de la enfermedad, Riluzol y Edarabone.

Conclusiones: Las personas con ELA pierden su independencia en las actividades básicas de la vida diaria por lo que necesitan ayuda de sus familiares o cuidadores. Los cuidados de enfermería son clave para reducir y retrasar los síntomas de la enfermedad.

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica, cuidados, enfermería, tratamiento, enfermedad.

2. ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a disease that causes weakness and loss of muscle mass. It threatens the autonomy and independence of people with ALS, requiring help from family members and caregivers. People with ALS die between 2 and 5 years after the onset of symptoms, and it is most frequently diagnosed between the ages of 40 and 60.

Objective: To find out about the different physical, psychological and social problems to which the disease leads, its treatments and the necessary nursing care.

Methodology: A literature review was carried out by searching for articles in the following databases: Pubmed, Dialnet, Cochrane Library and Scielo.

Development: People with ALS disease need health care from many professionals as, apart from the physical symptoms of the disease, it generates other problems such as psychological and social problems that are detected with the progression of the disease, which is why it is necessary and important for health care to be multidisciplinary to address all the health problems of these people. Nursing care is essential and will address complications and promote the independence of people with ALS. There are two disease modifying drugs, Riluzole and Edarabone.

Conclusions: People with ALS lose their independence in basic activities of daily living and need help from family members or caregivers. Nursing care is key to reducing and delaying the symptoms of the disease.

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis, care, nursing, treatment, disease.

3. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica o también llamada enfermedad de Lou Gehrig, es un trastorno neurodegenerativo de progreso rápido y mortal. ⁽¹⁾

En 1969 el neurólogo francés Jean-Martin Charcot describió por primera vez la esclerosis lateral amiotrófica, aunque los primeros registros de dicha enfermedad aparecen en el año 1990. ⁽²⁾

Esta enfermedad está caracterizada por la debilidad y pérdida de masa muscular, en concreto los músculos de control voluntario. Sin embargo, no afecta al movimiento de los ojos, al control de esfínteres ni a la sensibilidad cutánea. ⁽¹⁾⁽³⁾

Por lo tanto, es una enfermedad que amenaza con la autonomía motora, la comunicación, deglución y respiración de las personas que la padecen. Conforme la enfermedad avanza estos pacientes necesitan más ayuda para sus actividades de la vida diaria. ⁽³⁾

Existen distintas variantes de ELA, la más común es la ELA clásica, que representa entre el 65 y el 70% de los casos. En este tipo la enfermedad tiene afectación en las neuronas motoras superiores e inferiores y el 20% de los casos es a causa de la esclerosis lateral primaria (ELP) en la que existe afectación de las neuronas motoras superiores pero no de las inferiores. Además, la progresión de la enfermedad es mucho más lenta en comparación con la anterior pero la supervivencia es mayor. ⁽³⁾⁽⁴⁾

Otro tipo es la atrofia muscular progresiva (AMP) en la que solo se encuentran signos de lesión de las neuronas motoras inferiores, la cual es más común en varones que en mujeres y tiene una progresión más lenta que la ELA clásica. En este caso el 25-30% de los casos se debe a la parálisis bulbar progresiva (PBP), en el que el tiempo de supervivencia es de 1 a 2 años. La mayoría de los pacientes con este tipo de enfermedad acaban desarrollando la forma clásica de ELA. ⁽³⁾⁽⁴⁾

Las manifestaciones clínicas que presentan los pacientes con ELA se debe a los problemas que se originan en el sistema motor, la forma más

característica es la afectación de una zona de músculos con síntomas y signos en diferentes grados, a menudo de forma localizada que evolucionará en parálisis progresiva. ⁽⁵⁾

En la actualidad la causa es desconocida, aunque cada vez hay más estudios sobre los factores relacionados con la ELA que apuntan a una evidencia. Dichos factores son: neurotoxicidad, estrés oxidativo, defectos funcionales de las mitocondrias, susceptibilidad genética e inflamación o daño axonal. ⁽⁶⁾

Las personas que padecen esta enfermedad mueren entre los 2 y 5 años desde el inicio de las manifestaciones, la causa más común por la que mueren las personas con ELA suele ser por insuficiencia respiratoria. ⁽¹⁾

Esta enfermedad se diagnostica con mayor frecuencia entre los 40 y 60 años, se diagnostican más en varones cuando las edades son más jóvenes, pero con el paso de los años, después de que las mujeres hayan pasado la etapa de la menopausia, se iguala entre hombres y mujeres. La proporción entre hombres y mujeres es de 1,5/1 que se iguala, como ya se ha dicho, en las últimas décadas de la vida. ^{(1) (6)}

La prevalencia es baja debido a la alta mortalidad de la enfermedad, en España se encuentran de 2 a 5 casos por cada 1000.000 habitantes. ⁽⁷⁾

En España no hay mucha diferencia con los casos investigados en otros países, la incidencia es de 1-2 casos por cada 100.000 habitantes/año y la prevalencia entre 4-6 casos por cada 100.000 habitantes. ⁽⁶⁾

No existe un tratamiento curativo para la enfermedad del ELA, pero existen medicamentos que prolonga la supervivencia de los pacientes que padecen esta enfermedad. ⁽⁸⁾

3.1 Justificación

La ELA es una enfermedad de mal pronóstico y sin cura, por lo tanto las personas que la padecen ven como sus vidas son afectadas, tanto a nivel de salud como a nivel social.

Por ello, en este trabajo se ha querido demostrar la gran importancia de los cuidados enfermeros que van encaminados a mejorar la calidad de vida de los pacientes que padecen la enfermedad a través de los cuidados paliativos.

A su vez, se pretende mostrar los distintos tipos de síntomas que tiene la enfermedad tanto para las personas afectadas por la enfermedad como para los cuidadores y familiares.

4. OBJETIVOS

4.1 Objetivo general:

- Realizar una puesta al día sobre el papel que tienen los profesionales de enfermería en pacientes con ELA.

4.2 Objetivos específicos:

- Detallar las alteraciones físicas, los problemas psíquicos y los problemas sociales de los pacientes que padecen dicha enfermedad.
- Conocer los distintos tratamientos farmacológicos y no farmacológicos existentes para la enfermedad.
- Identificar los cuidados enfermeros que van dirigidos a los pacientes con la enfermedad del ELA.

5. METODOLOGÍA

La búsqueda de los artículos elegidos se hizo durante los meses de diciembre de 2021 a abril de 2022, en las siguientes bases de datos: Pubmed, Dialnet, Cochrane Library y Scielo.

Para elaborar las estrategias de búsqueda se emplearon DeSC y MeSH.

La búsqueda se construyó mediante el operador booleano "AND" con el fin de obtener los resultados para los objetivos planteados.

Las combinaciones de términos de búsqueda en DeSC que se han utilizado son:

- "Esclerosis lateral amiotrófica" AND "enfermedad"
- "Esclerosis lateral amiotrófica" AND "cuidados"
- "Esclerosis lateral amiotrófica" AND "enfermería"
- "Esclerosis lateral amiotrófica" AND "tratamiento"

Las combinaciones utilizadas en MeSH para la búsqueda son:

- "Amyotrophic Lateral Sclerosis" AND "disease"
- "Amyotrophic Lateral Sclerosis" AND "care"
- "Amyotrophic Lateral Sclerosis" AND "nursing"
- "Amyotrophic Lateral Sclerosis" AND "treatmen"

Para la selección de artículos se utilizan criterios de inclusión:

- Fecha de publicación entre 2013 y 2022.
- Artículos escritos en español e inglés.
- Artículos de texto completo.
- Artículos relacionados con la esclerosis lateral amiotrófica.

Además, para complementar la búsqueda, se utiliza como apoyo otras fuentes como asociaciones españolas sobre la ELA como ADELA (Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica), fundaciones como FUNDELA (Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica) y documentos del Ministerio de Sanidad y política social de España.

6. DESARROLLO

6.1 Síntomas de la esclerosis lateral amiotrófica

6.1.1 Aspectos físicos

En la enfermedad del ELA el síntoma más significativo es la debilidad muscular, que se debe por la muerte progresiva de neuronas motoras, dicha debilidad muscular no se manifiesta hasta que se pierde el 50% de las neuronas motoras. ⁽³⁾

Los síntomas son distintos dependiendo de la zona afectada, en el caso de que la afectación sea en las neuronas motoras inferiores produce flacidez muscular, atrofia muscular, fasciculaciones, paresia y parálisis. En el caso de que la afectación sea en las neuronas motoras superiores produce debilidad, espasticidad e hiperreflexia. ^{(1) (3)}

A medida que mueren las neuronas motoras del tronco cerebral y medula espinal se produce una amiotrofia de los músculos de la lengua, orofaringe y extremidades del cuerpo. Cuando la enfermedad está muy avanzada se ve afectada la inervación de los músculos de los ojos o de la vejiga. ⁽²⁾

Los síntomas de la enfermedad suelen tener un comienzo lento y asimétrico. La gran mayoría de las personas con esta enfermedad (alrededor del 70%), presentan el inicio de los síntomas en las extremidades, un 25% de personas tienen un inicio de la enfermedad en la zona bulbar y el resto (5%) manifiestan una afectación respiratoria o inicio en el tronco. ^{(4) (9)}

6.1.2 Aspectos psíquicos

Los pacientes con ELA no solo ven afectadas sus vidas con las manifestaciones físicas, sino que también existe afectación del estado psicológico como estrés, ansiedad y depresión. ⁽¹⁰⁾

Los momentos de mayor ansiedad que puede sufrir el paciente son en la fase aguda y en la fase final de la enfermedad. ⁽¹¹⁾

No todas las personas reaccionan de la misma forma, pasando por distintas fases de adaptación. Cada persona lo vivirá en mayor o menor grado dependiendo de la personalidad, creencias, edad o por el entorno en el que viven. ⁽⁶⁾

A lo largo de la enfermedad las personas pueden tener problemas de ansiedad, ya comentado anteriormente o problemas de depresión. ⁽⁵⁾

La ansiedad se manifiesta por palpitaciones, sudoración, mareo o dolor precordial, en cambio la depresión se manifiesta de manera diferente como insomnio, falta de atención o llanto persistente. ⁽⁶⁾

Una de las causas que más necesita apoyo psicológico en las personas con esta enfermedad es el miedo de tener una muerte por ahogamiento, es decir, estas personas tienen un gran temor por la enfermedad que padecen, por lo tanto, el apoyo psicológico es fundamental en estos pacientes. ⁽¹²⁾

Una vez que las personas han aceptado su enfermedad, se busca tratar la depresión con una valoración y tratamiento psicológico contando con profesionales psicólogos que están centrados en enfermedades de mal pronóstico vital, por otro lado, si es necesario, se empezará con tratamiento farmacológico con antidepresivos, ansiolíticos y/o hipnóticos. ⁽⁵⁾

6.1.3 Aspectos sociales

En las personas con esta enfermedad también se ven cambios a nivel social, a causa de las limitaciones físicas y de las limitaciones de la comunicación con las demás personas que tienen los pacientes que padecen esta enfermedad, por ello, suelen aislarse a nivel social. ^{(3) (6) (10)}

El hecho de que la ELA sea una enfermedad invalidante y progresiva hace que los pacientes que la padecen generen una sensación de soledad, exclusión social, cultural y económica. El paciente tiene que afrontar cambios en todos los ámbitos de su vida. ⁽⁵⁾

La incapacidad y dependencia que genera la ELA hace que las personas que la padecen tengan que abandonar la vida laboral, por lo tanto, es importante incluir recursos asistenciales lo más pronto posible para estos

pacientes. Por otro lado, los cuidadores y familiares sufren un alto nivel de estrés, causado por la incertidumbre de la enfermedad, por lo que estas personas también necesitan una intervención asistencial para favorecer la adaptación personal y la adaptación social. ⁽³⁾

Las intervenciones asistenciales serán: apoyo al tratamiento, apoyos emocionales, gestión y tramitación de recursos sociales, proyecto laboral, certificado de minusvalía y conciliación de la vida familiar y laboral. ⁽⁵⁾

6.2 Tratamiento para la esclerosis lateral amiotrófica

En los cuidados enfermeros para reducir los síntomas de esta enfermedad se basan en el tratamiento farmacológico para el dolor, calambres y espasticidad, atención asistida mecánica para el apoyo de la función respiratoria, tratamiento de la sialorrea, alimentación con sonda enteral para el apoyo de la nutrición, estimulación magnética transcraneal repetitiva y ejercicio terapéutico. ⁽⁵⁾

6.2.1 Tratamiento farmacológico

El tratamiento con Riluzol es el más empleado para el tratamiento modificador de la enfermedad, en 2017, el tratamiento con Edaravone se convierte en el segundo tratamiento más empleado. ⁽¹³⁾

El medicamento Riluzol fue aprobado en los estados unidos en el año 1995 y en la unión europea en el año 1996. ⁽¹³⁾

Se cree que este medicamento reduce el daño de las neuronas motoras a través de un efecto inhibitor de la liberación de glutamato. El Riluzol disminuye la progresión de la enfermedad y aumenta unos 3 meses la supervivencia de los pacientes, también, como beneficio existe la probabilidad de un 9% de sobrevivir un año más de lo esperado. ⁽³⁾⁽⁹⁾⁽¹³⁾

Se recomienda para todos los pacientes con la enfermedad del ELA, sin embargo, existen pocos datos que demuestren si es eficaz en los pacientes con un inicio de más de 5 años. Se ha identificado que este medicamento

proporciona un pequeño efecto beneficioso en la función bulbar y en las extremidades. ⁽¹³⁾

Los efectos adversos de este medicamento por lo general son bien tolerados por la mayoría de los pacientes. Los efectos adversos más frecuentes son la astenia, náuseas, mareos, disminución de la función pulmonar y dolor abdominal. ⁽¹³⁾

El Riluzol está recomendado por la Federación Europea de Sociedad Neurológicas (EFNS), la Academia Americana de Neurología (AAN) y otras directrices neurológicas. ⁽¹³⁾

La dosis normal es de 100mg/día, por vía oral dividida en dos dosis. ^{(13) (14)}

El medicamento Edaravone en este caso se cree que actúa como un agente neuroprotector que previene el daño por estrés oxidativo como eliminador de radicales libres, por lo tanto, es un potente agente antioxidante que elimina los peróxidos lipídicos. Este fármaco demuestra ser beneficioso por la inhibición eficaz del deterioro de la función motora en pacientes que se encuentran en la fase inicial de la enfermedad. ^{(9) (13)}

Este medicamento se tolera bien, los efectos adversos que se pueden encontrar con Edaravone son: contusión, trastornos de la marcha, cefalea y dermatitis. ⁽¹³⁾

La administración de este medicamento puede ser dificultosa, ya que se requiere la vía endovenosa para su administración. La dosificación se reparte en un ciclo inicial y en ciclos posteriores, el ciclo inicial se basa en 60 mg/día IV durante 14 días seguidos de 14 días sin fármaco y los ciclos posteriores en 60 mg/día IV durante 10 de los 14 días, seguidos de 14 días sin fármaco. ⁽¹³⁾

Como tratamiento sintomático en el caso de la sialorrea se emplea antidepresivos tricíclicos o gotas de atropina, en el caso de que la persona no responda a estos tratamientos se emplean inyecciones de toxina botulínica tipo B, esta toxina se inyecta en las glándulas parótidas y submandibulares con el objetivo de mejorar la sialorrea y calidad de vida de

las personas, actúa bloqueando la conexión colinérgicaneuroglandular y sin ningún tipo de efectos secundarios. ⁽⁴⁾ ⁽¹⁵⁾

6.2.2 Tratamiento no farmacológico

El tratamiento y prevención de la desnutrición en pacientes que padecen la enfermedad del ELA es uno de los abordajes más importantes, ya que es un factor de mortalidad. De manera precoz se debe tratar la disfagia, por lo tanto, la atención nutricional es fundamental. ⁽³⁾ ⁽¹⁴⁾

La causa de un déficit nutricional suele ser por la disminución de la ingesta, alteración de la movilidad, sialorrea o disnea. Tras una valoración nutricional el objetivo es dar un soporte nutricional a estas personas con una dieta adecuada y suplementos nutricionales, en caso de no poder administrarla de forma oral, se buscan otras vías como la nutrición enteral o parenteral. ⁽¹⁴⁾

La atención respiratoria es el tratamiento que se centra en dar al paciente el soporte respiratorio adecuado. El más utilizado es la ventilación no invasiva, administrando oxígeno con presión positiva, con el objetivo de mejorar la ventilación alveolar sin acceder a la tráquea. En caso de que esta terapia no funcione se da el soporte de ventilación mecánica mediante la intubación orotraqueal o traqueostomía. Es importante iniciar de manera precoz la fisioterapia respiratoria y técnicas de ayuda para toser de forma manual o mecánica. ⁽³⁾ ⁽¹⁶⁾

Por otro lado, la fisioterapia es un tratamiento fundamental para las personas con esta enfermedad ya que se adapta a las necesidades y objetivos de la persona que está en tratamiento. El propósito de la fisioterapia es prestar atención a los síntomas para minimizarlos y así aumentar la calidad de vida. ⁽¹⁷⁾

6.3 Cuidados de enfermería

Se busca tener una atención sanitaria que cuente con un gran equipo de profesionales, abarcando tanto nutricionistas, psicólogos, fisioterapeutas, médicos especialistas y equipo de enfermería como farmacéuticos y asociaciones para enfermedades paliativas. ⁽¹⁴⁾

Para tener una buena atención sanitaria es necesario pasar por distintas etapas. La primera de ellas es una consulta inicial, realizada por un neurólogo en la que se hace una exploración neurológica y las pruebas complementarias que son útiles para tener un diagnóstico; la siguiente etapa se trata de la comunicación del diagnóstico, en la cual se pone en marcha el tratamiento para la enfermedad, tras estas etapas, es importante la valoración respiratoria, de la disfagia, del habla y de la nutrición y por último una consulta interdisciplinaria. ⁽¹⁸⁾

La asistencia de enfermería va dirigida a disminuir las complicaciones, en especial la pérdida de la función muscular y la inmovilidad, además de intentar fomentar la independencia en la medida de lo posible de estos pacientes. ⁽¹⁾

Se busca una atención multidisciplinar para prestar atención sanitaria tanto a las personas que padecen la enfermedad como a los familiares con una serie de actividades sanitarias y servicios de apoyo. ⁽¹⁹⁾

Para realizar unos cuidados paliativos correctos se debe llevar un buen control de la enfermedad, estos cuidados son muy importantes tanto en los pacientes con ELA como en sus familiares y cuidadores. El objetivo de los cuidados paliativos es mejorar la calidad de vida a medida que progresa la enfermedad. ^{(19) (20)}

El equipo de cuidados paliativos forma una gran red de profesionales, por lo tanto, es una asistencia multidisciplinar, sin embargo, se han desarrollado pocos planes de cuidados paliativos en dicha enfermedad. ⁽¹⁹⁾

El equipo de enfermería también desempeña su función en atención domiciliaria para estos pacientes, las actividades que desempeñan son:

revisar los sistemas de ventilación, cambiar las cánulas de traqueotomía y sondas de nutrición y atender las situaciones agudas. ⁽¹⁸⁾

7. CONCLUSIONES

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad de evolución rápida que conlleva a graves alteraciones físicas, por ello, la independencia de las personas que padecen la enfermedad disminuye, por lo tanto, necesitan ayuda de cuidadores para realizar las actividades básicas de la vida diaria. A medida que progresa la enfermedad se identifican problemas psíquicos y sociales, por lo que es importante detectarlos cuanto antes para poder empezar con apoyo psicológico.

Hoy en día, los fármacos que son aceptados y utilizados como tratamiento modificador de la enfermedad del ELA son dos: Riluzol y Edaravone. El primer medicamento es el más empleado, hace que se retrase la enfermedad unos pocos de meses, ya que trata de reducir el daño de las neuronas motoras, mientras que el segundo fármaco tiene como objetivo actuar a modo de neuroprotector. El tratamiento de la sialorrea es otra de las partes fundamentales ya que tiene consecuencias psicosociales y mejora la calidad de vida de los pacientes.

Por otro lado, el tratamiento no farmacológico busca tener un buen soporte nutricional y una buena ventilación respiratoria, así como, una rehabilitación que se ajusta a las necesidades para estos pacientes. El soporte nutricional previene la desnutrición, lo cual es un abordaje importante ya que es un factor de mortalidad para los pacientes que padecen la enfermedad; la atención respiratoria trata de dar un soporte respiratorio adecuado a los pacientes de forma invasiva o no invasiva según precisen y es conveniente iniciar de forma temprana la fisioterapia respiratoria.

Para una buena atención sanitaria es necesario una asistencia de forma multidisciplinar, que cuente con una buena comunicación entre todos los profesionales sanitarios. Los cuidados de enfermería son fundamentales, ya que el objetivo que se intenta lograr es reducir y retrasar la pérdida de la función muscular para así conseguir fomentar lo máximo posible la independencia del paciente.

Por último, la asistencia sanitaria no solo va enfocada a los pacientes que tienen la enfermedad, sino que también dan apoyo a los familiares y cuidadores que cuidan de las personas con ELA durante todo el proceso.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Lemone P, Burke K. Enfermería médico-quirúrgica. Pensamiento crítico en la asistencia del paciente. Vol. II. 4a. Madrid: Pearson Educación; 2009. P. 1645.
2. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med [Internet]. 2017 [citado 16 de febrero de 2022]; 377: 162-72. Disponible en: https://core.ac.uk/reader/96768057?utm_source=linkout
3. Rodriguez Escobar J, AndradasAragones E, Casado Durandez P. Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica dentro de la estrategia en enfermedades neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud [Internet]. Madrid: Ministerio de sanidad, consumo y bienestar social; 2018 [citado 16 de febrero de 2022]. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf
4. Zapata-Zapata CH, Universidad de Antioquia, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF, Universidad de Antioquia, et al. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización.[Internet]. Turquía: IATREIA; 2016 [citado el 17 de febrero de 2022]. 29(2):194–205. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/iat/v29n2/v29n2a08.pdf>
5. Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la Atención a la esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. [Internet]. Madrid: Ministerio de sanidad y política social; 2009 [citado el 17 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/eu/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>

6. Gotor P, Martínez ML, Parrilla P. Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica. [Internet]. Madrid: ADELA; 2004 [citado el 18 de febrero de 2022]. Disponible en: https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Manual-de-Cuidados-para-Personas-con-ELA_ADELA_2004.pdf
7. Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de impacto social de la ELA y las enfermedades neuromusculares. [Internet]. Madrid: Fundación española de enfermedades neurológicas; 2014 [citado el 20 de febrero de 2022]. Disponible en: http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME_ELA.pdf
8. Sukockienè E, IancuFerfoggia R, Truffert A, Héritier Barras A-C, Genton L, Viatte V, et al. Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: a 4-year longitudinal observational study. SwissMedWkly [Internet]. 2020 [citado el 20 de febrero de 2022];150(23):w20258. Disponible en: <https://smw.ch/article/doi/smw.2020.20258>
9. Nowicka N, Juranek J, Juranek JK, Wojtkiewicz J. Risk factors and emerging therapies in amyotrophic lateral sclerosis. Int J Mol Sci [Internet]. 2019 [citado el 26 de febrero de 2022];20(11):2616. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6600314/>
10. Gallardo N, Arantzamendi M, Carvajal A. Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. [Internet] Madrid: SECPAL;2018 [citado el 26 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://www.medicinapaliativa.es/Documentos/ArticulosNew/S1134248X17300885.pdf>
11. Salas M, Lacasta M, Marin S. Aspectos psicológicos en la esclerosis lateral amiotrófica ELA. [Internet] Madrid: Fundela; 2009 [citado el 26 de febrero de 2022]. Disponible en:

<https://www.fundela.es/FilesRepo/R/H/Z/J/aGrwSjfnEk-manualpsicologia.pdf>

12. Olarte JM, Jiménez M, Aznar C, Sánchez M. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. [Internet] Madrid: SECPAL;2013 [citado el 5 de marzo de 2022]; 20(4):133-142. Disponible en: <https://www.medicinapaliativa.es/Documentos/ArticulosNew/S1134248X12000547.pdf>
13. Chiò A, Mazzini L, Mora G. Disease-modifying therapies in amyotrophic lateral sclerosis. Neuropharm [Internet]. 2020 [citado 5 de marzo de 2022]; 167: 107986. Disponible en: <https://www.ajmc.com/view/diseasemodifying-treatment-of-amyotrophic-lateral-sclerosis>
14. Antelo Pose AM, Blanco Vazquez OM, Barreiro Mosquera JL, Cantón Blanco A, Castro Vieites JL, Diéguez Varela C et al. Proceso Asistencial Integrado De Esclerosis Lateral Amiotrófica. [Internet]. Galicia: Xunta de Galicia; 2018 [citado el 10 de marzo 2022]. Disponible en: [https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Documents/1076/Proceso AI ELA C cas.pdf](https://www.sergas.es/Asistencia-sanitaria/Documents/1076/Proceso_AI_ELA_C_cas.pdf)
15. Ng L, Khan F, Ca Y, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database of SystematicReviews. [Internet]. 2017 [citado el 5 de marzo de 2022] Issue Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD011776.pub2/epdf/full>
16. Silberberg AA, Robetto J, Achával M. Suspensión del Soporte Respiratorio En Enfermos Con Esclerosis Lateral Suspension of RespiratorySupport in PatientsWithAmyotrophic Lateral Sclerosis, [Internet]. Madrid: Cuadernos de bioética;2018 [citado 25 de marzo

- de 2022]; 29(96): 136-146. Disponible en: <http://aebioetica.org/revistas/2018/29/96/137.pdf>
17. Barrios YC, Anoceto MM, Jiménez JB, Vidaurreta Bueno RR, Rojas ACC. Evaluación de diseño de un programa de ejercicios físico-terapéuticos para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.[Internet]. Cuba: Podium; 2021 [citado el 26 de marzo de 2022];16(3):772-82. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rpp/v16n3/1996-2452-rpp-16-03-772.pdf>
18. Güell MR, Antón A, García R, Puy C, Pradas J. Atención integrar a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. [Internet] Barcelona: Elsevier; 2013 [citado el 27 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://www.archbronconeumol.org/es-pdf-S0300289613000562>
19. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. J MultidiscipHealthc [Internet]. 2017 [citado el 27 de marzo de 2022]; 10: 205-15. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5446964/>
20. Scull TM. Cuidados paliativos en esclerosis lateral amiotrófica. [Internet] Cuba: Revista de Ciencias Médicas de la Habana; 2018 [citado el 29 de marzo de 2022]. 25(1):68-76. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revciemmedhab/cmh-2018/cmh181h.pdf>

