



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

ESCUELA NACIONAL DE ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA PARA PACIENTES CON
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. HERRAMIENTAS DE
APOYO PARA SUS CUIDADORES PRIMARIOS EN EL HOGAR

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
LICENCIADA EN ENFERMERÍA Y OBSTETRICIA

PRESENTA

CYNTHIA ENRÍQUEZ CABRERA

NUMERO DE CUENTA: 312034102

ASESORA:

MARÍA DEL ROSARIO CORTÉS GARCÍA

CIUDAD DE MEXICO, 2022





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

“El final de la vida es un momento sagrado y requiere más que una buena medicina; requiere humanidad”

Matías Najún

AGRADECIMIENTOS

A Dios. Por darme fuerza y vida durante todos estos años, así como por haberme bendecido al permitirme llegar hasta estos momentos.

A mi asesora de tesina María Del Rosario. Por su apoyo y por su esfuerzo en brindarme las herramientas necesarias para realizar esta tesina. Gracias de forma infinita.

A las profesoras Teresa Sánchez Estrada y Liliana González Juárez. Por aceptar ser parte de mi jurado y tener la dicha de poder recibir sus recomendaciones y sugerencias en este trabajo. Que dios les de mucha más sabiduría para seguir preparando profesionales.

A mí querida Universidad Nacional Autónoma de México. Que me ha brindado a lo largo de estos años la oportunidad de crecer como persona y profesionalmente. Me siento muy orgullosa de pertenecer a ella.

A la Escuela Nacional de Enfermería y Obstetricia Que me permitió conocer y desempeñar la carrera más noble y humana que puede existir. Gracias a ella conocí amigos, maestros y personas que se quedarán siempre en mis pensamientos.

DEDICATORIAS

A mi esposo, mi querido esposo Rodrigo. Tu apoyo ha sido muy importante, incluso en los momentos más difíciles de mi vida. Gracias por darme un hermoso hijo y por ser un excelente compañero de vida al alentarme a salir adelante. Te amo. Gracias por siempre confiar en mí.

A mi hermano Víctor. Que sin su presencia en mi vida nada sería igual, ya que cada paso que doy, sé que es un ejemplo para ti. Gracias por estar a mi lado y por formar parte de mi historia, siempre estaré en los momentos que más me necesites. Eres y serás siempre mi pequeño hermano. Te amo

A mi hijo Sebastián. Al amor de mi vida, mi motor y fuerza para seguir adelante. Aún eres muy pequeño, pero quiero que sepas que significas todo para mí y que eres mi principal motivación para superarme cada día más. Es una dicha que me hayas escogido como tu mamá; porque has iluminado mi vida desde el primer día que te tuve en mis brazos, me has dado motivos para ser valiente pesar de todas las adversidades, podrá ser exagerado, pero no me imagino la vida sin ti. Trataré de darte los mejores valores y lo mejor de mí. Nunca dudes que esto es por ti y para ti. Con amor tu mami.

A mí querida Kary. Mil gracias por siempre estar en todos los momentos buenos y malos; por apoyarme de forma incondicional y estar al pendiente sin importar si es día o noche. Esta tesina también fue parte de tu apoyo al darme consejos y ánimos cuando quería tirar la toalla, así como al motivarme y explicarme que estaba haciendo mal. No tengo palabras para agradecer tu apoyo. Muchas gracias, Amiga.

A mi madre Alicia. Que desde que me llevabas en tu vientre me amaste con cada una de tus fuerzas, estuviste detrás de mis enseñanzas y logros. Siempre me alentaste a lograr cosas, a no darme por vencida, a ser insistente, aferrada y exigente conmigo misma. Gracias por la hermosa infancia que me diste por los bailes infantiles en casa, las canciones de arrullo para dormir, los cariños y abrazos. Nunca tendré como agradecer cada cuaderno, lápiz y pasaje para estudiar, así como cada ropa y tenis que no te compraste por darnos lo mejor a mí y a mi hermano; cada una de las cosas que nos diste y que sabíamos que te costaban mucho trabajo. Gracias a ellas llegué hasta aquí. Te prometí mi título universitario y a pesar de que ahora estás lejos de mí, tengo el compromiso de cumplir aquello por lo que trabajaste muchos años. Nunca dudes que eres y serás mi inspiración en este y cada uno de mis logros. Sin tu esfuerzo, desvelos y dedicación nunca hubiera llegado hasta aquí. Gracias, mami por siempre creer en mí, por darme la vida y por darme los mejores ejemplos de amor y valentía. Siempre te recordaré como la persona más valiente del mundo, porque aun después de ser mamá y papá, hiciste todo lo que estuvo a tu alcance y luchaste por tu vida hasta el último momento. Gracias porque sé que desde el cielo me bendices y me iluminas, te amo. Esto también es tu logro.

A mis amigos del corazón. Que se han cruzado por mi vida desde la secundaria hasta la universidad. Por esas amistades de años que me han hecho crecer personalmente, y también profesionalmente, gracias a ellas también estoy hasta aquí; ya que soy un poco de ellas. No tengo forma de agradecer que han estado conmigo cuando he pasado por los peores momentos de mi vida. Aunque me es muy difícil poner el nombre de todos sé que no es necesario hacerlo cuando saben lo importante que son para mí. Muchas gracias por todo su cariño.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
1. FUNDAMENTACIÓN DE LA TESINA.....	3
1.1 Descripción de la situación problema	3
1.2 Identificación del problema.....	5
1.3 Justificación de la tesina	5
1.4 Área de ubicación del tema	6
1.5 Objetivos.....	7
1.5.1 General.....	7
1.5.2 Específico.....	7
2. MARCO REFERENCIAL	8
2.1 Conceptos básicos.....	8
2.2 Antecedentes sobre el padecimiento	9
2.3 Epidemiología	10
2.4 Etiología.....	12
2.5 Fisiopatología.....	15
2.6 Tipos y clasificación	18
2.7 Signos y síntomas.....	21
2.8 Pruebas complementarias para el diagnostico	26
2.8.1 Electromiografía.....	26
2.8.2 Neuroimágenes	27
2.8.3 Estudios de laboratorio	28
2.8.4 Estudios genéticos.....	28
2.8.5 Otras pruebas	28
2.9 Algoritmo de diagnostico	29

2.10 Tratamiento.....	30
2.10.1 Farmacológico.....	31
2.10.2 No farmacológico.....	35
2.10.3 Últimas actualizaciones sobre el tratamiento a la Esclerosis Lateral Amiotrófica	36
2.11 Complicaciones.....	43
2.11.1 Gastrostomía Endoscópica Percutánea.....	43
2.11.2 Ventilación Mecánica no invasiva	46
2.11.3 Traqueostomía	48
2.11.4 Úlceras por presión.....	49
2.12 Afrontamiento del paciente ante la enfermedad	53
2.13 Papel de la familia y el cuidador primario durante el proceso de enfermedad	56
3. Intervenciones de enfermería a los cuidadores primarios de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica para su atención en el hogar	59
4. Metodología.....	91
4.1 Diseño.....	91
4.2 Criterios de selección	94
4.3 Método de recolección de la información	94
5. Conclusiones y recomendaciones.....	97
5.1 Conclusiones	97
5.2 Recomendaciones	98
6. Glosario de términos	100
7. Referencias bibliográficas.....	106
8. Anexos.....	130

INTRODUCCIÓN

El propósito de esta tesina es aportar conocimientos necesarios sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Con el fin de que puedan ser transmitidos adecuadamente a los cuidadores primarios de estos pacientes, y se reflejen en cuidados de calidad incluso en los últimos momentos de la vida de su familiar.

Esta tesina está dividida en 8 capítulos entre los cuales forma parte la fundamentación que reúne los argumentos para la elaboración de este trabajo, el marco referencial con toda la investigación encontrada, seguido de nuestras intervenciones de enfermería, la metodología para la elaboración de la tesina, así como las conclusiones, recomendaciones, glosario de términos, referencias y anexos de los cuales se describen a continuación de forma detallada:

Como primer capítulo abordamos la fundamentación, en el cual se describe de forma breve aspectos importantes a repercutir en los cuidados de pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica por parte de sus cuidadores primarios, entre estos destacamos primordialmente el desconocimiento de la enfermedad, la importancia de las actividades desarrolladas por los cuidadores primarios, así como el papel fundamental del personal de enfermería en la enseñanza y educación sobre los cuidados a estos pacientes a sus cuidadores y su familia. De igual forma encontraremos el objetivo general y los objetivos específicos de la tesina.

En nuestro segundo capítulo tenemos el marco referencial, es decir la explicación fundamentada sobre lo que consiste la enfermedad. Explicando detalladamente su historia, epidemiología en México, etiología y fisiopatología. De la misma forma explicamos los tipos de ELA, cuáles son sus signos y síntomas, diagnóstico, tratamientos, complicaciones; y el papel de la familia y el cuidador durante este proceso de enfermedad.

En el tercer apartado agrupamos las intervenciones de enfermería a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica para su atención en el hogar. La información se enlista conforme a las 14 necesidades de Virginia Henderson, donde se destacan aquellas que se encuentren alteradas y se mencionan las intervenciones de enfermería correspondientes.

En el cuarto capítulo encontramos la metodología, es este apartado detallamos como fue que se realizó la búsqueda de la información, los medios que utilizamos, así como la distribución que se le dio; de igual forma se describen las técnicas e instrumentos empleados para determinar la información que se incluyó la elaboración de esta tesina.

El quinto capítulo contiene las conclusiones y recomendaciones que se consideran más factibles para los cuidadores primarios, todo esto desde la perspectiva de enfermería. En el siguiente capítulo se incluye un glosario de términos enlistado con aquellas palabras técnicas más empleadas dentro de esta patología.

Finalmente se incluyen las referencias bibliográficas en formato Vancouver y de forma consecutiva, los anexos que apoyan la investigación realizada, y se incluyen los grupos de apoyo en México sobre la ELA, los cuales pueden servir de medio de contacto ante la necesidad de algún familiar.

1. FUNDAMENTACIÓN DE LA TESINA

1.1 Descripción de la situación problema

En la actualidad se conocen más de 600 enfermedades neurológicas, lo cual genera una serie de síntomas que afectan a funciones muy importantes del cuerpo humano, tanto físicas como cognitivas. Todas las enfermedades neurológicas que existen pueden afectar seriamente la autonomía de las personas que la padecen, tanto en lo físico como en lo mental; llevándolas a alcanzar un grado elevado de dependencia, lo que va a exigir una adaptación en su vida propia y en la vida de sus familiares o de la persona que se encargue de sus cuidados,¹ como es el caso de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

La Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA),² define la Esclerosis Lateral Amiotrófica como una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). La consecuencia de esta enfermedad es una debilidad muscular que puede avanzar hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras.

Conforme avanza la enfermedad se ve afectada la autonomía motora, la comunicación oral y la deglución, aunque se mantienen intactos los sentidos, el intelecto y los músculos de los ojos. Por lo que, el paciente necesitará cada vez más ayuda para realizar sus actividades de la vida diaria. Aunque su sintomatología es muy inespecífica, las fasciculaciones y la parálisis son constantes en los enfermos, progresando posteriormente hasta alcanzar la afectación de la musculatura respiratoria, siendo la causa principal de muerte en estos pacientes.³

Para Camacho A, et al⁴ la ELA es una enfermedad mortal en un breve plazo. Desde el inicio de la enfermedad, la mitad de las personas con ELA fallece en

menos de 3 años, un 80% en menos de 5 años y la mayoría (más del 95%) en menos de 10 años. Su baja prevalencia ocasiona un desconocimiento de esta, no solo en la sociedad sino también en la comunidad médica, lo que provoca un retraso en su diagnóstico. Debido a que no existe un tratamiento curativo, este desde su inicio consiste en medidas paliativas para controlar los síntomas.

En cuanto al perfil de los cuidadores, Soto KM¹ menciona que en las personas que están a cargo de los pacientes con enfermedad neurológica se destaca mayoritariamente el sexo femenino, con edad media comprendida entre 35 y 65 años; en cuanto al parentesco que comparten con la persona afectada, en su mayoría son los cónyuges y en minoría hijos o hijas. Comúnmente suele tratarse de amas de casa que no suelen tener trabajos que impliquen salir de casa.

Es importante destacar que se pueden diferenciar dos sistemas de cuidados: El sistema formal proporcionado por profesionales o personas que reciben alguna retribución y el sistema informal, que es aportado por la familia, amigos u otras personas sin retribución alguna. Como resultado, los cuidadores informales son susceptibles a realizar en sus familiares cuidados de enfermería, siendo un componente importante durante este proceso de enfermedad. Las tareas que realiza el cuidador informal se dirigen principalmente a facilitar el desarrollo de las actividades de la vida diaria del paciente, así como vigilar, controlar, acompañar y apoyarlo emocionalmente.¹

Cuando una persona presenta algún tipo de dependencia como el que causa la ELA, el cuidador primario es el responsable de proporcionar todos los tipos de cuidados siendo percibido por los demás miembros de la familia como el responsable de asumir el cuidado del enfermo. La forma de cuidado cambia con el tiempo según evoluciona la enfermedad. Al principio, las tareas suelen estar centradas en la vigilancia y control, pero a medida que avanza la enfermedad aumenta el grado de implicación del cuidador en las actividades básicas de la vida diaria del enfermo.^{1, 5}

En la mayoría de las ocasiones el cuidador carece de los conocimientos para poder brindarle una mejor calidad de vida a su familiar. Es por ello la importancia de que el personal de enfermería prepare al cuidador adecuadamente. La responsabilidad del enfermero con el cuidador implica una intervención, mediante estrategias de prevención y atención, todo para garantizar una buena calidad de vida.⁵

1.2 Identificación del problema

Con la finalidad de que los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica puedan ser atendidos de forma adecuada y argumentada por sus cuidadores primarios, surge la siguiente pregunta:

¿Cuáles son las intervenciones de enfermería a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica que sirvan de referencia a las actividades realizadas por los cuidadores primarios en el hogar?

1.3 Justificación de la tesina

El propósito de esta tesina es que la Esclerosis Lateral Amiotrófica en México pueda ser más conocida por el personal de enfermería. Cabe destacar que la información para esta tesina fue tomada de las investigaciones realizadas en otros países, principalmente España, ya que nuestro país la información científica sobre este tema es limitada, lo que podría repercutir en una atención deficiente.

Esta tesina debe ser un medio de consulta para el personal de enfermería, ya que se recopiló información sobre varios aspectos del comportamiento de la enfermedad. Particularmente se hizo hincapié en describir las intervenciones de

enfermería específicas y ajustadas a las capacidades de cada familia y así lograr idear las estrategias de cuidado más adecuadas y organizadas; reflejándose en un incremento de la calidad del mismo, en beneficio del paciente como de su cuidador primario.

El papel de enfermería es de gran importancia, ya que proporciona atención continua y directa manteniendo, en lo posible, la independencia del paciente y mejorando su grado de satisfacción al igual que el de sus familiares. La enfermera ayuda a la detección de complicaciones, al apoyo, educación y atención domiciliaria. Al igual facilita la comunicación con el personal del equipo multidisciplinario, por lo que es de gran apoyo en la fase terminal de la enfermedad.⁶

Es muy importante que el cuidador primario conozca la enfermedad, los pronósticos de vida, así como el curso de la misma enfermedad, esto apoyándose primordialmente del área de enfermería, y logre brindar a su familiar los cuidados más idóneos durante su proceso de enfermedad.

1.4 Área de ubicación del tema

Dadas las características de la ELA, es necesaria una atención multidisciplinaria que se ajuste a las necesidades evolutivas de las personas enfermas, ya que los efectos favorables para el paciente cuando es atendido por profesionales de diversas disciplinas se reflejan en una mejor calidad de vida y según algunos autores también en una mayor supervivencia.⁷

En un primer momento el paciente afectado de ELA se encuentra vinculado al hospital y requiere revisiones periódicas por las diferentes especialidades del equipo multidisciplinario (neumología, neurología, gastroenterología, rehabilitación, fisioterapia, endocrinología, entre otros). Como ya se mencionó conforme

evoluciona la enfermedad llega un momento en que, para el paciente trasladarse al hospital implica un gran esfuerzo tanto físico como emocional, y suelen ser ellos los que deciden no seguir acudiendo a las revisiones. Es ahí cuando el papel de los cuidados domiciliarios se hace indispensable. De ahí que, la atención en el hogar debe realizarse de forma programada, basándose en la atención primaria como garantía de la continuidad asistencial, y con la participación de otros profesionales o equipos especializados en función de las necesidades del paciente.^{7, 8}

1.5 Objetivos

1.5.1 General

- Describir las intervenciones de enfermería a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica que sirvan de referencia a las actividades realizadas por los cuidadores primarios en el hogar.

1.5.2 Específico

- Identificar los signos y síntomas que padece las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- Explicar las complicaciones más comunes de esta enfermedad.
- Enlistar y clasificar las intervenciones de enfermería desarrolladas por los cuidadores primarios durante la atención de pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

2. MARCO REFERENCIAL

2.1 Conceptos básicos

En este apartado manejaremos dos conceptos básicos que son: Esclerosis Lateral Amiotrófica y cuidador primario.

1. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Como se mencionó anteriormente, la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA),² la define como una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores).

De la misma forma para Vengoechea M⁹ es una enfermedad que se distingue por la degeneración progresiva de las neuronas motoras superior (NMS) e inferior (NMI), que resulta en la debilidad de los músculos de las extremidades, torácicos, abdominales y bulbares ocasionando atrofia, fasciculaciones y espasticidad.

Por otra parte, el término Esclerosis Lateral Amiotrófica etimológicamente significa endurecimiento (skerós "endurecimiento patológico" y osis "enfermedad") refiriéndose al estado de la médula espinal en fases avanzadas de la enfermedad. El término lateral pone de manifiesto la ubicación del daño neuronal, ya que se ven afectados los cordones laterales de las motoneuronas. Por último, amiotrófica significa "sin nutrición muscular" e indica la atrofia muscular ocasionada por la inactividad crónica.⁹

Tras un comienzo generalmente focal, que puede comenzar en las extremidades superiores o inferiores, y de síntomas leves que pueden

pasar desapercibidos; evoluciona hacia una parálisis progresiva de toda la musculatura esquelética en un plazo aproximado de 3 a 5 años siendo el fallo de la función respiratoria la causa más común de fallecimiento en el paciente con ELA.¹⁰

2. Cuidador primario: Es aquella persona que asume en mayor o menor grado la responsabilidad de ayudar al paciente a realizar todas las actividades que éste no puede realizar por sí mismo, la mayoría de las veces lleva a cabo esta función sin ningún tipo de apoyo, preparación y remuneración económica. De igual modo, el nivel de limitación del paciente y su etapa de desarrollo de la enfermedad puede hacer de la labor del cuidado, una actividad agotadora capaz de desencadenar malestar y estrés, afectando la salud física y mental del cuidador.

De ahí que, el cuidador tiene que enfrentarse a innumerables situaciones de difícil manejo, toma de decisiones, competencia entre el cuidar y las metas de su vida personal, ocasionando en múltiples ocasiones cambios en los roles que afectan su calidad de vida, el sueño, el descanso, la actividad social, emocional, económica y laboral.¹¹

2.2 Antecedentes sobre el padecimiento

La historia de esta enfermedad comienza en el siglo XIX cuando Charles Bell publicó un trabajo donde pretendía demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas. Para ello hacía referencia al caso de una paciente que comenzó con una afectación bulbar y debilidad en el miembro inferior izquierdo, posteriormente presentando disartria y disfagia hasta extenderse a las cuatro extremidades, pero sin afectar en ningún momento la memoria y sensibilidad.

Sin embargo, fue Jean-Martin Charcot (1825-1893), neurólogo francés que en 1874 describió las características clínicas y patológicas de la ELA de manera

similar a como se conocen actualmente. Por lo que también es conocida en todo el mundo como enfermedad de Charcot. La principal característica que observó Charcot en el microscopio fue la pérdida de neuronas tanto en los núcleos motores del tronco del encéfalo como en la asta anterior medular, sin afectar a los encargados de los movimientos oculares. Como consecuencia a esto, se produce un tipo de atrofia muscular denominada atrofia por denervación, el adelgazamiento de las raíces anteriores medulares y la pérdida de gruesas fibras mielínicas en los nervios motores. Además, la pérdida de células de Betz localizadas en la corteza motora cerebral y la degeneración de sus axones.¹²

Hoy día, numerosos estudios realizados sobre la patogenia de la ELA sugieren que no se trata de una enfermedad de la neurona pura, si no que antes de la aparición de los síntomas se producen alteraciones en varios tipos de células (astrocitos, microglía, oligodendrocitos) que interactúan con las neuronas motoras.

Además, la alteración de varias funciones fisiológicas como la disfunción mitocondrial, la neuroinflamación, la excitotoxicidad, el estrés del retículo endoplasmático, el exceso de glutamato en suero y líquido cefalorraquídeo, la agregación de proteínas (neurofilamentos) cerca del cuerpo de la célula y la eliminación defectuosa de proteínas tóxicas son considerados puntos clave en la aparición y evolución de la enfermedad. Se están estudiando, además, factores ambientales que podrían estar implicados en el proceso de la enfermedad; pero hasta la fecha, los resultados no muestran la suficiente evidencia para implicar estos factores en la Esclerosis Lateral Amiotrófica.¹⁰

2.3 Epidemiología

De acuerdo a datos estadísticos de la Asociación Mexicana de Industrias de Investigación Farmacéutica en el año 2016 se estimó que existían entre 5 y 7 mil pacientes de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en nuestro país, pero hasta el momento no hay indicadores de salud en México que puedan corroborar esta cifra

debido a la falta de seguimiento a esta y a muchas otras enfermedades. De la misma forma el Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), en junio del 2020 menciona que la prevalencia mundial es de 5 a 10 casos por cada 100 mil personas, y que en nuestro país hay registrados más de 6 mil casos con un promedio de vida entre 50 y 70 años.^{13, 14}

Por último, en un artículo de la página Ciencia UNAM nos menciona que en 2019 en la Ciudad de México al menos 160 personas padecen Esclerosis Lateral Amiotrófica, donde la esperanza de vida para quienes padecen esta enfermedad en México es de 5 años.¹⁵

La Asociación Mexicana de Industrias de Investigación Farmacéutica¹³ menciona que el Sector Salud no cuenta con los recursos necesarios para poder mantener un registro epidemiológico adecuado y la atención que se les ofrece a los pacientes que sufren esta enfermedad es muy limitada, a pesar de los esfuerzos de instituciones como el IMSS o el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INNN), o de organizaciones privadas como la FYADENMAC (Familiares y Amigos de Enfermos de la Neurona Motora, A.C.) y otras. Se recibe muy poco apoyo gubernamental y privado para su investigación. Por ejemplo, el reto del cubetazo de agua helada “ice bucket challenge” que se hizo viral en redes sociales a mediados de 2014 y contribuyó para poner una vez más a la ELA en el ojo público, pero se requiere aún más apoyo.

En México solo se encontró un dato sobre el coste económico que implica padecer ELA. Tovar J¹⁶ a través de la plataforma digital efesalud.com nos menciona que un problema muy común al que se enfrentan los pacientes con esta enfermedad es la preocupación económica, pues mensualmente tratarlos puede alcanzar hasta los 6,000 pesos mensuales.

2.4 Etiología

Después de 140 años de la descripción inicial de la ELA, la etiología continúa sin aclararse completamente. Actualmente se puede clasificar como familiar (ELAF) y esporádica (ELAS). La mayoría de los casos de ELA (90-95%) son esporádicos, sin una causa genética aparente ni factores de riesgo asociados. El resto de los casos de ELA (5-10%) tienen una causa genética heredada (ELA familiar).^{17, 18}

Vengoechea-Aragoncillo M.⁹ menciona que la ELAF muestra un comienzo más temprano con una edad media de 45 años, un menor predominio en los varones y una supervivencia más corta (1,5 años de media). Mientras que, la ELAS suele tener una edad de presentación que comprende de 58 a 63 años y presenta mayor tiempo de supervivencia, mejor calidad de vida y con predominio en la raza blanca. En general, la enfermedad es muy rara cerca de los 40 años y después de los 70 años. Existe también un tercer tipo de ELA menos comentado, conocido como Esclerosis Lateral Amiotrófica territorial o Guameña, por observarse una incidencia extremadamente elevada de la enfermedad en Guam.^{9, 18}

Para el caso de la ELAF la mayoría de las mutaciones se transmiten de forma autosómica dominante; el primer gen que se relacionó fue el de la superóxido-dismutasa 1, pero su alteración solo explica el 20 % de los casos. En cuanto a la mutación del gen para la proteína TDP-43 se ha relacionado con el 10 % de los casos y con demencia frontotemporal (DFT). Al igual se han descrito 13 mutaciones del gen FUS/TLP que en conjunto explican aproximadamente el 5 % de los casos. Recientemente se ha correlacionado la sobreexpresión del hexanucleótido GGGGCC en el gen ubicado en el cromosoma 9 (C9ORF72), con mayor predisposición a encontrar en un mismo individuo ELAF y DFT. En la actualidad se considera esta sobreexpresión como la principal causa genética de este tipo de ELA.¹⁷

Como apoyo a la investigación en un Sitio Web llamado ALSod se encontró un registro de datos sobre las variantes genéticas relacionadas con la ELA. Solo enlistamos aquellos en la categoría de Gen de ELA definitivo.

Tabla 1. Genes relacionados con la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Nombre del gen	Símbolo
Proteína que contiene valosina	VCP
Proteína B y C asociada a VAMP	VAPB
Homólogo A unc-13	UNC13A
Ubiquilina 2	UBQLN2
TANQUE quinasa de unión 1	TBK1
Proteína de unión a ADN TAR	TARDBP
Superóxido dismutasa 1	SOD1
Profilin 1	PFN1
Optineurina	OPTN
Quinasa 1 relacionada con NIMA	NEK1
Miembro de la familia de kinesina 5A	KIF5A
Ribonucleoproteína nuclear heterogénea A1	HNRNPA1
Proteína de unión a ARN FUS	FUS
Receptor de EPH A4	EPHA4
Dominio de hélice de hélice en espiral que contiene 10	CHCHD10
Subunidad compleja C9orf72-SMCR8	C9orf72
Anexina A11	ANXA11

Fuente: ALSod. Genes en ALSOD. Alsod.ac.uk. [Internet] S.f [Consultado 4 marzo 2021]. Disponible en: <https://alsod.ac.uk/>. Elaboración propia.

Respecto a la ELAS se presupone un origen multifactorial (Anexo 1), aunque también entran en juego factores genéticos que producen mutaciones influenciadas por factores ambientales que terminan produciendo la enfermedad. El 2% de los casos aparentemente esporádicos presentan mutaciones en el gen SOD1 y también se han identificado mutaciones en TARDBP. Algunos factores, como la mayor actividad física, se consideran factores desencadenantes de la enfermedad más que factores de riesgo. Entre otras causas encontramos:

- Productos neurotóxicos como el tabaco. Cabe destacar que la evidencia es débil.
- La exposición a pesticidas. Se cuenta con dos estudios, pero como conclusión se define la exposición a pesticidas como un factor de riesgo para la ELA, aunque se necesitan estudios de mayor calidad que lo sustenten.
- Excitotoxicidad por glutamato: El glutamato es el principal neurotransmisor excitador del sistema nervioso central (SNC), y activa receptores de la neurona motora llegando a producir una alteración mitocondrial y se cree que su exceso provoca el aumento de concentración de calcio y este contribuye a la degeneración neuronal.
- Estrés oxidativo: Surge de una alteración entre la generación de especies reactivas de oxígeno y su eliminación, así como la capacidad del organismo de repararlas o eliminarlas. En aquellas neuronas que no se replican provoca un daño celular que provoca daño neuronal y el inicio de una neurodegeneración.
- Defecto en el transporte axonal/ daño axonal: Por estrangulamiento de los axones neuronales. Ya que se han encontrado acumulo de neurofilamentos y balonamientos axonales.
- Daño mitocondrial: Las mitocondrias se encargan del mantenimiento energético de la neurona y el musculo; la regulación de los niveles de calcio, la generación controlada de radicales libres, así como de la producción de la señal de la apoptosis. En diversos estudios se ha

demostrado que la excitotoxicidad por glutamato altera el transporte axonal y provoca daño mitocondria.

Madero-Jiménez T.²⁰ refiere que en estudios post-mortem de pacientes con ELA se encontraron inmuno-marcajes relacionados con apoptosis en las neuronas motoras.

- Alteración en células gliales: astrocitos y microglía. Estos rodean las neuronas motoras, lo cual puede explicar que la degeneración de esta comience de forma focal y se extienda gradualmente a grupos de neuronas motoras. ^{9, 17, 19, 20, 24}

2.5 Fisiopatología

La unidad básica del sistema nervioso central y periférico es la célula nerviosa o llamada neurona. Su función principal es recibir, integrar y transmitir información a otras células. Estas se componen de tres partes:

- Dendritas: Son proyecciones salientes y arborizadas que ayudan en la recepción de entrada de señales, procesan la información y la transmiten a cuerpo celular.
- Cuerpo celular (Soma): Contiene el núcleo y almacena el material de ADN.
- Axón: Puede tener hasta 1 centímetro de largo y conduce los impulsos a músculos, glándulas u otras neuronas.

Las células se pueden clasificar de acuerdo con los axones o dendritas que salen de su cuerpo celular, por lo que su clasificación queda como: unipolares, bipolares, pseudounipolares y multipolares. Donde la neurona motora forma parte de las multipolares (Anexo 2).^{21, 22}

En el caso de la ELA, tanto la primera motoneurona (llamada superior o corticoespinal que se origina en la quinta capa de la corteza motora y desciende a través del tracto piramidal) como la segunda motoneurona (llamada inferior que se compone de las células de la asta anterior de la medula espinal y sus homologas

del tronco del encefálico que inervan los músculos bulbares) se ven afectadas, produciendo una degeneración de estas hasta llegar a la muerte neuronal. De esta forma se produce la pérdida del movimiento voluntario, de la capacidad de comunicarse, de la deglución y por último se produce un fallo respiratorio.^{18, 23}

El hecho de que las órdenes que proceden desde los niveles superiores del sistema motor puedan llegar directa e indirectamente a los niveles inferiores, pone de manifiesto que los sistemas motores no sólo están organizados en serie, sino también en paralelo.²⁴

A diferencia de las neuronas, las células musculares responden a los estímulos que se generan después de la activación de un mecanismo contráctil. La proteína miosina y citoesquelética actina abundan en el musculo, siendo componentes primarios de la contracción del musculo.

El musculo se divide en tres tipos: estriado, cardiaco y liso. Nos basaremos en el musculo estriado que constituye la gran masa de la musculatura somática, este posee estrías cruzadas. La inervacion de las fibras musculares es vital para la funcion muscular. Como los axones de las neuronas motoras espinales que inervan al musculo estriado se ramifican para llegar a varias fibras musculares, la cantidad mas minima de musculo puede contraerse como respuesta a la exitacion de una sola neurona motora. Cada neurona motora y las fibras musculares que inerva constituyen una unidad motora (Anexo 3).²¹

Los músculos que controlan los movimientos finos están formados por unidades motoras pequeñas, es decir, una neurona motora estimula unas pocas fibras musculares (de 2 a 30). Por ejemplo, los músculos de la laringe tienen 2 o 3 fibras musculares por unidad motora y los músculos que controlan movimientos oculares pueden tener entre 10 a 20 fibras musculares por unidad motora. Por otra parte, los músculos que controlan movimientos gruesos tienen gran cantidad de fibras musculares por unidad motora. Por ejemplo, los músculos bíceps braquial y

gastrocnemio, que poseen alrededor de 2000 a 3000 fibras musculares en algunas de sus unidades motoras.²⁵

Motoneuronas superiores: La corteza motora es la región del cerebro donde pueden ser provocados movimientos por estímulos eléctricos. En esta hay grupos de neuronas que controlan la contracción de los músculos individuales. Las motoneuronas corticales contribuyen con axones que coinciden en la corona radiata y descienden por el brazo posterior de la cápsula interna, los pedúnculos cerebrales, la protuberancia ventral y la médula. Estas fibras constituyen los tractos corticoespinal y corticobulbar, donde, en conjunto se conocen como fibras de la neurona motora superior.

En la medida que descienden por el diencefalo y el tronco encefálico, se comienzan a separar para inervar los núcleos motores extrapiramidales y los nervios craneales. Las motoneuronas del tronco encefálico reciben información tanto de fibras corticobulbares cruzadas como de fibras corticobulbares sin cruzar. En la médula ventral, las fibras corticoespinales restantes se organizan en un segmento de forma piramidal en su sección trasversal que se le denomina tracto piramidal. En el extremo inferior de la medula, la mayoría de las fibras se decusan; donde la mayor parte de estas descienden como fibras cruzadas en el tracto corticoespinal lateral de la medula espinal (Anexo 4).

Neuronas motoras inferiores: Son la vía final para todos los movimientos voluntarios. Por lo que el daño a estas o sus axones causa debilidad de los músculos inervados, reducción del tono muscular y el deterioro o pérdida de los reflejos tendinosos profundos. Estos últimos dependen de las motoneuronas alfa, de los husos musculares y de las motoneuronas gamma.²²

2.6 Tipos y clasificación

Actualmente se distinguen varias formas clínicas de clasificar la ELA por ejemplo la Fundación Luzón²⁶ señala en su página que la Sociedad Española de Neurología establece dos tipos de ELA en función de la región donde se originan los síntomas, siendo de origen bulbar o espinal.

- **Esclerosis Lateral Amiotrófica Bulbar:** En estos casos comienza afectando primeramente las neuronas motoras en el tronco del encéfalo. Se altera la musculatura del cuello, cara, lengua, faringe y laringe. La pronunciación de las palabras se hace cada vez más difícil (disartria) así como la presencia de un trastorno de la deglución (disfagia) que comienza al principio con líquidos y posteriormente también de sólidos. La hipersialorrea también es habitual en esta fase. Este tipo de esclerosis se manifiesta en alrededor del 25% de los pacientes.
- **Esclerosis Lateral Amiotrófica Espinal o Medular:** En este caso, el inicio de la enfermedad se produce en la medula espinal y se manifiesta generalmente con la pérdida de fuerza y debilidad de las extremidades, al principio en una extremidad y más tarde la afectación se extiende a la extremidad contralateral hasta que se hace simétrica a las 4 extremidades. Sin embargo, a lo largo de la evolución de la enfermedad cerca de un 80% de los pacientes terminara desarrollando signos y síntomas bulbares. Este tipo representa el 65 % a 70 % de los casos. El pico de edad de comienzo es de 58 a 63 años.^{18, 26, 27}

Por su parte, Chiner-Vives E y Hernández-Carcereny C.³¹ mencionan una tercera forma de inicio siendo esta la afectación de los músculos respiratorios (inicio respiratorio), que produciría ahogo en mayor o menor medida, y que suele ser más evidente cuando el paciente se tumba en la cama o en el sofá, necesitando elevar la cabecera de la cama con varias almohadas (comúnmente llamado ortopnea).

En raras ocasiones, la afectación respiratoria es la manifestación y el motivo de consulta inicial en ausencia de síntomas bulbares y de extremidades (aproximadamente 5% de los casos), pero de serlo, conlleva un peor pronóstico, con una supervivencia francamente reducida.

Actualmente existen varias formas clínicas en función de la semiología predominante de la ELA. A continuación, se hará una breve descripción:

- Forma clásica de Esclerosis Lateral Amiotrófica: Es la más frecuente. En este tipo de ELA aparecen síntomas de afectación de las neuronas motoras superiores e inferiores, suele iniciarse en las extremidades superiores y progresar en poco tiempo a la demás musculatura, incluyendo la bulbar.^{18, 29}
- Atrofia Muscular Progresiva (AMP): Aparecen únicamente síntomas de la neurona motora inferior, la progresión de la enfermedad suele ser más lenta, documentándose casos de hasta 15 años de evolución. Es más común en varones que en mujeres.^{17, 28}
- Esclerosis Lateral Primaria (ELP): Es la segunda más frecuente de presentarse en casos de ELA. Se presenta un deterioro de la neurona motora superior y de sus vías corticoespinal y bulbar. Su evolución es menos agresiva que las demás formas clínicas. Por lo que presenta mayor esperanza de vida (más de 5 años). Sin embargo, muchos de estos pacientes desarrollan signos de lesión de la neurona motora inferior después de muchos años de haber comenzado la enfermedad.
- Parálisis Bulbar Progresiva: Se manifiesta de entrada por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia), con signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales) acompañados de labilidad emocional y signos de liberación de la vía corticoespinal en las extremidades (hiperreflexia, espasticidad). El tiempo de evolución y

supervivencia es de uno a dos años. La mayoría de estos pacientes llegan a desarrollar la forma clásica de ELA.^{17, 29}

La Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA)² publicó en su página el 16 de agosto de 2021 una investigación sobre un equipo de científicos de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) y la Unidad de Servicios Uniformados (USU) en el que se menciona descubrieron una nueva forma de ELA que empieza a manifestarse en la infancia, esta progresa de forma más lenta y está vinculada a un gen denominado SPTLC1, que forma parte del sistema de producción de grasa del cuerpo.

Los hallazgos preliminares de esta investigación sugieren que, si se silencia la actividad de SPTLC1 genéticamente, se podría combatir eficazmente este tipo de ELA. En los pacientes incluidos en este estudio, los síntomas iniciales fueron caminar de puntillas o la espasticidad y se iniciaron cuando tenían cuatro años. Al terminar el trabajo habían vivido entre 5 y 20 años más que los pacientes adultos.

El equipo de investigadores descubrió que 11 de estos pacientes tenían ELA y que la enfermedad se relacionaba con variaciones en la secuencia de ADN de SPTLC1, un gen que interviene en la producción de una clase diferente de grasas llamadas esfingolípidos. Aunque en los análisis de sangre de los pacientes no se encontraron signos de esfingolípidos dañinos, al examinar de nuevo las muestras, los científicos observaron que los niveles de esfingolípidos típicos eran anormalmente altos. Esto sugirió que las mutaciones de la ELA mejoraron la actividad de la SPT. En otra serie de experimentos los investigadores demostraron que las mutaciones que provocan esta enfermedad impiden que otra proteína, la ORMDL, inhiba la actividad de la SPT.

2.7 Signos y síntomas

El inicio de los síntomas puede variar enormemente de unos pacientes a otros y dependen de la gravedad y la localización del daño en las motoneuronas, los estadios iniciales de la ELA no responden a un patrón clínico único y definido, sino que se caracterizan por una gran variabilidad clínica; es decir, progresa de manera diferente en cada parte del cuerpo.^{10, 30}

A lo anterior se debe agregar que la variabilidad en la presencia de los síntomas iniciales da lugar a que, por un lado, el paciente suele tardar en acudir a consulta, y por otro, debido a la baja incidencia de la ELA muchos profesionales del área de la salud no la tienen en consideración dentro de sus diagnósticos, ya que existen multitud de enfermedades más prevalentes que producen signos y síntomas similares a este padecimiento.²⁹

Esta enfermedad solo ataca a las motoneuronas, por lo que los sentidos no se ven afectados. Además, no afecta tampoco a las funciones de los esfínteres de la vejiga o el recto, así como de los músculos de los ojos. Al igual, permanecen intactas las funciones musculares automáticas como el corazón y los intestinos. Por sí misma, la enfermedad no produce dolor, aunque puede darse en fases avanzadas de la enfermedad debido a los calambres musculares o la inmovilidad.^{10, 18}

Su característica clínica principal es la debilidad muscular que avanza hacia la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. En la mayoría de los casos los síntomas de la ELA comienzan con una debilidad en una extremidad (afectación espinal), generalmente de forma asimétrica. No obstante, independientemente de cómo inicie la enfermedad, cerca del 80% de los pacientes terminan desarrollando signos y síntomas bulbares.^{12, 31}

- Signos de la afectación en la neurona motora superior

La afectación de las neuronas motoras corticales (superiores) se manifiesta con: Lentitud de movimiento, falta de coordinación, destreza manual deficiente y rigidez con relativamente poca debilidad. También como consecuencia de la ausencia de relajación de los músculos antagonistas, aumenta el tono muscular en estos músculos, provocando espasticidad. Por ejemplo, marcha espástica con pérdida del equilibrio o el fenómeno de navaja, que consiste en que al forzar extensión de la articulación del codo o de la muñeca, se encuentra una resistencia anormal al inicio que luego cede bruscamente. En las extremidades superiores predomina en los flexores y en las inferiores en los extensores.

De igual forma, los reflejos musculares profundos, regulados por el arco reflejo miotático a nivel medular, quedan liberados a consecuencia de la pérdida del control por parte de la neurona motora cortical, dando lugar a un estado de hiperreflexia. Entre los reflejos patológicos más presentes se encuentran: El signo de Babinski, el signo de Hoffman, reflejo palmomentoniano, clonus rotuliano y aquileo (Anexo 5).

La labilidad emocional consiste en la presencia de episodios de risa o de llanto de forma incontrolada, ante mínimos estímulos emocionales o incluso sin una causa aparente. También se puede encontrar disartria espástica, tensión vocal de habla lenta y disfagia que produce tos o asfixia. Este es un hallazgo frecuente en la ELA cuando hay afectación de la musculatura bulbar e implica la liberación de las vías corticobulbares por lesión de la neurona motora cortical.^{10, 29, 32}

- Signos de afectación en la neurona motora inferior

La afectación de las neuronas motoras medulares (inferiores) se manifiesta con: Debilidad muscular, atrofia muscular, debilidad de la mano, debilidad del brazo proximal, debilidad muscular del pie e inestabilidad del tobillo que da como

resultado tropiezos y caídas. Otro síntoma son las fasciculaciones, estas son contracciones espontáneas de un conjunto de fibras musculares inervadas por una misma neurona motora, se deben a alteraciones de la excitabilidad de la membrana de la neurona motora inferior o de su axón. Son fácilmente observables a simple vista frecuentemente en brazos, pantorrillas, tórax y abdomen de los pacientes con ELA.

Otro síntoma común en estos pacientes son los calambres musculares que son contracciones dolorosas involuntarias sostenidas de los músculos con una duración de 30 a 45 segundos. Pueden afectar a cualquier músculo (cuello, mandíbula, manos, brazos, abdomen, muslos). Finalmente, la reducción o pérdida de tono muscular (hipotonía o atonía) y la ausencia de reflejos miotáticos (arreflexia) son características de las parálisis periféricas. Se debe agregar también que se presenta disartria y disfagia que resulta de la debilidad de la lengua o del constrictor de la faringe con la interrupción de la fase de la deglución. Se manifiesta como tos y atragantamientos con los alimentos, líquidos o secreciones como la saliva o el moco.^{29, 32}

Según Zapata-Zapata CH et al.¹⁷ Muchos pacientes con ELA presentan síntomas de déficit cognitivo, conductual y comportamental en el espectro de la demencia frontotemporal; estos son principalmente disfunción ejecutiva, irritabilidad, cambios de la personalidad con impulsividad y mal reconocimiento de la enfermedad; la apatía, la desinhibición y el mal control social también hacen parte de este espectro.

A continuación, se presenta una tabla con recapitulación de los signos y síntomas más comunes.

Tabla 2. Signos y síntomas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Síntomas	Motoneurona Superior (cortical)	Síntomas	Motoneurona Inferior (Espinal o bulbar)
Labilidad emocional	Síndrome pseudo-bulbar con episodios incontrolables de bostezo, risa y llanto desencadenados por estímulos mínimos e inclusive sin causa aparente. Dicho síndrome se puede manifestar tanto al inicio como en el desarrollo de la enfermedad.	Debilidad muscular	Debilidad en manos y pies para la dorsiflexión (pie caído). Debilidad al elevar el brazo, a nivel de la boca o por encima de la cabeza, lo cual puede producir dificultad al bañarse o vestirse. A nivel de miembros inferiores la debilidad puede producir dificultad al levantarse del suelo, tropiezos y caídas
Espasticidad	Signo de navaja: Al examinar movimientos de flexo-extensión a nivel de codo, muñeca, rodilla y tobillo se encuentra una resistencia anormal al inicio, que luego cede bruscamente.	Atrofia	Principalmente se puede dar en las manos (interóseos, eminencia tenar), piernas y lengua que aumenta progresivamente con el avance de la enfermedad hasta que se generaliza. Se da por la pérdida de las fibras musculares producida por la denervación.
Reflejos patológicos	Signos de Hoffmann y Rossolimo, Signo de Babinski, Reflejo	Calambres	Se manifiestan en cualquier músculo y se desencadenan con una

	palmomentoniano, Clonus rotuliano y Aquileo.		contracción mínima, por ejemplo, al realizar el examen físico.
Torpeza y lentitud	Dificultad de movimiento de la extremidad y pérdida de destreza de movimientos finos.	Disartria y disfonía	Debilidad en los músculos faríngeos, generalmente se manifiestan con episodios de ahogo, tos, habla confusa, ronquidos y sialorrea. También se afecta el proceso de deglución.
Hiperreflexia	Reflejos exagerados. Por ejemplo: reflejo rotuliano produciendo respuestas múltiples, puede generar reflejos musculares en donde normalmente no existen, también existe disfunción hacia otros músculos, por ejemplo, al percutir el reflejo rotuliano, puede producir una contracción de los músculos aductores o la extremidad contralateral.	Hipotonía y arreflexia	Existe pérdida de tono muscular y la ausencia de reflejos miotáticos, Son características de las parálisis periféricas. Se pueden observar en formas de atrofia muscular primaria.

Fuente: Torres-Rivadeneira AC. La rehabilitación respiratoria en esclerosis lateral amiotrófica: Revisión sistemática [Internet]. Quito: Pontificia Universidad Católica del Ecuador, 2020 [Consultado 01 febrero 2021]; pp. 15-17. Disponible en: <http://repositorio.puce.edu.ec/handle/22000/18474>

2.8 Pruebas complementarias para el diagnóstico

Al no existir una única prueba específica para diagnosticar la ELA, se debe realizar un diagnóstico diferencial, mediante la realización de la historia clínica, un examen clínico y una serie de pruebas que descarten otras enfermedades.

Las enfermedades que pueden llevar un diagnóstico erróneo son: hernia discal/compresión medular, radiculopatías diabéticas, miopatías, polineuropatías o neuropatías sensitivo motoras hereditarias, síndrome de Guillain-Barré, canal lumbar estrecho, artrosis/periartrosis, osteoporosis, esclerosis múltiple, paraparesia espática familiar, entre otras. Por lo que el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico es de 9-14 meses.^{29, 33}

2.8.1 Electromiografía

La principal prueba en el proceso diagnóstico es la electromiografía (EMG), que analiza la contracción muscular y la inervación de sus fibras. Cuando en la electromiografía se observa afectación de la fibra muscular por su propia patología, se podría descartar el diagnóstico de ELA.¹²

La electromiografía se define como la disciplina relacionada con la detección, análisis y uso de la señal eléctrica que se genera cuando un músculo se contrae. Existen dos técnicas de EMG: la invasiva y la de superficie (Anexo 6). La EMG invasiva logra obtener el registro del potencial de acción generado por una unidad motora en particular. Para esto, se inserta un electrodo a nivel intramuscular por medio de agujas, método conocido como “fine wire”.

Las ventajas son que evalúa músculos profundos y pequeños, detecta la actividad eléctrica de zonas o fascículos de músculos específicos. Sus desventajas son que puede provocar molestias durante la inserción de la aguja. De igual forma otra

desventaja es la poca repetividad de la evaluación, ya que es muy poco probable colocar el electrodo en la misma zona muscular a la del estudio anterior.²⁵

Por su parte, la EMG de superficie permite estudiar la actividad bioeléctrica del músculo mediante el registro de las diferencias de potencial registradas en la superficie de la piel. Se basa en el uso de electrodos superficiales alámbricos o inalámbricos que son ubicados directamente sobre la piel del músculo que se quiere evaluar. Si bien esta técnica no es capaz de captar la señal de una sola unidad motora, se utiliza para el estudio del comportamiento promedio de un músculo o grupo muscular. Esta ha sido la ayuda más útil para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con enfermedades de las neuronas motoras.^{17, 25}

Las ventajas de la EMG superficial es que no provoca molestias musculares y la ubicación de los electrodos es fácilmente reproducible. Mientras que una desventaja es la interferencia de la señal por músculos adyacentes.²⁵

2.8.2 Neuroimágenes

Su principal papel es descartar otras causas de un síndrome piramidal. No existe un patrón en las imágenes radiológicas específico para la ELA y en estos pacientes las neuroimágenes son generalmente, normales. Sin embargo, a medida que avanza la enfermedad, la resonancia magnética puede mostrar atrofia cortical de predominio frontotemporal y en el segmento anterior de la médula espinal. En la resonancia magnética convencional se ha descrito clásicamente hiperintensidad del tracto corticoespinal en las secuencias T2 y FLAIR, al igual que hipointensidad en la corteza precentral.¹⁷

Asimismo, otros estudios también incluidos son las radiografías de cráneo, tomografía axial computarizada (TAC), tomografía por emisión de fotón único (SPECT), tomografía por emisión de positrones (PET), las cuales deben realizarse con el fin de excluir otros diagnósticos y para descartar anomalías del cerebro o médula ósea.³³

2.8.3 Estudios de laboratorio

Los estudios de laboratorio clínico ayudan a descartar otros trastornos que pueden simular síndromes de las neuronas motoras, comorbilidades y complicaciones de la enfermedad. Se recomiendan los siguientes: hemograma, reactantes de fase aguda, pruebas de función renal, hepática y tiroidea, electrólitos, electroforesis de proteínas y perfil glucémico.

2.8.4 Estudios genéticos

Las pruebas genéticas no se solicitan de rutina en pacientes con ELA, pero se debe solicitar la asesoría genética en casos de ELAF o de enfermedad de inicio juvenil.¹⁷

2.8.5 Otras pruebas

Algunos estudios requeridos pueden ser: estudios del líquido cefalorraquídeo, de histopatología, biología molecular, biopsias musculares (cuando se sospecha de miopatía).^{12, 17}

Actualmente se están usando dos estudios más sobre la neurona motora. El primero es los biomarcadores objetivos de lesión de NMS que pueden ser críticos para el diagnóstico de ELA, ya que los posibles trastornos como la neuropatía motora multifocal, la enfermedad de Kennedy y la atrofia muscular espinal de inicio en adultos, pueden presentarse como síndromes puros de neurona motora inferior.

Finalmente, el segundo es llamado biomarcadores de disfunción de motoneurona inferior: Los estudios de conducción nerviosa, que miden la amplitud del potencial de acción muscular compuesta (CMAP), pueden ser relativamente insensibles

para evaluar la degeneración de la neurona motora inferior, debido al proceso de reinervación.³⁴

2.9 Algoritmo de diagnóstico

Con el objetivo de estandarizar el diagnóstico de la ELA un grupo de expertos, convocados por la Federación Mundial de Neurología, unificaron su experiencia para valorar cuáles de las ya conocidas características de la enfermedad eran indispensables para su diagnóstico.³⁵

En 1990 la Federación estableció los criterios diagnósticos conocidos como Criterios de El Escorial (Anexo 7). De acuerdo con estos criterios el diagnóstico de ELA requiere signos de neurona motora superior, signos de neurona motora inferior, y curso progresivo. Los criterios de El Escorial siguieron vigentes hasta su revisión en 1998, momento en el que se establecen los criterios Arlie o Criterios de El Escorial Revisados (CEER) (Anexo 8).¹⁸

En los criterios de “El Escorial Revisados” el diagnóstico de ELA se basa en su aplicación, para determinar la presencia de enfermedad de la neurona motora superior (NMS) evidenciada clínicamente y de la neurona motora inferior (NMI) demostrada clínica o electromiográficamente; los pacientes se clasifican de acuerdo con el número de regiones corporales afectadas de un total de cuatro: bulbar, cervical, torácica y lumbar.¹⁷

Ahora bien, estos criterios, tienen como principal desventaja que exigen un alto grado de diseminación e intensidad de las lesiones de MNS y MNI. El diagnosticar la enfermedad sólo cuando los signos clínicos y electromiográficos se encuentran tan diseminados, lo cual ocurre en etapas relativamente avanzadas, lo que limita considerablemente la posibilidad de diagnosticar precozmente la ELA. Estos criterios tienen baja sensibilidad, e incluso se sabe que muchos pacientes mueren sin llegar a cumplirlos; por esta razón, los CEER fueron modificados en el 2008

con el algoritmo de Awaji-Shima (Anexo 9), en el que se hicieron algunos cambios, pero se mantuvieron los principios de los criterios CEER.

En dicho algoritmo se clasificó la certeza diagnóstica en tres categorías: Clínicamente posible, clínicamente probable y clínicamente definida; los criterios de Awaji-Shima tienen mayor sensibilidad (81 % versus 62 %), e igual especificidad (95 %) que los CEER.^{17, 35}

Por otro lado, la ELA presenta una progresión aleatoria y varía mucho de unas personas a otras. Para determinar la progresión de la enfermedad es necesario establecer un punto de referencia, por medio de escalas de medición de resultados. Por lo que el personal de enfermería es fundamental para asegurar la continuidad de los cuidados, realizando un adecuado seguimiento. La valoración al paciente es imprescindible para decidir la necesidad de trasladar al enfermo al hospital, y es de gran importancia trabajar en equipo junto a los demás profesionales.^{12, 18}

De manera que, para realizar una buena evaluación del proceso de la enfermedad es recomendable el empleo de escalas específicamente diseñadas para medir la evolución de la ELA como es la Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R) (Anexo 10 y 11), que evalúa por áreas la discapacidad en actividades de la vida diaria del paciente.¹⁰

2.10 Tratamiento

Como previamente se ha descrito, esta patología impacta de forma negativa al estilo de vida del enfermo y de las personas con las que convive, por lo que es importante realzar un adecuado abordaje, tanto farmacológico como no farmacológico. La finalidad del tratamiento es conseguir prolongar la vida de los pacientes y mantener su calidad de vida.^{28, 34}

Por el contrario, Fernández-Mendoza LE³⁶ aporta que, en estos enfermos, el tratamiento curativo debe ser sustituido por un enfoque paliativo. El objetivo fundamental del tratamiento paliativo es preparar para la muerte, tanto al enfermo como a sus familiares. Lamentablemente, no siempre se logra, debido al desconocimiento de la conducta a seguir con estos pacientes.

2.10.1 Farmacológico

Riluzol. Es un único medicamento aprobado y comercializado para el tratamiento de la ELA, fue aprobado en 1996, a pesar de que se ha demostrado solo prolonga la vida o el tiempo de instauración de la ventilación mecánica de 2-3 meses. La dosis recomendada es de 50 mg cada 12 horas por vía oral. Sin embargo, cuando la vía oral está comprometida, se emplea Teglutik® solución oral.

Cabe señalar que el mecanismo de acción del riluzol se basa en el bloqueo de los canales controlados por voltaje en las neuronas presinápticas, lo que se traduce en una reducción de la transmisión del glutamato. Este medicamento se absorbe rápidamente vía oral donde sus concentraciones plasmáticas máximas se alcanzan de 60 a 90 minutos posterior a su administración. Se absorbe alrededor del 90% de la dosis.^{29, 33, 37}

Además, se distribuye ampliamente por el organismo y ha demostrado atravesar la barrera hematoencefálica. Su unión a las proteínas plasmáticas es de un 97% aproximadamente donde se une principalmente a la albumina sérica y a las lipoproteínas. Es metabolizado por el citocromo P450 y su semivida de eliminación varía entre 9 y 15 horas. Se elimina principalmente por orina.

El riluzol presenta un efecto terapéutico ligero en la función bulbar y de extremidades, sin embargo, no hay evidencia de que ejerza un efecto terapéutico sobre la función motora, pulmonar, fasciculaciones o en la etapa tardía de la ELA. La American Academy of Neurology considera que el riluzol prolonga la

supervivencia en pacientes con diagnóstico definitivo o probable, sin traqueotomía y con síntomas de menos de 5 años de evolución de acuerdo con los criterios del Escorial.³³

Así mismo, la seguridad y eficacia del medicamento, solo se ha estudiado en la ELA; por lo tanto, no debe ser usado en alguna otra forma de enfermedad de la neurona motora. Como contraindicaciones tenemos que no debe ser usado en pacientes con antecedentes de reacciones de hipersensibilidad a los componentes, pacientes con enfermedad hepática o con concentraciones basales de transaminasas superior a 3 veces el límite superior del rango normal, así como en el embarazo y la lactancia.³⁵

Por último, algunos efectos adversos que se han descrito son: astenia, náuseas, cefalea y elevaciones de los niveles de transaminasas, diarrea, dolor abdominal, vomito, mareos dolor, somnolencia y parestesias.²⁹

Para 2019 según la Fundación Luzón²⁹ se han investigado más de 60 moléculas como posible tratamiento para la ELA. Únicamente Masitinib oral y Edaravone de forma intravenosa están cerca de presentar beneficio para estos pacientes.

Edaravone. Fue aprobado en 2017 por la FDA, actualmente en Europa no se encuentra aprobado. Este medicamento actúa eliminando radicales libres en exceso, por lo cual, los efectos del estrés oxidativo disminuyen, impidiendo así el deterioro celular. Sin embargo, se desconoce su efecto sobre la duración de la vida. Se administra por infusión intravenosa diariamente durante dos semanas al mes. Sus efectos secundarios son moretones, dolor de cabeza y dificultad para respirar.^{29, 38, 39}

La semivida del fármaco es de aproximadamente 4,5-6,0 horas, lo que sugiere que la administración más frecuente podría tener algún beneficio, sin embargo, se necesitan más estudios al respecto. La mayoría de los pacientes en los estudios

mencionados utilizaban riluzol como tratamiento de base por lo que el uso de ambos fármacos se puede utilizar.³⁴

Además de los medicamentos anteriores, existen otros fármacos que se usan para diferentes sintomatologías de la enfermedad permitiendo mantener la calidad de vida del paciente el mayor tiempo posible.¹⁸

- Espasticidad: El fármaco de referencia es el baclofeno oral (dosis creciente a partir de 5 mg/8 h), aunque en administración intratecal es más eficaz en términos de control del dolor y mejora de la calidad de vida de los pacientes. Como alternativa al baclofeno oral también se han utilizado tizanidina (6-24 mg/día), gabapentina (900-2.400 mg/día), memantina (10-60 mg/día), dantroleno (25-100 mg/día), tetrazepam (100-200 mg/día) y diazepam (10-30 mg/día), aunque no se han estudiado específicamente en pacientes con ELA.

- Sialorrea: Se utilizan fármacos con efectos anticolinérgicos y, en particular, a la amitriptilina, a pesar de que no se disponen de estudios específicos al respecto. Normalmente se inicia con dosis bajas nocturnas y se irá subiendo a 10-25 mg/8 h, aunque en ocasiones pueden requerirse dosis superiores (hasta 50 mg/8 h). Una alternativa a la amitriptilina es el uso de un anticolinérgico como la atropina en gotas al 0,5--1% de administración sublingual (3-4 veces al día), es especialmente recomendado en pacientes que además de sialorrea sufren sequedad de boca, debido a la corta duración de su acción.

Otro tratamiento para la sialorrea son las infiltraciones de toxina botulínica en las glándulas submandibular y parotídea, sin embargo, hay que tener precaución de no infiltrar musculatura del suelo de la boca, ya que puede empeorar la sintomatología bulbar o la radioterapia de las glándulas salivales.^{29, 40}

- En caso de síntomas psiquiátricos como depresión o ansiedad se recomienda: amitriptilina, los inhibidores de la recaptación de serotonina (fluoxetina, paroxetina, escitalopram, citalopram) o mirtazapina a las dosis habituales. El antidepresivo por utilizar y las dosis se adaptarán para cada paciente de manera individualizada en función del deterioro cognitivo, edad, otras patologías. La mirtazapina suele ser mejor tolerada en las fases más avanzadas de la ELA que la amitriptilina.

- En insuficiencia respiratoria o bulbar falla la expectoración lo que provoca acumulación de secreciones, por lo que se ha sugerido el empleo de fármacos mucolíticos como la guaifenesina o la N-acetilcisteína en dosis de 200-400 mg/8h, o broncodilatadores como el bromuro de ipratropio o la teofilina. En cuanto a mucolíticos solo se recomiendan los dispositivos insufladores/exsufladores o los humidificadores ambientales.

- Labilidad emocional: El uso de dextrometorfano/quinidina (20/10 mg) así como antidepresivos tricíclicos (amitriptilina en dosis de 50-75 mg/día) y con inhibidores de la recaptación de serotonina (citalopram, fluvoxamina).

- Dolor y calambres: Para su tratamiento se recomienda usar el escalonado de la OMS, comenzando por AINES y analgésicos menores hasta llegar a los opiáceos. En cuanto al tratamiento para los calambres y las fasciculaciones se recomienda sulfato de quinina como primera elección, baclofeno como segunda elección y tizanidina, gabapentina o dantroleno como tercera elección.

- Insomnio y fatiga: Para el insomnio se recomienda amitriptilina, mirtazapina o zolpidem. Asimismo, para el tratamiento de la fatiga se obtiene una respuesta favorable con el uso de modafilino.

- Para la enfermedad por reflujo que suele aparecer por la afectación diafragmática a nivel del esfínter esofágico inferior, se recomienda metocloplamida, omeprazol.
- Estreñimiento: Se presenta no por la ELA; sino por la inmovilidad intestinal y el tratamiento farmacológico. Primero se recomiendan medidas como la dieta o fibra; mientras que en las fases avanzadas pueden requerirse medicamentos como senósidos, bisacodilo, lactulosa, lactitol, supositorios de glicerina o enemas.²⁹

Dentro de los tratamientos naturales encontramos la vitamina E, así como; vitamina C, carotenos, flavonoides, resveratrol, cúrcuma, Co-enzima Q10, melatonina. Además, la organización ALS Worldwide ha recomendado el uso de altas dosis intramusculares de metilcobalamina (B12) ya que prolonga significativamente la supervivencia y retrasa la progresión de la ELA.^{10, 40, 41}

2.10.2 No farmacológico

Por otro lado, existen tratamientos tales como: rehabilitación neuropsicológica, fisioterapia, logopedia, y terapia ocupacional, que pretende mejorar su adaptación al entorno y aumentar la autonomía del paciente. En particular, los fisioterapeutas cuentan con diferentes formas de tratamiento en función de la afectación y limitación que presente el paciente.^{18, 42} Por ejemplo:

- **Cinesiterapia:** Trata de mantener los recorridos articulares, prevenir la aparición de deformidades o articulaciones congeladas y potenciar el tono y fuerza muscular.
- **Fisioterapia respiratoria:** Evitar la acumulación de flemas y retrasar la ventilación asistida.
- **Electroterapia:** Funciona como analgesia

- **Ergoterapia- ayudas técnicas:** Son aparatos o utensilios diseñados y adaptados a cada paciente para que alcance la máxima independencia con el mínimo esfuerzo en actividades como alimentación, higiene, marcha o movilidad.
- **Hidroterapia:** Su finalidad es conseguir mayor movilidad articular realizando ejercicios de fuerza y movilidad con la resistencia del agua a los movimientos. Así como relajación muscular y sedación de dolores.
- **Logopedia:** Potencia aspectos motores del habla como la respiración, fonación, resonancia y articulación. Cuando estos ya se encuentran comprometidos se ofrecen sistemas aumentativos o alternativos de comunicación que complementen o sustituyan el lenguaje oral.³¹

2.10.3 Últimas actualizaciones sobre el tratamiento a la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Existen multitud de grupos de investigación en los países desarrollados, así como en países emergentes como China o India, que están dedicando sus esfuerzos a desgranar la problemática de esta patología. En estos últimos años, han aparecido nuevas investigaciones en páginas oficiales como: ELA Andalucía, Fundela, Gila, Clinicaltrials.gov y Adela. Por lo que realizamos una síntesis de la información encontrada.²⁹

Tabla 3. Actualizaciones sobre el tratamiento a la Esclerosis Lateral Amiotrófica

<p>Terapia con células madre</p>	<p>A pesar de que existen trabajos de investigación con esta terapia aún no se determina los mecanismos de actuación de las células madre, además que no tener claro cuales utilizar (medula ósea, grasa, pulpa dentaria, entre otras), ni la vía de administración más idónea.³⁵</p> <p>Es importante recalcar que las células madre tiene el potencial de diferenciarse en células de soporte como los astrocitos, oligodendrocitos o microglía que se les atribuye la disminución de la degeneración de neuronas motoras, producir factores de crecimiento y citosinas antiinflamatorias, así como de amortiguar el exceso de glutamato.³⁴</p>
<p>Terapia génica</p>	<p>Permitiría sustituir el gen modificado por uno normal, restableciendo su función. Sin embargo, aun no se logra realizar esta meta a aquellos tejidos donde ejerce su acción el gen.⁴¹</p>
<p>Tratamiento quirúrgico</p>	<p>Se realizó un estudio a 13 pacientes con manifestación de ELA de forma bulbar y espinal mediante un trasplante de epiplón a la superficie anterior, lateral y posterior de la medula oblongada y en 5 un trasplante adicional a nivel C5-C6. Se observó una mejoría neurológica desde el primer día y mayor conforme iba pasando el tiempo. Cabe destacar que los investigadores señalan que actualmente 2 pacientes con 8 y 12 meses de evolución posoperatoria han mejorado un 90% sus síntomas de forma bulbar.³⁵</p>
<p>Fármacos multidiana</p>	<p>Con el fin de encontrar una estrategia terapéutica eficaz, surge la idea de utilizar fármacos multidiana para el tratamiento de patologías multifactoriales. Existe un estudio realizado en 2019, donde se demuestra que la combinación de inhibidores produce un efecto sinérgico en la neuroprotección celular.⁴¹</p>

<p>Melatonina</p>	<p>En lo que se refiere a su papel antioxidante, actuaría ayudando a disminuir un tipo de daño celular llamado estrés oxidativo, evento estrechamente relacionado con el desarrollo y progresión de la ELA caracterizado por una producción excesiva de moléculas oxidativas tóxicas.</p> <p>Un estudio de 1622 pacientes donde 18 tomaban melatonina arrojó los siguientes datos: De los 18 consumidores de melatonina, 4 (22,2 %) murieron durante los estudios. De los no consumidores fallecieron 1360 (75,1 %) así como la progresión de la enfermedad, medida por una escala de calificación funcional de ELA estandarizada (ALSFRS-R), fue significativamente más lenta entre los consumidores de melatonina que entre los no usuarios.</p> <p>Los investigadores señalaron que el estudio tiene limitaciones significativas, incluido el pequeño número de usuarios de melatonina y las diferencias entre usuarios y no usuarios antes del tratamiento. Además, debido a la base de datos utilizada, los investigadores no pudieron tener en cuenta algunos factores que se sabe que afectan la progresión de la enfermedad y la supervivencia en pacientes con ELA como son el apoyo de los cuidadores o la existencia de otras patologías. A pesar de estos hallazgos tan prometedores, la estructura del análisis no permite establecer relaciones de causa y efecto, por lo que se necesitan más estudios.⁴³</p>
<p>Ketamina</p>	<p>Investigadores de la Universidad de Kansas demostraron que puede preservar la función muscular a medida que avanza la enfermedad, aumentando la esperanza de vida en pacientes con ELA cuando se administra en las primeras etapas.</p> <p>La fundamentación de este medicamento se basa en que la Ketamina reduce los niveles celulares de D-serina, activando los receptores de Dopamina y bloqueando los receptores de N-</p>

	<p>metil-D-asparto (NMDA), ya que en pacientes con ELA hay niveles elevados de D-serina y niveles bajos de Dopamina.</p> <p>En cuanto a los receptores NMDA, parte de como el glutamato activa excesivamente las células nerviosas esta mediado por estos receptores que sobrecargan estas neuronas con Calcio. Esto retomando que los pacientes con ELA tienen niveles más altos de la habitual del neurotransmisor llamado glutamato.</p> <p>A diferencia de Rilutek (riluzol), se cree que la Ketamina bloquea indirectamente el receptor de NMDA para posiblemente disminuir o prevenir los efectos tóxicos del glutamato. Actualmente se encuentra aún en estudio este medicamento ya que apenas pasara a ser ensayo clínica fase 2.⁴⁴</p>
Masitinib	<p>Es un inhibidor de tirosina quinasa administrado por vía oral que se dirige a los mastocitos y macrófagos, a través de la inhibición de un número limitado de quinasas. Su mecanismo de acción en la ELA se basa en proporcionar un efecto neuroprotector y ralentizar la neurodegeneración.</p> <p>Se realizó un estudio en el que 382 pacientes que se encontraban en tratamiento con riluzol, se les asignó de manera aleatoria a recibir masitinib en dosis de 3 mg/kg/día, 4.5 mg/kg/día o placebo durante 48 semanas. El objetivo principal era conseguir un descenso en la progresión de la escala funcional ALSFRS-R. Los resultados indicaron que los pacientes que recibieron la dosis de 4.5 mg tuvieron una caída menor de la escala funcional comparados con el placebo. Sin embargo, no hubo diferencias significativas entre el grupo tratado con 3 mg/Kg/día y el placebo.²⁹</p>
AMX0035	<p>Es un fármaco administrado por vía oral que combina dos compuestos llamados fenilbutirato de sodio (PB) y ácido tauroursodesoxicólico (TUDCA). El fármaco fue diseñado para reducir la muerte neuronal a través del bloqueo de vías clave de</p>

	<p>muerte celular que se originan en las mitocondrias y el retículo endoplásmico (RE). AMX0035 se probó en un ensayo clínico de fase 2/3 llamado CENTAUR, con 137 participantes. El ensayo fue aleatorio, doble ciego y controlado con placebo, la duración fue de 24 semanas durante las cuales se evaluó su seguridad y cualquier efecto del medicamento en la progresión de la enfermedad.^{45, 46}</p> <p>Este ensayo clínico fue diseñado para demostrar que el tratamiento era seguro, tolerable y capaz de ralentizar el deterioro de la función según lo medido por el ALSFRS-R. El ensayo también evaluó los efectos de AMX0035 sobre la fuerza muscular, la capacidad vital y los biomarcadores de la ELA, incluidos los marcadores de muerte neuronal y neuroinflamación.</p> <p>Fue administrado por vía oral o mediante sonda de alimentación durante 24 semanas: una vez al día durante las primeras 3 semanas y luego dos veces al día durante el resto del estudio. El placebo fue administrado en la misma dosis.</p> <p>Se obtuvo como resultado un cambio en la Escala de calificación funcional revisada de ELA (ALSFRS-R). Se pretende hacer un ensayo clínico en fase 3.^{45, 46}</p> <p>Sin embargo, el 31 de marzo de 2022 el periódico ABC de España menciona que la FDA no aprobó el fármaco argumentando que los datos del estudio no lograron establecer que fuera eficaz contra la enfermedad. Más la decisión definitiva de la FDA se espera para el 29 de junio. Mientras Amylyx que es la compañía farmacéutica encargada del ensayo se encuentra realizando un nuevo ensayo en todo el mundo, cuyos resultados se esperan en 2024.⁴⁷</p>
Arimoclomol	A diferencia de otras células, las neuronas motoras, tienen una capacidad reducida para producir una respuesta eficaz al

	<p>choque térmico. Por lo tanto, aquellos fármacos que favorezcan la producción de Hsps tienen un gran valor terapéutico en la ELA.</p> <p>Este fármaco es una cápsula oral que interviene en la mejora del mecanismo conocido como respuesta al choque térmico. Cuando una célula está expuesta a estrés o a un daño, sus proteínas pueden variar su estructura normal y plegarse, perdiendo así su funcionalidad y volviéndose en ocasiones tóxicas para el organismo. Las células combaten este evento estimulando la producción de “proteínas de choque térmico” (Hsps) que ayudan a reparar las proteínas mal plegadas, también regulan la vía de muerte celular programada y unirse a proteínas defectuosas y eliminarlas.^{48, 49}</p>
Minociclina	<p>Es una tetraciclina de segunda generación que posee propiedades antiinflamatorias y que mostró un retraso en la degeneración motora y un aumento de la supervivencia en diferentes modelos animales de ELA. Tuvo un efecto directamente sobre las neuronas motoras bajando los niveles de apoptosis y también disminuyendo los niveles de activación y proliferación microglial en el modelo SOD1 de ELA.</p> <p>En un ensayo aleatorizado fase 3 se reclutaron 412 pacientes para recibir placebo o Minociclina en dosis de 400mg/día durante 9 meses. Las medidas de la eficacia del fármaco incluían la escala funcional de la ELA (ALSFRS-R), pruebas musculares manuales (MMT), calidad de vida, supervivencia y seguridad.</p> <p>Los pacientes que recibieron la Minociclina mostraron una disminución mayor en la puntuación de las pruebas musculares y mayor mortalidad durante el periodo de tratamiento, además de efectos adversos y perjudiciales, respecto a los pacientes que recibieron el placebo.²⁹</p>

Celecoxib	Es un inhibidor de la ciclooxigenasa 2. En los resultados del estudio Celecoxib no bajó la caída de la fuerza muscular, no afectó la capacidad vital, tampoco influyó en la estimación del número de unidades motoras, ni en la escala ALSFRS-R, o la supervivencia; por lo tanto, no tuvo efecto beneficioso en los pacientes. ²⁹
-----------	---

Retomando la terapia con células madre Charpentier et al.³⁴ menciona como ejemplo un trabajo donde se describe el uso de astrocitos derivados de las células madre embrionarias humanas con una vía de administración intratecal. En el que los resultados mostraron una disminución en la progresión de la enfermedad y no se informaron eventos adversos relacionados con el tratamiento.

Ahora bien, en comparación con otras enfermedades neurológicas, la ELA tiene características que hacen que sea más difícil experimentar con una terapia con células madre. Siendo que la patogénesis no es totalmente clara, seguida de una falta de información sobre la propagación de la enfermedad en el cuerpo humano. Por lo que elegir el sitio ideal para implantar las células madre resulta difícil de determinar.

Por otro lado, Watson⁵⁰ en su revisión bibliográfica plantea que las células madre dentales presentan propiedades similares a las de las células madre mesenquimales, como lo es la necesidad de renovación y el potencial de diferenciación. Además, el trasplante de estas células puede obtenerse de un recurso tisular fácilmente accesible.

2.11 Complicaciones

Es importante conocer las complicaciones y valorarlas correctamente, ya que son una de las principales causas de mortalidad. Con un tratamiento y un manejo adecuado podemos mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida de los pacientes.³¹

Dentro de las complicaciones más frecuentes en los pacientes con ELA son:

- Gastrostomía Endoscópica Percutánea
- Ventilación Mecánica
- Traqueotomía
- Úlceras por presión³⁸

A continuación, describiremos cada una de ellas.

2.11.1 Gastrostomía Endoscópica Percutánea

La ELA, tiene un importante impacto sobre el estado nutricional. La malnutrición es uno de los factores predictores de la calidad de vida y de la supervivencia de los pacientes afectados por esta patología. Entendido según la OMS como malnutrición a las carencias, los excesos y los desequilibrios de la ingesta calórica y de nutrientes de una persona. Por otra parte, es importante recalcar que aparte de afectarse la masa muscular y la pérdida de peso puede alterar la respuesta inmunitaria, por tanto, estos pacientes tendrán mayor propensión a sufrir infecciones.^{29, 51, 52}

López-Gómez et al.⁵³ aporta que la realización de un soporte nutricional especializado desde el diagnóstico se asocia a mejoría en parámetros de la evolución de la enfermedad.

Existen diferentes métodos para demostrar la aparición de disfagia, entre los que destacan la videofluoroscopia y especialmente una historia clínica dirigida en la

que se enfatice la aparición de dificultad para deglutir. Asimismo, también se evalúa la aparición de efectos secundarios derivados de la disfagia, como la variación en el índice de masa corporal o los valores de peso habitual.⁵⁴

El manejo de estos pacientes requiere un abordaje multidisciplinar encaminado a atenuar las complicaciones que aparecen durante su evolución. Entre las más frecuentes cabe destacar la insuficiencia respiratoria y la disfagia. Sin embargo, cuando se detectan signos de desnutrición puede proponerse de forma precoz la realización de una gastrostomía endoscópica percutánea (GEP – PEG) o gastrostomía radiológica, sin que ello suponga el abandono total de la ingesta por vía oral, al menos en las fases iniciales.

La GEP inicio en 1980 por Ponsky y Gauderer, actualmente es el método de elección de nutrición enteral para estos pacientes incapaces de nutrirse. Las actuales guías de actuación en la ELA aconsejan la realización de la GEP precozmente, cuando la capacidad vital forzada (FVC) sea todavía superior al 50%.^{29, 54}

Por esta razón, un soporte nutricional adecuado y el mantenimiento de parámetros nutricionales pueden mejorar la evolución de la enfermedad. Se recomienda una ganancia de peso en pacientes con IMC menor de 25 kg/m², estabilización de este en pacientes con IMC entre 25 y 35 kg/m² y descenso en pacientes con IMC mayor de 35 kg/m².⁵³

De la misma forma, Del Olmo-García et al⁵¹ reafirma que la recomendación generalizada es que la colocación de la gastrostomía endoscópica percutánea se realice antes de que la FVC caiga por debajo del 50%, incluso aunque en ese momento no existan problemas nutricionales ni datos de disfagia. Mientras que La gastrostomía radiológica percutánea (GRP) puede hacerse con FVC menores del 50% ya que requiere un menor grado de sedación. Sin embargo, recientemente se

ha comprobado que la colocación de una GEP es factible y segura en manos expertas, aun con FVC inferiores a 50%.

Además, que estos mismos autores destacan en su artículo las indicaciones para el inicio de una gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) o de nutrición enteral (NE). A continuación, presentaremos una tabla que nos ejemplifique las indicaciones para estos procedimientos.

Tabla 4. Indicaciones para la colocación de gastrostomía y nutrición enteral

Disfagia
Pérdida del 5-10% sobre el peso habitual
IMC < 20 kg/m ²
Incapacidad para mantener un correcto estado nutricional o de hidratación con alimentación y suplementos orales
Imposibilidad de cumplimiento del tratamiento oral
Angustia y miedo a comer

Fuente: Del Olmo-García MD, et al. Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones. Nutr. Hosp [Internet]. 2018 [Consultado 16 abril 2021]; 35 (5): 1243-1251. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/nh/v35n5/1699-5198-nh-35-05-01243.pdf>

López-Gómez et al⁵³ agrega que un aspecto muy debatido en el uso de gastrostomías en la ELA es el tipo de técnica a utilizar. Las más utilizadas son la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP); la gastrostomía insertada radiológicamente (GIR); y la gastrostomía quirúrgica. La técnica de elección es la GEP, aunque, si existe un deterioro en la capacidad vital forzada se recomienda la utilización de una técnica más sencilla como la GIR. Al comparar las dos técnicas de gastrostomía más frecuentemente realizadas (GEP y GIR) en distintos estudios no se objetivaron diferencias significativas entre ambas técnicas ni en la supervivencia ni en tasa de complicaciones.

Finalmente agrega que, las complicaciones de la nutrición enteral por gastrostomía son predominantemente digestivas en relación con intolerancia a la

fórmula (diarrea, estreñimiento); seguidas de complicaciones respiratorias; y, en menor medida, mecánicas y metabólicas.

2.11.2 Ventilación Mecánica no invasiva

La Ventilación Mecánica no Invasiva es uno de los procedimientos fundamentales en los pacientes con ELA ya que mejora los síntomas respiratorios, los trastornos del sueño y la supervivencia. Tiene como objetivo mejorar la ventilación alveolar. En este sistema la pieza que conecta el tubo del ventilador y los pulmones no “invade” la tráquea. Este procedimiento suele llevarse a cabo por medio de una máscara que cubre la nariz y la boca, o solo la nariz (Anexo 12).^{29, 31}

Diferentes parámetros han sido utilizados para establecer el momento para iniciar la ventilación no invasiva en los pacientes con ELA, sin embargo, ningún estudio ha establecido adecuadamente el momento de iniciar la ventilación no invasiva.

La Sociedad Valenciana de Neumología⁵⁵ refiere que la ventilación no invasiva se iniciara cuando se presente al menos alguno de los siguientes criterios:

- $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg
- Tc90 (Porcentaje de SpO2 menor de 90% durante el sueño) durante la noche de al menos 5%
- CVF <50%
- CVF <80% en presencia de síntomas de hipoventilación
- P_{lmax} y/o SNIP <40 cm H₂O
- P_{lmax} y/o SNIP <65 cm H₂O en presencia de síntomas de hipoventilación

De la misma forma Sánchez-García C.²⁸ nos enlista una serie de criterios para el inicio de la asistencia respiratoria. Los cuales son:

- PaCO₂ > 45 mmHg
- Capacidad vital 50% de lo normal
- Presión inspiratoria máxima por debajo del 60% de lo normal
- Desaturación nocturna por debajo del 90% de PaO₂ más del 5% del tiempo

En un primer lugar suele ser prescrita de forma nocturna cuando el paciente es incapaz de dormir acostado, cuando los signos y síntomas de hipoventilación alteran el bienestar del paciente o cuando se produce hipoxemia nocturna excesiva. Es importante mencionar que la hipoventilación siempre se produce inicialmente en el sueño, por lo que primeramente se manifestara solo en la noche. Por ello los médicos deben evaluar cuándo recomendarla, ya que a medida que la debilidad muscular progresa, se prescribirá también de manera diurna.

Una consecuencia de la hipoventilación es que, al entrar menos aire al pulmón, este no se expande lo suficiente y produce pequeños colapsos en las zonas del pulmón provocando atelectasias. Además, al no contraerse con fuerza la musculatura espiratoria no genera un adecuado flujo de aire ni una velocidad necesaria para expulsar la mucosidad o cuerpos extraños en la vía aérea, produciendo atragantamientos o broncoaspiraciones.^{29,31, 33}

A continuación, se muestran los síntomas respiratorios nocturnos y diurnos que son valorados por el médico e indican el apoyo con ventilación no invasiva.

Tabla 5. Síntomas respiratorios nocturnos y diurnos

SINTOMAS NOCTURNOS	SINTOMAS DIURNOS
Insomnio	Disnea de esfuerzo
Sueño intranquilo	Ortopnea
Despertares frecuentes	Incapacidad de inspiración profunda
Cefalea matutina	Bajo tono de voz
Somnolencia diurna	Tos ineficaz o débil

Fuente: Fundación Luzón. Convivir con la ELA: esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. España: SEPAR; 2018 [Consultado 02 mayo 2021]. Disponible en: <https://www.separ.es/node/1376>

Existen dos modos ventilatorios utilizados en la ventilación no invasiva; los limitados por volumen y los limitados por presión. Ambos proporcionan la misma supervivencia, sin embargo, en los modos de presión habrá que ir modificando los parámetros ventilatorios aumentando la asistencia ventilatoria, con mucha más frecuencia. Hay que mencionar, además, que la ventilación no invasiva es una ventilación con fugas que disminuyen la efectividad de esta y pueden generar asincronías paciente-ventilador.⁵⁵

Tras un periodo de tiempo, este tipo de ventilación mecánica se vuelve inefectiva, pues la afectación de la musculatura bulbar puede provocar una respuesta anormal al paso del aire por las vías aéreas superiores que llega a impedir que este llegue a los pulmones. Esta situación es la causa de que la ventilación no invasiva deje de ser efectiva. Cuando este momento llega, es necesario cambiar las máscaras por una cánula de traqueotomía, que dirige el aire directamente a la tráquea, evitando la vía aérea superior.³¹

2.11.3 Traqueostomía

Cuando las técnicas no invasivas fracasan, la alternativa para mantener la vida de estos pacientes es la realización de una traqueostomía que permite una ventilación mecánica adecuada. Esta consiste en un método quirúrgico en donde se realiza una incisión a nivel de la tráquea y posteriormente la colocación de una cánula de traqueotomía o tubo traqueal que permitirá la entrada de aire hacia los pulmones y la aspiración de secreciones (Anexo 13). Se recurre a la ventilación mecánica invasiva (VMI), es decir la traqueotomía, cuando la VMNI no es eficaz o factible, y su importancia es tal que puede prolongar significativamente la supervivencia de los pacientes con ELA. Sin embargo, tiene un elevado impacto emocional y social para pacientes y cuidadores.^{29, 33, 38, 55}

La realización de una traqueostomía cumple dos funciones, la primera es brindar una ventilación alveolar adecuada y la segunda es el acceso directo a las

secreciones respiratorias. Estas cánulas pueden ser con o sin balón y con o sin fenestra. Como recomendación cuando un paciente se lleva una traqueotomía a su domicilio se aconseja que sea una cánula sin balón para evitar lesiones sobre la mucosa traqueal.

Con respecto a las cánulas fenestradas, estas están indicadas en pacientes con ventilación mecánica a tiempo parcial; durante los periodos libres de ventilación se colocará la cánula interna fenestrada, se deshinchará el balón si es que lo lleva y se colocara un tapón o filtro a boca de cánula.⁵⁵

2.11.4 Úlceras por presión

Son consideradas un problema de salud pública ya ocasionan un desgaste físico, emocional, económico y social del entorno familiar; lleva a hospitalizaciones prolongadas lo que se traduce en consumo de recursos materiales y humanos que se refleja en altos costos para el sistema de salud. En la actualidad las úlceras por presión son consideradas un evento adverso resultado de la omisión de intervenciones por parte del equipo de salud. Por lo que es considerado un indicador de calidad en las instituciones de salud.

La Guía de Práctica Clínica sobre prevención, diagnóstico y manejo de las úlceras por presión en el adulto las define como lesiones en la piel y tejidos subyacentes como consecuencia de la compresión producida por presión, fricción o cizallamiento entre una protuberancia ósea y los tejidos que la envuelven contra una superficie externa, generalmente cuando la compresión es prolongada o sostenida.⁵⁶

Los factores de riesgo más comunes son: edad mayor a 65 años, alteración de la circulación y perfusión tisular, inmovilización, desnutrición, disminución de la sensibilidad e incontinencia. Sin embargo, en las unidades de cuidados intensivos existen factores de riesgo propios como lo son los equipos de ventilación,

múltiples catéteres intravenosos, el uso de medicamentos vasoactivos que provocan un aumento de la vasoconstricción pudiendo disminuir la perfusión a tejidos tisulares.^{57, 58}

La valoración de una úlcera por presión se debe realizar a través de una evaluación clínica, identificando apariencia, característica y zonas susceptibles anatómicas en donde se pueden presentar.⁵⁷

No obstante, la Guía de Práctica Clínica sobre prevención, diagnóstico y manejo de las úlceras por presión en el adulto nos indica que la valoración del riesgo para el desarrollo de úlceras por presión (UPP) a través de la escala de BRADEN tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud. Utiliza 6 subescalas: percepción sensorial, actividad, movilidad, humedad, nutrición y por último fricción y cizallamiento. (Anexo 14).⁵⁶

Existen más de 40 escalas de evaluación de riesgo del úlceras por presión, dentro de las herramientas más utilizadas por su sensibilidad y especificidad se encuentran:

- Escala de Braden: 74% y 68%
Consta de 6 subescalas: percepción sensorial, exposición de la piel a la humedad, actividad física, movilidad, nutrición, roce y peligro de lesiones cutáneas. La puntuación de la escala de Braden va de 6 a 23 puntos en el que de 6 a 12 puntos es riesgo alto, de 13 a 14 es riesgo moderado, de 15 a 16 es riesgo leve y de 17 a 23 es riesgo mínimo o sin riesgo de úlceras por presión.
- Escala de Cubin y Jackson (Anexo 15): 89% y 61%
Fue desarrollada de forma específica para pacientes críticos. Consta de 10 parámetros que puntúan del 1-4: edad, peso, estado de la piel, estado mental, movilidad, estado hemodinámico, respiración, nutrición, incontinencia e higiene. Se trata de una escala compleja, difícil de utilizar.

- Escala de Norton (Anexo 16): 75% y 68%
Está estructurada en cinco parámetros: estado mental, incontinencia, movilidad, actividad y estado físico. Originalmente la puntuación de corte era 14, aunque posteriormente, en 1987, Norton propuso modificarlo a 16. Es una escala negativa, por lo que una menor puntuación indica mayor riesgo. Siendo la puntuación máxima 28 y la mínima de 7.
- Escala de Waterlow (Anexo 17): 88% y 29%
Desarrollada, tras comprobar que la escala Norton no clasificaba en el grupo de riesgo a muchos pacientes que finalmente presentaban úlceras. Waterlow presentó 6 subescalas: relación talla/peso, continencia, aspecto de la piel, movilidad, edad/sexo, apetito y además otras 4 categorías como: malnutrición tisular, déficit neurológico, cirugía y medicación). Las puntuaciones >10 indica riesgo, >15 alto riesgo y >20 muy alto riesgo.^{56, 59}
- Índice de COMHOM es una escala de valoración del riesgo de un paciente encamado en una Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), esta fue creada ya que muchas de las escalas de valoración usadas actualmente no incluyen ciertos riesgos específicos de UCI (Anexo 18).⁵⁸

Las úlceras por presión se clasifican de acuerdo con la National Pressure Ulcer Advisory Panel (NPUAP), European Pressure Ulcer Advisory Panel (EPUAP) en 4 categorías:

- Categoría I Eritema cutáneo en piel íntegra que no palidece/desaparece con la presión; en pieles oscuras puede presentar tonos rojos, azules o morados. En comparación con un área no sometida a presión, puede incluir cambios en los siguientes aspectos:
 - Temperatura de la piel (caliente o fría)
 - Consistencia del tejido (edema, induración)
 - Sensaciones (dolor, escozor) Enrojecimiento que no palidece a la presión, la piel está intacta

- Categoría II Pérdida parcial del grosor de la piel, que afecta a la epidermis, a la dermis o a ambas. Úlcera superficial que tiene aspecto de abrasión, ampolla o cráter superficial.
- Categoría III Pérdida total de la piel, que implica lesión del tejido subcutáneo, que puede extenderse hasta la fascia muscular.
- Categoría IV Pérdida total del grosor de la piel con destrucción extensa, lesión en músculo, hueso y/o estructuras de sostén (tendón, cápsula articular, etc.). Tanto en el estadio IV como en el III pueden presentarse necrosis, lesiones con cavernas, tunelizaciones o trayectos sinuosos.⁵⁹

Cobos-López G.⁵⁸ agrega a parte de las 4 clasificaciones anteriores dos más adicionales:

- Úlcera de categoría desconocida: Son úlceras con una profundidad desconocida debido a la pérdida de tejidos en donde su base se encuentra cubierta totalmente por esfacelos. Por tanto, hasta en su limpieza y cura no es posible la determinación de la herida en una de las categorías anteriores.
- Sospecha de lesión de tejidos profundos: Área de color púrpura o marrón acompañada de piel decolorada con flictena hemática (Anexo 19).

Las úlceras por presión suelen desarrollarse en las prominencias óseas (Anexo 20) por ejemplo:

- Región occipital y temporal del cráneo
- Apófisis espinales
- Hombros y codos
- Sacro y cóccix
- Tuberosidades esquiáles
- Trocánteres
- Rodillas, talones y maléolos
- Zona metatarsiana, dedos de los pies

- Pabellones auriculares

Como medio de apoyo se usan los cambios posturales. En estos el personal de enfermería tiene un papel importante, ya que esa movilidad debe realizarse cada dos a tres horas siguiendo un programa rotatorio (Anexo 21).^{56, 57}

2.12 Afrontamiento del paciente ante la enfermedad

El término “afrentamiento” fue desarrollado a partir de los años ochenta por autores como Phillips (1984) para tratar de explicar las formas que emplea el ser humano para afrontar experiencias vitales estresantes; Cabe resaltar que el afrontamiento se determina desde el ambiente en el que se desenvuelve cotidianamente el individuo y la interacción con el mismo.^{30, 60}

Uno de los momentos más duros por los que tiene que pasar el enfermo, es el instante en el que los profesionales médicos le informan sobre la enfermedad que padece. Aceptar el diagnóstico no es fácil ni sencillo, no solo para la persona diagnosticada de ELA, también lo es para sus familiares más cercanos. Inicialmente, es frecuente que haya una respuesta de negación, de no aceptar el diagnóstico. Es una estrategia adaptativa de negación emocional, que la persona desarrolla para amortiguar el impacto emocional.

Comúnmente la progresiva dependencia, ocasiona en el paciente sentimientos de inutilidad, frustración o miedo a ser una carga. Todo ello le crea ansiedad, siendo frecuente que reaccione de forma egocéntrica y que esté más atento a su cuerpo y a los síntomas que van apareciendo. La vivencia que tenga cada paciente de la enfermedad vendrá determinada por su historia de vida, creencias, valores, educación y, en definitiva, los recursos que desarrolle para enfrentarse a las modificaciones que le comporta esta nueva situación.^{12, 31}

Por otra parte, se produce un cambio muy brusco en los estilos de vida, adaptar la vivienda a sus necesidades, interrumpir el trabajo o aprender a depender físicamente de un cuidador. En ocasiones, la pronta edad en la que se puede presentar la ELA puede coincidir con que la persona afectada tenga hijos menores a los que les afecte el proceso y que representan un colectivo extremadamente vulnerable.^{12, 61}

Es importante cuidar la manera en la cual nos dirigimos a la persona enferma. Las palabras. El tono de voz o el lenguaje corporal. Se debe evitar tratar a la persona enferma como niños; por tal motivo es importante dirigirnos con respeto y gratitud. Un primer paso para evitar discutir con la persona enferma es el desapego. Referido como una indiferencia emocional o fingir que no ocurre nada, aceptando a la persona como es y no como quisiéramos que fuera.

El personal sanitario debe comunicar el diagnóstico con especial tacto, ya que es un momento muy delicado tanto para el paciente como para la familia. Es fundamental informar al paciente de la propia enfermedad, incluyendo la ausencia de tratamiento curativo, pero teniendo en cuenta la existencia de tratamientos sintomáticos y de soporte.^{12, 61}

El destinatario principal y primero de la información es el propio paciente. La participación de los familiares y cuidadores debe ser algo expresamente pactado con él y, por tanto, siempre algo simultáneo o posterior al proceso de información al paciente. No es éticamente aceptable informar a la familia antes que al paciente, excepto que exista una circunstancia justificada de forma rigurosa, explícita y clara.

Es importante que quede registro en la historia clínica del paciente del proceso de información, de sus deseos, preferencias, así como de las decisiones que va adoptando. Aunque el proceso de consentimiento informado es básicamente verbal, pueden ser de utilidad los formularios escritos, siempre y cuando el

paciente comprenda y acepte su utilidad y significado, en el que se detallen los programas de cuidados que el paciente desea durante la evolución de la enfermedad, manteniendo la posibilidad de cambiar de opinión y modificar su decisión sobre el inicio/suspensión del soporte vital. El representante nombrado por el paciente garantizará el cumplimiento de sus deseos.⁵¹

El consentimiento informado es un acto de decisión libre y voluntaria realizado por una persona competente y capaz, la cual acepta las acciones diagnósticas o terapéuticas sugeridas por sus médicos, fundado en la comprensión de la información revelada respecto de los riesgos y beneficios que le pueden ocasionar. El consentimiento informado se sustenta en el principio de autonomía del paciente, considerando para su existencia tres requisitos básicos necesarios para que sea válido: libertad de decisión, explicación suficiente y competencia para decidir.

Así mismo, en la Norma Oficial Mexicana del Expediente Clínico (NOM-004-SSA3-2012) se define a las cartas de consentimiento informado como los documentos escritos, signados por el paciente o su representante legal o familiar más cercano en vínculo, mediante las cuales se acepta un procedimiento médico o quirúrgico con fines diagnósticos, terapéuticos, rehabilitadores, paliativos o de investigación, una vez que se ha recibido información de los riesgos y beneficios esperados para el paciente

El paciente tiene la facultad de revocar libremente y sin expresión de causa el consentimiento informado. Es decir, es temporal y revocable sin sujeción a formalidad. Naturalmente que el respeto a esta decisión debe también basarse en la información completa de las consecuencias que el abandono del tratamiento implica.⁶²

2.13 Papel de la familia y el cuidador primario durante el proceso de enfermedad

La ELA no solo afecta al paciente, sino que también cambia en gran medida la vida de su familia. Una vez confirmado el diagnóstico la familia atraviesa un período altamente estresante, lleno de sentimientos de impotencia, culpa, injusticia, tristeza, ansiedad y miedo. Dada la importancia que tiene la actuación de la familia en la calidad de vida del paciente, resulta indispensable que el equipo multidisciplinar trabaje juntamente con ella, asesorándola en cuestiones relativas a los cuidados del paciente.⁴²

La reorganización depende de los cambios que trae la enfermedad tanto para el paciente como para su familia, el estrés que presentan las dos partes hace que cambie el sistema familiar, el cual contempla tres etapas de adaptación; etapa de resistencia: los familiares niegan o tratan de evadir la realidad de lo que sucede; etapa de reestructuración: los miembros familiares reconocen la realidad y reorganizan sus vidas en torno al núcleo familiar; y etapa de consolidación: se buscan nuevas formas de pensar para que los roles sean modificados permanentemente.⁶⁰

Con respecto al cuidador, este es imprescindible para los enfermos de ELA. Sin embargo, hoy en día, pocas familias se pueden permitir contratar a cuidadores externos y es un familiar quien la asume. En 1999 la Organización Mundial de la Salud (OMS) conceptualizó al cuidador primario como la persona del entorno de un paciente que asume voluntariamente el papel de responsable del mismo, en un amplio sentido; este individuo está dispuesto a tomar decisiones por el paciente, decisiones para el paciente y a cubrir necesidades básicas del mismo, ya sea de manera directa o indirecta.^{29, 63}

Este cuidado supone un grado elevado de responsabilidad y exigencia, que puede dar lugar a una fuente de estrés y malestar emocional para las personas

cuidadoras y los demás miembros de la familia. Esto puede llevar al sufrimiento de consecuencias graves para la salud física y psíquica, como depresión o trastornos psicosomáticos. El cuidador principal suele atender en su propio domicilio a la persona afectada y al asumir el cuidado mayoritariamente puede llegar a abandonar su trabajo o reducir su jornada ya que debe realizar un cuidado de forma permanente y continuada, así como realizar una adaptación del hogar.^{12, 61}

El cuidado es un proceso complejo que mezcla muchas emociones negativas como la culpa, vergüenza, ira, tristeza, confusión e impotencia. Estas emociones se presentarán en algún momento y en grado variable. No obstante, los cuidadores que experimentan estos sentimientos no son malos cuidadores. Estas emociones generan estrés y empañan las emociones positivas que pueden despertarse durante el proceso.

Entre los síntomas depresivos en el cuidador pueden presentarse la incapacidad para dormir, la falta de apetito, la falta de energía y la sensación de “preferir estar en cualquier otro lugar”. Entre las manifestaciones clínicas de la ansiedad destacan la incapacidad para concentrarse y crisis de pánico, caracterizadas por latidos cardíacos rápidos y respiración agitada.

Los cuidadores necesitan sentirse comprendidos y ayudados, ya que, puede aparecer el síndrome de agotamiento. Se considera producido por el estrés continuado de tipo crónico (no el de tipo agudo de una situación puntual), al batallar diariamente contra la enfermedad con tareas monótonas y repetitivas. Por ello todos los cuidadores deben encontrar espacios adecuados para el respiro. Algunas propuestas para un respiro pueden ser: dar un paseo, visitar amigos, tomar un café, leer el periódico, hacer ejercicio, practicar la meditación, bailar, almorzar o ver películas con amigos.^{31, 61}

Es muy importante prevenir la claudicación familiar, entendida como “la incapacidad de los miembros de una familia para ofrecer una respuesta adecuada

a las múltiples demandas y necesidades del paciente. Esta se refleja en la dificultad de mantener una comunicación positiva con el paciente, sus familiares y el equipo de cuidados. No obstante, todos los miembros del grupo familiar claudican a la vez; unos pueden responder con un nivel deficiente y ser compensados por otros que se mantienen fuertes y bien orientados”.⁴²

Otro aspecto en el que afecta a la familia es desde el punto de vista económico ya que tiene un costo muy elevado su atención. Estos pacientes tienen dos batallas a enfrentar: la enfermedad y el costo de su atención, ya que los servicios de salud públicos del país no cubren los gastos generados por esta enfermedad.^{64, 65}

Riojas CM⁶⁵ relata en su artículo del periódico expansión algunos costos consultados en asociaciones como FYADEMAC y la Asociación Esclerosis Múltiple México A.C. Entre los que destacan:

- Diagnóstico: 10,000 pesos. Incluye resonancia magnética y estudios de laboratorio.
- Consulta con médicos: 1,000 pesos mensuales.
- Cama mecánica o eléctrica: 60,000
- Silla de ruedas con respaldo alto: 10,000 pesos
- Cuidador: 9,000 mensuales por 8 horas.
- Ventilador: 350,000 si se adquiere y 25,000 pesos mensuales si se renta.

3. Intervenciones de enfermería a los cuidadores primarios de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica para su atención en el hogar

En esta tesina haremos uso de las 14 necesidades de Virginia Henderson para la elaboración de nuestras intervenciones a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica en su domicilio por parte de sus cuidadores.

Virginia Henderson consideraba al paciente como un individuo que precisaba ayuda para conseguir independencia e integridad o integración total de mente y cuerpo. En 1958, expuso el concepto de enfermería, con la siguiente definición:

«La función específica de la enfermera es ayudar a la persona, enferma o sana, a la realización de actividades que contribuyan a la salud o a su recuperación (o a una muerte tranquila) que realizaría sin ayuda si tuviera la fuerza, la voluntad o los conocimientos necesarios, y a hacerlo de tal manera que la ayude a ganar la independencia lo más rápidamente posible.»

(Henderson, 1964)

En 1966 propuso 14 necesidades básicas en las que se basa la atención de enfermería. Así mismo, identificó tres niveles de relaciones enfermera-paciente en los que la enfermera actúa como:

- 1) sustituta del paciente
- 2) colaboradora para el paciente y
- 3) compañera del paciente.⁶⁶

En esta enfermedad, cuando se planea el traslado del paciente a su domicilio, su familia y él tienen que adaptarse a la nueva situación; por lo que tienen que apoderarse de una serie de conocimientos teóricos y prácticos, respecto a los cuidados que se deben proporcionar en el hogar.

Para garantizar la eficacia del tratamiento en el domicilio se debe disponer de infraestructura y recursos, tanto técnicos como humanos, que logren dar respuesta a las necesidades de los pacientes. Lo ideal es realizar un entrenamiento progresivo, explicando los procedimientos acompañados de su demostración.^{67, 68}

En este caso, incluimos una tabla que describe las necesidades de Virginia Henderson que se ven afectadas en este tipo de pacientes, así como las intervenciones de enfermería que los cuidadores primarios pueden realizar a los pacientes con ELA en el hogar.

Tabla 6. Intervenciones de enfermería a pacientes con ELA de acuerdo a la necesidad de respirar normalmente

Necesidad 1:		Respirar normalmente	
Intervención	Objetivo	Justificación	
Vigilar la saturación de oxígeno	Disminuir el riesgo de hipoxemia	La Sociedad Valenciana de Neumología ⁵⁵ menciona que la presencia de desaturaciones por debajo del 90% mantenida durante un minuto consecutivo ha demostrado ser un indicador más sensible que la capacidad vital forzada o que la presión inspiratoria máxima (PImax), de hipoventilación.	
Monitorizar la frecuencia respiratoria	Conocer el número de respiraciones y sus características	La frecuencia respiratoria (FR) es el número de veces que una persona respira por minuto. Consiste en contar el número de respiraciones durante un minuto visualizando las veces que se eleva el tórax. En la inspiración el organismo toma oxígeno del aire ambiente hasta los alvéolos y en la espiración expulsa el anhídrido carbónico. ⁶⁹	

Colocar al paciente en posición fowler y semifowler	Conservar una adecuada saturación de oxígeno.	Colocar al paciente en posición fowler o semifowler ayuda al alivio de la disnea y facilita la ventilación- perfusión. ⁷⁰
Realizar respiraciones diafragmáticas	Oxigenar los pulmones	En la ELA, el músculo del diafragma se afecta de modo que se acorta o se vuelve flácido y no tiene la capacidad necesaria para trabajar con la misma fuerza. Estos ejercicios están diseñados para estirar y fortalecer el diafragma. ⁷¹
Realizar respiraciones torácicas	Oxigenar los pulmones	Este tipo de respiración aumenta la capacidad pulmonar y ayudar a conseguir la expansión del pecho. La técnica correcta es colocarse boca arriba con las rodillas dobladas y los pies pegados al suelo, doblar los codos y colocar las manos bajo la cabeza. Inspirar lentamente por la nariz elevando el tórax y separando ambos codos. Espirar levantado los brazos hacia las orejas como si se intentase unir los codos. A continuación, al inhalar, bajar los brazos lentamente hasta el suelo. ⁷¹
Mostrar al cuidador como utilizar el espirómetro	Aumentar el tiempo de inspiración	Su función es conseguir que el paciente realice inspiraciones largas, lentas y profundas. El ejercicio consiste en tomar aire por la boca y soplar de forma suave y mantenida, intentando dejar la bolita arriba todo el tiempo que se pueda. Se realiza siempre que el paciente pueda, evitando la hiperventilación, tiraje, fatiga muscular y/o dolor. ⁶⁸

Realizar técnicas de drenaje postural	Facilitar la eliminación de las secreciones	Como argumenta González-Donis L et al ⁷² el drenaje postural consiste en la adopción de posiciones basadas en la anatomía del árbol bronquial que, por acción de la gravedad, facilita el flujo de secreciones desde las ramificaciones segmentarias a las lobares, de estas a los bronquios principales y a la tráquea para ser expulsadas, finalmente, al exterior (Anexo 22).
Instruir sobre técnicas de percusión y vibración	Desprender las secreciones adheridas en los pulmones	La percusión y vibración se usan asociadas a la técnica de drenaje postural. La percusión consiste en dar palmadas, de una manera rítmica, con las manos huecas. La vibración consiste en la compresión intermitente de la pared torácica durante la espiración, intentando aumentar la velocidad del aire espirado para, de esta manera, desprender las secreciones. ⁷³
Realizar maniobras manuales para la tos	Lograr una tos efectiva	Usaremos esta técnica cuando la musculatura espiratoria pierde la capacidad de expulsar el aire y generar una fuerza suficiente para arrastrar las secreciones. Haremos compresión en tórax, y/o abdomen, o ambos a la vez (Anexo 23). ⁶⁸
Explicar los signos que indican la presencia de secreciones	Evitar la acumulación excesiva de secreciones	La aspiración de secreciones debe realizarse cuando la persona movilice secreciones, se note con dificultad respiratoria (agitado, con esfuerzo al respirar), cambie su coloración de la piel, se escuchen secreciones bronquiales, o perciban frémitos en el tórax que sean palpables. ⁷⁴

Orientar sobre la importancia de la aspiración de secreciones	Evitar que el paciente se broncoaspire	Una persona que padece sialorrea tiene un riesgo aumentado de generar neumonía por aspiración debido a la falta de efectividad de su deglución o padecer escoriaciones e infecciones de la piel por la humedad constante, especialmente por <i>Cándida albicans</i> y <i>Staphylococcus aureus</i> . ⁷⁵ Se recomienda el siguiente enlace donde se encuentran las técnicas de aspiración de secreciones orofaríngeas y traqueal. https://www.pisa.com.mx/publicidad/portal/enfermeria/manual/4_2_2.htm
---	--	---

Tabla 7. Intervenciones de enfermería para pacientes con ELA conforme la necesidad de comer y beber adecuadamente

Necesidad 2: Comer y beber adecuadamente		
Intervención	Objetivo	Justificación
Realizar una dieta saludable	Mantener una adecuada nutrición	La dieta saludable debe ser equilibrada: Sin restricciones de alimentos y con una distribución fraccionada en cinco comidas al día. Es variada, en colores y cantidades. En cada comida se incorporan alimentos de diferentes grupos ya que cada uno aporta un tipo de nutrientes, y combinados correctamente a lo largo del día logra evitar carencias nutricionales. ⁷⁶
Consumir agua	Conservar un adecuado estado de hidratación	La Asociación de ELA de Andalucía ⁷⁷ recomienda beber al menos 1,5 litros de líquidos al día que asegurarán una buena hidratación y ayudarán a prevenir el

		estreñimiento. Pero, si el paciente se atraganta, puede probar a tomar los líquidos con una pajita muy despacio o a cucharadas. Otra opción es utilizar espesante que, añadido a cualquier líquido, le proporciona la consistencia adecuada para tragarlo sin dificultad y sin añadir sabor alguno. El espesante se puede añadir al agua, leche, zumos y comidas de consistencia muy líquida.
Aumentar el consumo de calcio	Evitar que los huesos se descalcifiquen	La leche y sus derivados aportan calcio para mantener los huesos más fuertes. La vitamina D (leche entera, queso o yema de huevo) es importante para sintetizar el calcio en los huesos y se absorbe a través de los rayos del sol. ⁷⁷
Aumentar el consumo de alimentos calóricos pero sanos	Evitar el aceleramiento de la atrofia muscular	Las personas con ELA están particularmente en riesgo de desnutrición debido a la presencia de hipermetabolismo y porque comen menos debido a problemas de deglución y fatiga. Esto conduce a la pérdida de peso y a un mayor desgaste muscular más allá de la degradación de los músculos causada por la propia enfermedad. Por lo que es aconsejable aumentar la ingesta de calorías desde el principio para reducir el impacto en la enfermedad y la supervivencia. ⁷⁸

<p>Vigilar y controlar el peso continuamente</p>	<p>Evitar la excesiva pérdida de peso</p>	<p>En relación con lo anterior, Del Olmo García et al.⁵¹ exponen que una pérdida de peso mayor del 5-10%, al momento del diagnóstico como a lo largo de la enfermedad, supone un incremento de un 30-50% en el riesgo de muerte. Mientras que por cada 5% de pérdida de peso se ha estimado un aumento del 14 al 30% en la probabilidad de morir. Asimismo, un índice de masa corporal (IMC) inferior a 18,5 kg/m² incrementa el riesgo relativo de muerte y por cada punto de descenso de IMC el riesgo de morir aumenta entre un 9 y un 20%.</p>
<p>Realizar varias comidas al día</p>	<p>Realizar un aporte completo de nutrientes</p>	<p>En los pacientes con ELA, fraccionar la dieta en cinco o seis veces al día. Las comidas más importantes son el desayuno y la cena, ya que marcan el tiempo de ayuno del cuerpo. El tiempo de ayuno significa que el cuerpo va a usar las reservas energéticas que tiene, y en enfermos con ELA este proceso toma especial importancia, ya que durante la noche el cuerpo sigue teniendo un gasto energético, lo que contribuye a la pérdida de peso.⁷⁶</p>
<p>Cambiar la consistencia y textura de la comida</p>	<p>Realizar una adecuada deglución de los alimentos</p>	<p>Ante la presencia de disfagia será primordial adaptar la textura de la dieta. El tipo de disfagia habitual es la disfagia orofaríngea con limitación de la ingesta de líquidos y alimentos de doble textura. Se tiene que valorar cual es la textura más segura para el paciente (néctar, miel o pudín).⁷⁹</p>

		Si se alimenta al paciente por sonda. La consistencia debe permitir su paso fácil por la misma. Usualmente para evitar que se tape la sonda se usan alimentos semilíquidos, lo que va a causar una disminución en la concentración de nutrientes por lo que es fundamental tener en cuenta las porciones recomendadas por el nutricionista. ⁸⁰
Realizar maniobras o técnicas deglutorias	Realizar una adecuada deglución de los alimentos	Son maniobras que ayudan a modificar la fisiología de la deglución. Para su aplicación es necesaria la colaboración del paciente. Algunas de ellas son: deglución supraglótica, deglución super-supraglótica, deglución forzada, la maniobra de Masako, la maniobra de Mendelsohn o los ejercicios de Shaker (Anexo 24 a 27). ²⁷
Explicar los riesgos durante la alimentación.	Prevenir la broncoaspiración durante la alimentación	El paciente debe colocarse lo más recto posible o sentado; debe mantener una posición derecha con el torso ligeramente inclinado al respaldo de la silla. Si hay exceso de salivación, antes de comer se deben realizar succiones con algún aspirador de secreciones manual. Otra medida de prevención es no tomar líquidos o medicamentos mientras este acostado. Procurar un ambiente cómodo, relajado y sin distracciones a la hora de comer. Por último, es importante que el paciente coma despacio y no introducir más alimento en la boca hasta no haber tragado lo anterior. ⁷⁷

Realizar aseo bucal después de cada comida	Evitar restos de comida e infecciones	Conforme la ELA avanza, el cepillado de dientes se hace cada vez más difícil y necesario. Es mejor un cepillo eléctrico porque permite una limpieza profunda sin apenas esfuerzo. Limpia mucho mejor que el manual. Si no puedes eliminar por ti mismo la pasta, es suficiente con mojar el cepillo en colutorio y con la fricción que realizan las cerdas se obtiene una limpieza eficaz. Limpiar los dientes con una gasa empapada en colutorio no es efectivo porque no hay fricción y no se produce una limpieza efectiva. ⁸¹
Explicar en qué consiste la sonda nasogástrica	Ampliar los conocimientos en el cuidador y el paciente	Es un tubo de plástico muy fino que se introduce por la nariz y llega hasta el estómago. Permite que la fórmula nutricional vaya directamente al interior del organismo. Como ventaja permite controlar mejor la cantidad y la calidad de los nutrientes y ofrecer a cada paciente la alimentación que más le conviene. ⁸²
Verificar la posición de la sonda	Evitar que el alimento se introduzca al pulmón	Se debe verificar antes de cada administración de la nutrición si se observan signos de dificultad respiratoria, o después de un episodio de tos, vómito o arcadas. ⁸³
Fijar la sonda	Impedir la salida accidental de la sonda	Siempre evitaremos fijar la sonda en la frente, pues favorece la aparición de úlceras por presión e impide que la sonda se vacíe de forma adecuada, ya que el líquido va en contra de la gravedad. Es recomendable en estos casos utilizar el sistema de fijación en T. ⁸³

Realizar aseo en las fosas nasales	Evitar lesiones en la nariz	Los orificios nasales deben limpiarse con cuidado una vez al día, usando una gasa o bastoncillo, agua y jabón. También se puede usar una crema hidratante para suavizar la zona y mover con cuidado la sonda para cambiar la zona de contacto con la nariz. ⁸²
Realizar lavado de manos antes de preparar la fórmula o administrarla	Evitar la propagación de microorganismos patógenos	La contaminación de las fórmulas enterales con microorganismos puede ocurrir en diferentes momentos. Por ejemplo, durante la preparación (utensilios y manos), almacenamiento o proceso de administración. Por lo que es importante aplicar las prácticas de lavado de manos para disminuir la contaminación de las fórmulas. ⁸⁴
Limpiar la parte externa de la sonda	Prevenir la presencia de microorganismos	Debe limpiarse todos los días la parte externa de la sonda con agua y jabón neutro, comenzando del ala de la nariz, hasta el tapón de la sonda. Después, enjuagar y secar con servilletas desechables. También puede usar soluciones desinfectantes no corrosivas. Se debe empapar una gasa con la solución recomendada, limpiar la sonda y dejarla actuar durante 30 segundos posteriormente secarla con cuidado. No utilice povidona yodada porque puede alterar el plástico de las sondas y endurecerlas. ⁸³
Mantener el alimento a una temperatura adecuada en	Evitar la desintegración de los nutrientes de	La guía de práctica clínica sobre nutrición parenteral: prevención de complicaciones metabólicas, orgánicas y relacionadas a las mezclas de nutrición parenteral ⁸⁵ argumenta

el refrigerador	la formula	que estas mezclas se consideran estables en refrigeración a temperatura de 2 a 8 grados centígrados por 9 días. Por su parte, Pérez-Portabella Maristany Cleofé C et al ⁸⁶ mencionan evitar temperaturas superiores ya que desestabilizan la emulsión y aumenta la probabilidad de precipitación. Así como temperaturas excesivamente bajas ya que se puede congelar la mezcla y producirse la ruptura de la emulsión lipídica.
Pasar el alimento a temperatura ambiente	Evitar diarreas o molestias intestinales	Es conveniente sacar la fórmula del refrigerador de 30 a 60 minutos antes para que se atempere antes de administrarla. ⁸⁶
Informar la forma más ideal de pasar el medicamento por la sonda	Lograr un adecuado efecto terapéutico	Los medicamentos que se administren deben estar en forma líquida; por ello sólo se utilizarán jarabes, ampollas o medicamentos líquidos no efervescentes. Los comprimidos y pastillas pueden triturarse hasta que quede un polvo fino. Después se pueden disolver en 20-30 ml de agua. ⁸² Por su parte la guía de práctica clínica sobre formulas, métodos de infusión e interacción fármaco-nutriente refiere que en caso de requerir la administración de medicamentos sólidos se deben pulverizar y diluir con 5 a 30 ml de agua estéril tibia. ⁸⁴
Limpiar la sonda después de	Evitar que la sondas se tape	La guía de práctica clínica sobre Fórmulas, métodos de infusión e interacción fármaco-nutriente recomienda lavar la sonda con 15 a

alguna fórmula de alimentación o medicamento		30 ml antes y después de la administración de cada medicamento. ⁸⁴
Mantener al paciente en posición semifowler después de la alimentación	Evitar que se presente broncoaspiración	El paciente debe estar sentado o incorporado en un ángulo de 30-45° durante la administración de la nutrición enteral y entre media hora a una hora después de la administración de esta. ⁸⁷
Para conocer más a detalle sobre la técnica de alimentación por sonda nasogástrica se recomienda el siguiente enlace https://sgxx.org/docs/documentacion/guia-nutricion-sonda-nasogastrica.pdf		
Explicar en qué consiste una gastrostomía	Ampliar los conocimientos del cuidador y del paciente	La gastrostomía endoscópica percutánea consiste en la colocación de una sonda en el estómago a través de la pared abdominal mediante una endoscopia. Es una buena alternativa a pacientes que presentan dificultad para tragar por problemas mecánicos o neurológicos, y que van a precisar una alimentación por sonda por tiempo prolongado. ⁸⁸
Mantener la estoma seca	Evitar la infección de la estoma	La estoma debe estar siempre limpia. El primer mes, se limpia con iodopovidona, después solo con agua y jabón; secar muy bien para que no haya exudado, podemos poner una gasa alrededor para mantener el área seca. ⁸⁹
Girar la sonda diariamente	Evitar que la sonda se adhiera	Giraremos la sonda en el sentido de las agujas del reloj, todos los días, esto no es doloroso ni molesto. ⁸⁹

Realizar lavado de manos y usar guantes estériles	Evitar la propagación de microorganismos patógenos	El cuidador o paciente deben lavar sus manos con agua corriente y jabón líquido. Así como, secarse con servilletas de papel desechable. El propósito de la higiene de manos con agua y jabón es liberar la suciedad y materia orgánica de las manos, mediante el uso de estos con arrastre, bajo un chorro de agua para la eliminación de la flora transitoria. ^{87, 90}
Realizar limpieza diaria en la sonda	Prevenir la presencia de microorganismos	La parte externa de la sonda debe limpiarse diariamente con una gasa, agua y jabón líquido. Posteriormente, enjuagar y secar. Se debe mantener el tapón cerrado cuando no se utilice, y limpio igual que el orificio de entrada. Este no debe tener restos de la fórmula de nutrición. ⁸⁷
Pasar el alimento a temperatura ambiente	Evitar diarreas o molestias intestinales	Es conveniente sacar la fórmula del refrigerador de 30 a 60 minutos antes para que se atempere antes de su administración. ⁸⁶
Limpiar la sonda después de alguna fórmula de alimentación o medicamento	Evitar que la sondas se tape	Infundir 50 ml de agua tras cada administración de alimentos o medicación. ⁸⁸
Vigilar signos de alarma de la estoma	Prevenir infección del área	Comprobar diariamente que en la zona alrededor de la estoma no existe irritación cutánea, enrojecimiento o inflamación, ni es dolorosa y que no salgan líquidos (jugos gástricos). ⁸⁸

<p>Enseñar al cuidador la maniobra de Heimlich</p>	<p>Adiestrar sobre las acciones ante una situación de asfixia o atragantamiento</p>	<p>Si el paciente puede hablar o toser, colócate a un costado e incentívala a que continúe tosiendo con fuerza hasta que arroje el objeto.</p> <p>En cambio, sí, no puede hablar, respirar o toser hay que colocarse detrás de este y rodearlo con los brazos (al mismo tiempo que colocamos la pierna entre las piernas del paciente), debemos localizar el ombligo. Entre la parte final del esternón y entre estas dos áreas coloca tu puño. Cubre el puño con tu otra mano y con los codos despegados de la persona, presiona el abdomen con el puño, con movimientos hacia adentro y hacia arriba de forma continua. Presiona hasta que se despeje la vía aérea o hasta que la persona quede inconsciente.⁹¹</p>
--	---	--

Tabla 8. Intervenciones de enfermería a pacientes con ELA de acuerdo a la necesidad de eliminar los desechos corporales

Necesidad 3:	Eliminar los desechos corporales	
Intervención	Objetivo	Justificación
<p>Establecer horarios fijos para defecar</p>	<p>Mantener una adecuada motilidad intestinal.</p>	<p>Un momento ideal para evacuar es cuando la motilidad intestinal es mayor, que suele ser después de las comidas o tras hacer ejercicio.⁹²</p>
<p>Aumentar el consumo de fibra</p>	<p>Prevenir el estreñimiento</p>	<p>La fibra actúa dando más volumen y menos consistencia al contenido fecal ya</p>

		que facilita que se retenga agua en su interior. De esta manera, es mucho más fácil su eliminación. ⁹²
Asesorar sobre la práctica de masajes abdominales	Mejorar la motilidad intestinal	La Asociación de ELA Andalucía ⁹² , menciona la siguiente técnica: Tumbado en la cama, aplicar crema o aceite en el abdomen y con una presión moderada, masajear en sentido de las agujas del reloj con las puntas de los dedos y en forma de círculos. El tiempo de masaje debe oscilar entre los 5 y 10 minutos, dependiendo del grado de estreñimiento que se padezca.
Colocar al paciente en una posición adecuada para defecar	Defecar con mayor facilidad	lade B. y Umpierre V ⁹³ argumentan que el tiempo necesario para el vaciado del intestino como la sensación satisfactoria y el grado de esfuerzo en posición de cuclillas se reduce en comparación con la posición sentada. Una forma de hacerlo es colocar un banquito en los pies para facilitar la defecación.
Vigilar sobre la presencia de signos y síntomas de estreñimiento	Prevenir la retención fecal	Elaborar un diario donde se indicará la consistencia de las deposiciones, apoyado de la escala de Bristol; así como, el número de deposiciones. ⁹⁴ Mientras que, los criterios de Roma III para el diagnóstico de estreñimiento crónico funcional mencionan los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none"> ○ Esfuerzo excesivo al menos en el 25% de las deposiciones, heces

		<p>duras al menos en el 25% de las deposiciones</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Sensación de evacuación incompleta al menos en el 25% de las deposiciones. Sensación de obstrucción anal al menos en el 25% de las deposiciones ○ Maniobras manuales para facilitar la defecación al menos en el 25% de las deposiciones ○ Menos de 3 deposiciones a la semana.⁹⁵
--	--	--

Tabla 9. Intervenciones de enfermería para pacientes con ELA, acorde a la necesidad de moverse y mantener posturas deseables

Necesidad 4: Moverse y mantener posturas deseables		
Intervención	Objetivo	Justificación
Informar sobre la importancia de la fisioterapia para la movilización	Aumentar la calidad de vida del paciente	López Casero-Beltrán A. et al ²⁹ destaca que es recomendable que la fisioterapia forme parte del tratamiento desde el momento del diagnóstico, con el fin corregir las posibles alteraciones de la postura, prevenir el dolor y disminuir la rigidez muscular. Por ello, el plan de tratamiento debe incluir ejercicios como natación o caminata. Cuando estas actividades ya no se puedan realizar, se trabajará un programa de ejercicios de movimiento de articulaciones, reducción de la rigidez y estiramientos.

Evitar movimientos innecesarios	Evitar el gasto de energía	Marcos-Jiménez N ¹⁰ sugiere evitar esfuerzos innecesarios y programar las actividades con periodos de descanso.
Priorizar las actividades	Evitar periodos de esfuerzo y fatiga	Programar las actividades por prioridad intercalando periodos de descanso y adaptándolas al desarrollo de su enfermedad. ¹⁰
Colocar al paciente en posición de sedestación	Evitar lesiones en la espalda	Esta debe estar recta, los glúteos apoyados al final del asiento, las rodillas ligeramente separadas y los pies apoyados en el suelo. ⁹⁶
Mantener una buena postura en la silla de ruedas	Evitar contracturas o fatigas muscular	La silla de ruedas permite mantener una correcta alineación del cuerpo, sin gasto energético por parte del afectado. Es conveniente que la silla sea personalizada y específica para cada caso. La altura del asiento, reposabrazos y reposapiés debe ser aquella que permita 90° de flexión de caderas, rodillas y tobillos, tronco erguido con apoyo del antebrazo y 90° de flexión de codo. Debe mantener una correcta posición de, situando las nalgas al final del mismo. La altura del respaldo variará en función del control de tronco y cabeza de la persona. Los pies descansarán sobre el reposapiés, especialmente durante los trayectos, aunque sean cortos. ⁹⁶
Organizar un plan de ejercicios	Mantener la salud física	Este plan debe incluir ejercicios de fuerza, resistencia o de potencia dependiendo de

		lo que el fisioterapeuta decida y de la capacidad del paciente. También se debe incluir ejercicio aeróbico (bicicleta, andar, remo), estiramientos musculares, ya que estos son muy importantes para evitar que el músculo vaya perdiendo fuerza y funcionalidad. ⁹⁷
<p>Los siguientes enlaces muestran algunos ejercicios físicos para pacientes con espasticidad. Es importante mencionar que es recomendable siempre consultar a su fisioterapeuta.</p> <ul style="list-style-type: none"> • https://www.araela.org/ejercicios-fisioterapeuticos-para-los-pacientes-con-ela/ • https://www.elaandalucia.es/WP/fisioterapia/ 		
Ejecutar ejercicios de hidroterapia	Disminuir la espasticidad	La hidroterapia consiste en ejercicios de movilidad y de fuerza con la resistencia del agua a los movimientos. Se obtiene beneficios como la relajación muscular, sedación de dolores, trabajo propioceptivo, mejora psicológica. ⁹⁷
Realizar ejercicios de motricidad fina	Evitar la atrofia muscular	Son resultado de la maduración del sistema neurológico. Comprende todas aquellas actividades que necesitan de una precisión y un elevado nivel de coordinación. ⁹⁸
Realizar ejercicios de motricidad gruesa	Evitar la atrofia muscular	Son grandes movimientos corporales como: caminar, correr saltar. ⁹⁸
Comprender las técnicas de cinesiterapia	Prevenir la rigidez muscular	Son procedimientos terapéuticos que utilizan el movimiento para el tratamiento y prevención de enfermedades

		locomotoras. Tiene efectos fisiológicos generales y especiales como nivel del hueso, musculo o articulación ⁹⁹
--	--	---

Tabla 10. Intervenciones de enfermería a los pacientes con ELA acorde a la necesidad de dormir y descansar

Necesidad 5:		Dormir y descansar	
Intervención	Objetivo	Justificación	
Establecer horarios de sueño y descanso	Mejorar el sueño		Mantenga un horario fijo para acostarse y levantarse, incluidos fines de semana y vacaciones. Los cambios constantes en los horarios de sueño aumentan la probabilidad de que se generen dificultades graves y crónicas para dormir. ¹⁰⁰
Evitar las siestas largas	Evitar el insomnio		Limitar la siesta a un máximo de 20-30 min. En el caso de estar muy privado de sueño, dormir durante unos 90 min seguidos, para despertar al final de un ciclo completo de sueño. Evitar la siesta, si se presenta una mayor dificultad para dormir por la noche. ¹⁰¹
Posicionar adecuadamente al paciente para dormir	Mantener cómodo al paciente		Es importante que el paciente duerma con una almohada que evite la flexión o extensión excesiva del cuello. También se puede colocar la almohada si los brazos se flexionan y se juntan, o si las rodillas tienden a juntarse. ⁹⁶
Establecer ambientes	Inducir el sueño		Se debe mantener un ambiente adecuado que favorezca y mantenga el sueño. Por

tranquilos y confortables al momento de descansar		ejemplo, una temperatura adecuada, sin ruidos, con colores relajantes, una cama confortable etc. ¹⁰²
Realizar técnicas de relajación para dormir	Producir la sensación de sueño	Si es necesario se puede realizar un ritual antes de acostarse que incluya conductas como escuchar música tranquila, lavarse los dientes, una ducha templada, etc. ¹⁰²
Vaciar la vejiga o intestino antes de dormir	Prevenir la somnolencia	Con esto puede evitar tener que levantarse de la cama para ir al baño. ¹⁰⁰
Procurar las cenas ligeras	Evitar alteraciones durante el sueño	El hambre y las comidas copiosas alteran el sueño, y causan despertares nocturnos. ¹⁰⁰
Evitar el consumo de alimentos con cafeína	No alterar el estado de sueño	Las bebidas como café, té, guaraná, cacao o refrescos contienen cafeína. El mecanismo de acción se debe a su capacidad de antagonizar los receptores de adenosina en el cerebro, que es un neuromodulador inhibitorio involucrado en la propensión al sueño. ¹⁰¹
Orientar sobre los alimentos que facilitan el sueño	Aumentar la producción de sueño	Plátanos, piña, aguacate, leche, carne, huevos, pescado azul o frutos secos como las nueces son algunos de los alimentos con mayor contenido en triptófano. Deben combinarse con otros que contengan ácidos grasos omega 3, magnesio, calcio, zinc, hidratos de carbono y vitamina B para obtener mejores resultados. ¹⁰¹

Tabla 11. Intervenciones de enfermería a los pacientes con ELA de acuerdo a la necesidad de seleccionar ropas adecuadas; vestirse y desvestirse

Necesidad 6:		Seleccionar ropas adecuadas; vestirse y desvestirse	
Intervención	Objetivo	Justificación	
Usar vestimenta fácil de quitar	Mantener la capacidad de desvestirse	Se debe elegir ropa más fácil de poner y quitar o adaptarla. Por ejemplo, puede abrirse la prenda por un lateral y colocar cierres de velcro o cremalleras. Otras opciones son sustituir los botones o cremalleras por velcro, adaptar las cremalleras con anillas, cordones, etc. ¹⁰³	
Evitar los zapatos con agujeta	Disminuir el esfuerzo	Es conveniente utilizar zapatos con cierre de velcro o sustituir los cordones por otros elásticos que se estiran al introducir el pie. ¹⁰³	

Tabla 12. Intervenciones de enfermería para pacientes con ELA conforme la necesidad de termorregulación

Necesidad 7:		Termorregulación	
Intervención	Objetivo	Justificación	
Registrar la temperatura	Mantener la temperatura en parámetros normales	La Secretaria de Salud ¹⁰⁴ menciona que la temperatura corporal normal se encuentra ente 36.5°C Y 37°C.	
Informar sobre las causas asociadas a la hipotermia	Evitar periodos de hipotermia	De acuerdo con Pallardo-Rodil B. ¹⁰⁵ la exposición prolongada al frio, la hipoglucemia, la malnutrición, el hipotiroidismo, la sepsis, la inmovilidad y	

		algunos trastornos neurológicos como la enfermedad de Parkinson o las lesiones de la medula espinal son parte de las causas de hipotensión.
Cubrir al paciente si lo requiere con cobijas	Ayudar a la producción de calor corporal	El músculo esquelético es el último sistema involucrado en la respuesta termorreguladora al frío, especialmente si los otros mecanismos no logran compensar el descenso de la temperatura. Su activación está dada por la acción sobre las motoneuronas alfa y gamma de la asta anterior, -de la médula espinal- que producen contracciones musculares seriadas y repetitivas conocidas como temblor, aumentando la generación de calor por aumento de la actividad celular muscular. ¹⁰⁶

Tabla 13. Intervenciones de enfermería para pacientes con ELA, de acuerdo con la necesidad de mantener un cuerpo limpio y bien cuidado, y proteger la piel

Necesidad 8:	Mantener el cuerpo limpio y bien cuidado, y proteger la piel	
Intervención	Objetivo	Justificación
Hidratar la piel	Prevenir la sequedad	Angulo I ¹⁰⁷ refiere que la hidratación previene la pérdida transepidérmica de agua, lo cual genera el aspecto seco y quebradizo en la piel. Además, el Ministerio de Desarrollo Social y Familia ¹⁰⁸ indica colocar una

		pequeña cantidad de crema sobre la palma de la mano, frotar ambas manos hasta obtener una temperatura adecuada y aplicarla suavemente sobre la piel. Los movimientos deben ser suaves y rotativos.
Realizar higiene diaria	Mantener piel y mucosas en buen estado	La higiene denominada como el conjunto de actividades que se hacen para conservar y aumentar la salud y prevenir enfermedades. Con ella, conseguimos conocer estado de la piel y grado de movilidad del paciente. Normalmente se hace una vez al día, salvo que sea necesario efectuar algunos lavados parciales. ¹⁰⁹
Capacitar sobre cómo realizar un baño de esponja	Mantener piel y mucosas en buen estado	Es la limpieza general que se le realiza al paciente en su cama, cuando no puede o no le está permitido bañarse en regadera o tina. ¹¹⁰
Promover el aseo bucal	Evitar infecciones	La caries es una enfermedad infecciosa causada por invasión de microorganismos patógenos y la adherencia de placa dentobacteriana en la superficie dental, produciendo una acción descalcificante con la consecuente destrucción y formación de cavidades. ¹¹⁰
Realizar cambio de cama todos los días	Brindar comodidad e higiene al paciente	El descanso físico proporciona relajación muscular. Mientras que la limpieza de los objetos con los que el paciente entra en contacto disminuye el riesgo de contaminación. ¹¹⁰

Mantener una adecuada alimentación e hidratación	Mantener los tejidos en buen estado	La hidratación y la alimentación de las personas con riesgo de úlceras por presión debe ser variada, rica en proteínas, vitaminas y minerales, usando si fuera necesario aportes complementarios, ya que la carencia de nutrientes aumenta la posibilidad de formación de escaras. ¹¹¹
Implementar el uso de los colchones anti escaras	Evitar la presión en los puntos de apoyo	Ortiz-Arjona MA, López Aguirre T et al. ¹¹² concluyen que el uso de colchones de aire alternante ha demostrado una eficacia superior a los colchones normales para prevenir la aparición de úlceras por presión.
Examinar el estado de la piel diariamente	Localizar de forma precoz los cambios en la piel	En los aseos, es cuando mejor se puede observar el estado de la piel y si existen rojeces o zonas de presión en las zonas más susceptibles a úlceras por presión. ¹⁰⁹
Realizar cambios posturales	Prevenir la formación de Úlceras por Presión	Por su parte, Alberdi-Ibáñez Y et al. ¹¹³ argumentan que los cambios posturales ayudan a aliviar la presión continuada en los pacientes encamados, por lo que son necesarios en la prevención de úlceras por presión. Estos deben ser rotatorios pasando por todas las posiciones; es decir, decúbito supino, lateral derecho, lateral izquierdo, prono, y si se puede, posición de sentado.
Evitar el contacto con objetos o	Evitar dañar la piel	Evitar la formación de arrugas en las sábanas de la cama. Así como evitar la

sábanas mal dobladas		ropa demasiado apretada con costuras, cremalleras o botones que presionen en la piel. ¹¹¹
Eliminar la humedad excesiva	Minimizar el riesgo de infecciones	Evitar el contacto con exudados, orina o heces mediante el uso de sondaje vesical si fuera necesario, colectores o pañales absorbentes debido a que los hongos y otros microorganismos que invaden la piel se alojan principalmente en las axilas, las ingles, entre los muslos y otras zonas del cuerpo donde hay humedad. Por lo que debe asearse al paciente lo antes posible, y aplicarle productos de barrera. ^{111, 114}

Tabla 14. Intervenciones de enfermería para pacientes con ELA acorde a la necesidad de evitar los peligros del entorno y evitar lesionar a otros

Necesidad 9:		
Evitar los peligros del entorno y evitar lesionar a otros		
Intervención	Objetivo	Justificación
Educa sobre la importancia y técnica correcta del lavado de manos	Evitar la transmisión de gérmenes	El lavado de manos es una medida higiénica que tiene como fin reducir la flora microbiana transitoria (consiste generalmente en frotarse las manos con un antiséptico a base de alcohol o en lavárselas con agua y jabón). Debido a que, las manos son la principal vía de transmisión de gérmenes (Anexo 28). ¹¹⁵
Retirar muebles u objetos innecesarios	Evitar alguna caída	Conforme avanza la enfermedad los músculos se debilitan, por ello se recomienda mayor precaución y control por parte de los familiares. Por lo que se

		<p>recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Retirar objetos que entorpezca el paso, como juguetes, zapatos, papeles o cajas. • Tener buena iluminación. • En el baño, colocar una barra a la altura del ombligo para sujetarse o una silla de baño. • Las escaleras deben tener barandales para ayudarse cuando suba y baje.¹¹⁶
Mantener al corriente la cartilla de vacunación	Evitar las infecciones respiratorias	A las personas con ELA, se les recomienda vacunarse contra la gripe y neumococo, siendo esta última una de las principales bacterias productoras de neumonía, y causante de otras infecciones, como la sinusitis y la otitis media. ¹¹⁷
Apoyo al cuidador primario	Prevenir el agotamiento del cuidador	Suele ser un miembro de la familia el que asume la máxima responsabilidad y, por lo tanto, el que soporta la mayor sobrecarga física y emocional del cuidado. Esa persona que desempeña la importante labor de cuidar y atender las necesidades del enfermo, lo hace desde su casa y a partir de los recursos disponibles con los que cuenta, sobrecarga las funciones propias de su

		rol familiar y social, adaptándose a nuevas condiciones para mejorar la salud y el bienestar de aquel a quien cuida. ¹¹⁸
--	--	---

Tabla 15. Intervenciones de enfermería a los pacientes con ELA de acuerdo a la necesidad de comunicarse con los demás para expresar las propias emociones, necesidades, miedo y opiniones

Necesidad 10: Comunicarse con los demás para expresar las propias emociones, necesidades, miedo y opiniones		
Intervención	Objetivo	Justificación
Ejercicios de estimulación para el velo del paladar	Mejorar los movimientos de la musculatura orofacial	El velo del paladar es un músculo revestido de piel, se encuentra al final del techo de la cavidad oral y nos permite producir varias consonantes, al ponerse en contacto con la parte posterior de la lengua. Y participa en la actividad de la deglución, elevándose para cerrar el canal nasal en el momento en el que el bolo alimenticio pasa por la parte posterior de la cavidad oral ayudando a que siga su curso hacia el esófago, evitando que el alimento regurgite hacia la cavidad nasal. ¹¹⁹
Realizar ejercicios respiratorios para el habla	Minimizar el impacto de la pérdida del habla	Los ejercicios respiratorios buscan estimular y concienciar el tipo de respiración que intervienen en el proceso motor del habla, para potenciar y rentabilizar su uso. Así como, estimular y concienciar el ciclo respiratorio en fonación (nasal-bucal, bucal-bucal) que

		<p>permiten mantener una higiene vocal y prevenir posibles alteraciones por su uso inadecuado. Se recomienda que estos ejercicios se realicen todos los días, adaptando la frecuencia y el número de veces a la situación personal del paciente, especialmente asociado a la fatiga.¹²⁰</p>
<p>Brindar alternativas de comunicación</p>	<p>Permitir al paciente expresar sus emociones</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Algunas personas tienen control de sus manos, pero no de sus dedos. En estos casos, la imaginación es el mejor aliado para fabricar un puntero y seguir usando el teléfono móvil. • La escritura por reconocimiento de voz permite transformar en texto las palabras dictadas por una persona. Si la voz no es del todo audible puedes usar un micrófono o amplificador de voz. • Hay productos de apoyo que permiten manejar una tableta o teléfono Android sin tocar la pantalla. • El libro para hablar es una plantilla para hacer un cuaderno de comunicación que puedes llenar con tus propios mensajes.¹²¹
<p>En el siguiente enlace se encuentran algunos dispositivos de apoyo, aplicaciones o paneles de comunicación para las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica, estos deben de seleccionarse de acuerdo a las necesidades</p>		

o habilidades de comunicación que vaya perdiendo el paciente.

<https://www.elaandalucia.es/WP/GuiaComunicacion/index.html>

Tabla 16. Intervenciones de enfermería a pacientes con ELA conforme a la necesidad de rendir culto según la propia fe

Necesidad 11:	Rendir culto según la propia fe	
Intervención	Objetivo	Justificación
Realizar prácticas religiosas	Proporcionar al paciente un estado de tranquilidad	La oración puede ser definida como una forma de comunicación con la divinidad o el creador, siendo quizás la forma más frecuente de expresión religiosa. En el ámbito hospitalario, tradicionalmente son los sacerdotes quienes atienden las necesidades espirituales. Desempeñan un papel crucial en el bienestar psicológico de pacientes, familiares y en los miembros del personal de salud. ¹²² Por su parte Raile-Alligood M ⁶⁶ señala en su libro que Joyce Travelbee plantea lo siguiente: Se piensa que los valores espirituales que mantiene una persona determinarán, en gran medida, su percepción de la enfermedad. Los valores espirituales de la enfermera y sus opiniones filosóficas sobre la enfermedad y el sufrimiento determinarán hasta qué grado podrá ayudar a un enfermo a encontrar o no el significado en estas situaciones.

Tabla 17. Intervenciones de enfermería para pacientes con ELA de acuerdo a la necesidad de trabajar de tal manera que experimente una sensación de logro

Necesidad 12:		
Trabajar de tal manera que se experimente una sensación de logro		
Intervención	Objetivo	Justificación
Que el paciente exprese sus sentimientos y emociones	Lograr una sensación de estabilidad	Cualquier persona que padece una enfermedad grave, pasa por diferentes estados psicoemocionales a lo largo de su padecimiento. Con una buena comunicación se pueden entender y abordar los sentimientos y respuestas emocionales que se producen en las diferentes fases por las que tendrá que pasar. Su duración, recurrencia, intensidad y formas de vivirlas, dependerá, no tanto de la enfermedad en sí, sino de las características de la personalidad, de los problemas y experiencias anteriores, del apoyo que se reciba del entorno, y, sobre todo, de la actitud que cada uno tome frente a todo el proceso. ¹²³
Brindar algunas herramientas sobre el afrontamiento	Lograr en el paciente una sensación de bienestar	El afrontamiento se define como el conjunto de recursos, que el paciente utiliza para reducir las tensiones, resolver o mejorar situaciones problemáticas. Estos recursos pueden ser creencias, motivaciones, habilidades o apoyo social.

		Hay que destacar que el afrontamiento cambia a lo largo del tiempo y varía de acuerdo a los resultados, severidades, alcances, disponibilidad, recursos y perturbaciones familiares. Por tanto, las estrategias de afrontamiento en las familias no se crean en un solo instante, sino que se forman y se modifican con el tiempo. ¹²⁴
Ofrecer información sobre el duelo y sus etapas	Que el paciente aprenda a manejar su propio proceso de duelo	La teoría que describe el proceso de es aquella propuesta por Elizabeth Kubler. En la cual se explica que todo ser humano pasa por etapas de readaptación psicológica antes de admitir una pérdida en su vida. Estas son: Negación, Ira, Negociación, Depresión y Aceptación. ¹²⁵
Realizar actividades de acuerdo a sus limitaciones	Mejorar la autorrealización	Fomentar la realización de actividades de forma autónoma en las primeras etapas de la enfermedad, y en posteriores etapas evitar tener pensamientos negativos. ¹²

Tabla 18. Intervenciones de enfermería para los pacientes con ELA, conforme la necesidad de jugar o participar en diversas actividades de ocio

Necesidad 13: Jugar o participar en diversas actividades de ocio		
Intervención	Objetivo	Justificación
Elegir actividades para el paciente de acuerdo a sus capacidades	Mejorar el estado de animo	Algunos factores que pueden influir en las actividades recreativas son: el cansancio, fatiga, inmovilidad, la coordinación y la alteración del equilibrio. ²⁸

Tabla 19. Intervenciones de enfermería para los pacientes con ELA conforme a la necesidad de aprender, descubrir y satisfacer la curiosidad

Necesidad 14:		
Aprender, descubrir y satisfacer la curiosidad		
Intervención	Objetivo	Justificación
Realizar materiales educativos para el cuidador	Adquirir los conocimientos	De La Cruz-Ruiz D et al ¹²⁶ manifiesta El cuidador primario generalmente no ha tenido formación y no cuenta con el conocimiento para afrontar las complicaciones propias y satisfacer las necesidades básicas. Por lo que, el rol educador de enfermería es generar cambios y brindar una herramienta segura al cuidador primario y evitar complicaciones en la salud del paciente con enfermedad terminal que permita mejorar la calidad de vida para tener una muerte tranquila.
Capacitar al cuidador	Lograr cuidados de calidad al paciente	La participación del familiar en el cuidado del paciente es fundamental, no solo en el hospital sino también en el hogar, lo cual ha tenido como resultado necesidades de capacitación. Como cuidador principal, el familiar requiere de atención específica por parte de los profesionistas de la salud, para convertirse en un personaje colaborador en la recuperación o en el mejoramiento de la salud, tanto en el ámbito hospitalario como en el domicilio, cuando el paciente sea dado de alta. ¹²⁷

4. Metodología

4.1 Diseño

- Tipo de investigación

De acuerdo con su diseño es de tipo documental

- Es un proceso que se basa en la búsqueda, recuperación, análisis, crítica e interpretación de datos obtenidos y registrados en diversas fuentes documentales. Con el propósito de aportar nuevo conocimiento. Este tipo de investigación se puede realizar a un nivel exploratorio, descriptivo o explicativo.¹²⁸

Para Hernández-Samperi R.¹²⁸ Su diseño de investigación es de tipo no experimental

- Definido como la investigación que se realiza sin manipular deliberadamente variables. Es decir, se trata de estudios en los que no hacemos variar en forma intencional las variables independientes para ver su efecto sobre otras variables. Lo que hacemos es observar fenómenos en su contexto natural para analizarlos. En la investigación no experimental las variables independientes ocurren y no es posible manipularlas, no se tiene control directo sobre dichas variables ni se puede influir en ellas, porque ya sucedieron, al igual que sus efectos.

En su libro Metodología de la investigación Hernández-Samperi R. divide la investigación no experimental en diseños transversales y diseños longitudinales.

De acuerdo con el periodo o secuencia es de tipo transversal

- Son aquellos que recolectan datos en un momento específico y en un tiempo delimitado. Su propósito es describir variables y analizar su incidencia e interrelación en un momento dado.¹²⁸

Los diseños transversales se dividen en tres: exploratorios, descriptivos y correlacionales-causales. En este caso es de tipo exploratorio o explorativo

- Su propósito es buscar, indagar o inspeccionar. Sucede cuando un problema de investigación no tiene antecedentes o ha sido poco estudiado, por lo que la información apoya al investigador a formular problemas para su desarrollo.¹²⁹
- Estrategias de búsqueda de la información:
 - La investigación se considera transversal ya que los documentos se eligieron en un periodo de tiempo comprendido entre el año 2006 y 2022.
 - Para realizar la búsqueda de la información se utilizaron las palabras clave.
 - Se utilizó la ayuda de la foto lectura, subrayado de la información, así como la lectura del resumen de los artículos de investigación para determinar si cumplían con los elementos necesarios para la tesis.
- Temporalidad:

La investigación se realizó del mes de febrero del 2021 al mes de febrero del 2022.

- Palabras clave:

Esclerosis Lateral Amiotrófica, cuidador primario, antecedentes históricos, neuronas motoras, tipos de ELA, hogar, domicilio, intervenciones, rehabilitación física, fisioterapia respiratoria, fundaciones, signos y síntomas, ELA en México, etiología, diagnóstico, criterios, redes apoyo, deglución, comunicación, higiene, nutrición, alimentación, fármacos, Gastrostomía Endoscópica Percutánea, electromiografía, úlceras por presión, traqueostomía, disfagia, espasticidad, descanso, logopedia, afrontamiento, resiliencia, duelo, cuidados paliativos, técnicas enfermería, investigaciones y complicaciones.

- Operadores booleanos:

Los operadores booleanos que se usaron de apoyo para la investigación fueron AND, OR, NOT.

- Buscadores más usados:

La información de esta tesis debe ser veraz, entendible, real y justificada. Por lo que se comenzó realizando la búsqueda de la información para determinar la cantidad y calidad de la información que se encontraba. Posterior a ello se comenzaron a determinar los temas de búsqueda con las palabras clave y los criterios de inclusión antes mencionados. Se realizó una búsqueda en diversas bases de datos, revistas, guías y procedimientos en idioma español e inglés.

Durante la búsqueda se eligieron aquellos buscadores y bases de datos con información fundamentada, justificada y validada; como lo son: Medigraphic, Scielo, Elsevier, Redalyc y Google académico. Revistas como: Sinergia, Nutrición Hospitalaria, Revista de Enfermería del IMSS,

Neurología, CENETEC, CONAMED, Archivos de Medicina, Cruz Roja, Revista ENEO Enfermería y Biomédica. Y páginas Web como: IMSS, adELA, Ciencia UNAM, Fundación Luzón, OMS, UNICEF, ELA, Andalucía, SSA, FYADEMAC y GILA.

Los países de origen de los artículos fueron: México, Colombia, Costa Rica, Chile, Cuba, Ecuador y principalmente España; donde, la mayoría de los artículos citados fueron de este país.

4.2 Criterios de selección

- Criterios de Inclusión:
Artículos, revistas, tesis, guías, manuales, páginas Web y documentos científicos sobre la enfermedad, del año 2006 al 2022. Documentos a texto completo.
- Criterios de exclusión:
Artículos, libros, paginas Web, artículos, revistas o manuales incompletos, no científicos o de páginas no confiables.
- Como se seleccionaron los documentos: De acuerdo con su confiabilidad.

4.3 Método de recolección de la información

- ¿Cómo surgió el tema?
El tema surgió de una experiencia propia con un familiar directo, mientras yo me encontraba haciendo el servicio social. Al encontrarme frente a este diagnóstico el cual no conocía y que confundía con Esclerosis Múltiple fue

lo que me hizo investigar de forma rápida de que se trataba la enfermedad, cuáles eran sus síntomas y como era su comportamiento.

Mientras investigaba notaba que era una enfermedad poco conocida, por lo que surgió mi interés por conocer mejor la enfermedad y lograr que alguna persona que se encontrara bajo las mismas situaciones que yo pudiera apoyarse de la información que iba a investigar.

La realización de la tesina se llevó a cabo mediante varios pasos o procesos que se detallan a continuación:

1. Se realizó la búsqueda de la información en páginas de internet, imágenes y redes sociales no fundamentadas; con el fin de conocer la enfermedad a grandes rasgos y poder determinar qué temas en específico de esta enfermedad serían los de nuestro interés.
2. Se comenzó la búsqueda de la información en páginas Web fundamentadas, revistas digitales y artículos científicos para determinar nuestro tema de investigación. Se obtuvieron 250 artículos.
3. Se realizó una lista enumerada con todos los artículos obtenidos colocados por fecha de publicación y título, eligiendo solo aquellos que se encontraban entre el rango de fechas de 2006 a 2022. Quedando solo 195 artículos.
4. Se realizó una primera lectura de los artículos con diferentes técnicas, entre las que se incluyeron: la técnica de foto lectura y la lectura diagonal.
5. Lo anterior dio pauta para determinar el tema de interés central de la tesina, así como la probable problemática de la investigación y objetivos.
6. Se realizó una segunda lectura de los 195 artículos de investigación apoyados de una ficha de trabajo que incluía los siguientes aspectos: tema central, tipo de artículo, aspectos destacados, palabras clave.

7. Se realizó una etapa de discriminación, en la cual se desecharon aquellos que no cumplían con el tema central de la tesis, con el objetivo general o los objetivos específicos. Quedando 127 artículos de investigación sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica.
8. Con las fichas de trabajo anteriores se comenzó a organizar la información de acuerdo con los temas y subtemas del índice. Por lo que se les asignó un nuevo número.
9. Se comenzó a realizar una tercera lectura de los artículos; esta vez el tipo de lectura que se realizó fue secuencial.
10. Se realizó la creación del documento de Word con el formato y características para la tesis. Con apoyo de conectores para proyectos y temas de investigación se comenzó a integrar la información de los documentos y a parafrasear la información para darle sentido al documento.
11. Se realizó la metodología de la información, así como las conclusiones del trabajo.
12. Se colocó subíndice a la información y se incluyeron las referencias bibliográficas en formato Vancouver en las tablas de apoyo.
13. Se realizaron las conclusiones, recomendaciones y glosario sobre el tema seleccionado para la tesis.
14. Se colocaron los anexos necesarios con su referencia bibliográfica.
15. Se realizó una lista con las referencias bibliográficas en formato Vancouver que se utilizaron para la concentración de la información.

5. Conclusiones y recomendaciones

5.1 Conclusiones

El conocimiento forma parte importante de la atención que brindamos a nuestros pacientes y de la calidad de nuestros cuidados. Por ende, es importante que este sea lo más científico y adecuado. Lamentablemente no todos los países tienen como prioridad su sistema de salud. Parte de esa consecuencia es la falta de conocimiento y de guías sobre la ELA. Prueba de ello es la cantidad de bibliografías mexicanas contra bibliografías españolas que se encontraron en esta patología. Seguido del sin fin de fundaciones y asociaciones españolas que apoyan y brindan atención a la ELA.

El personal de enfermería se convierte en parte vital del proceso que vivirá la persona que se encuentra ante el diagnóstico de padecer ELA. Debemos de analizar todos los aspectos base del paciente y la familia que vivirá este proceso incluyendo su estilo de vida, sus creencias, sus fortalezas y debilidades para poder brindar un conjunto de intervenciones adecuadas y personalizadas a cada familia. Es importante también determinar sus horarios, actividades y solvencia económica, ya que todos esos aspectos también se ven implicados en la calidad de cuidados que se le pueden brindar al paciente, desde el inicio de un tratamiento, hasta la etapa terminal de la ELA. En esta etapa se puede recurrir al apoyo tanatológico.

Mas aun como personal de enfermería se debe brindar las intervenciones con los medios y recursos disponibles, ajustando estos a las necesidades que vayan siendo requeridas por el paciente conforme vaya avanzando la enfermedad. Debemos priorizar los cuidados de enfermería validando aquellas alteraciones o necesidades que comprometan más la integridad del paciente.

A pesar de los cuidados que podemos brindar a nuestros pacientes, es importante instruir a sus cuidadores primarios de forma adecuada y fundamentada en cada

uno de los procedimientos que se le realizan, teniendo en cuenta que esta enfermedad se trata más en el domicilio. Por lo cual los cuidadores primarios deben tener la capacitación y conocimiento adecuado sobre las acciones que llevan a cabo en su familiar. Esto como resultado de que la mayoría de las familias en México no cuentan con la suficiente solvencia económica para contratar una enfermera por tanto tiempo.

Cabe destacar que las intervenciones que se deben dominar por los cuidadores primarios pueden ser sencillas o muy complejas dependiendo de cómo vaya evolucionando la enfermedad. Estas intervenciones en su mayoría deben ser básicas o de fácil entendimiento para el paciente y los familiares. Si en las posibilidades de los familiares se encontrara tomar cursos sobre el manejo de los ventiladores mecánicos, el BIPAP o el adecuado manejo de gastrostomías; es importante que se lleven a cabo.

Finalmente, no olvidar llevar a cabo cuidados paliativos en estos pacientes, siempre respetando sus decisiones y deseos sobre el tratamiento o intervenciones. Todo ello con un cuidado completo y holístico, que permita al paciente tener una muerte armoniosa y tranquila desde todos los aspectos posibles como el espiritual (iglesia o parroquia), el emocional, físico, entre otros.

5.2 Recomendaciones

- Permitirle al paciente expresar sentimientos y emociones de su manera y con paciencia ante la dificultad para gesticular palabras.
- Conocer las redes de apoyo del paciente y de su cuidador primario.
- Al estar con una persona con ELA, evitar hablar muy bajo.
- Si el paciente lo requiere usar pizarrones, hojas, bolígrafos, etc. Que le permitan comunicarse mejor, o realizar un tablero personalizado.
- Adaptar el hogar de acuerdo con las necesidades del paciente.

- Colocar algún objeto o timbre de apoyo al paciente ante alguna necesidad.
- Mantener higiene en el área donde el paciente se encuentra.
- Evitar las salidas innecesarias fuera del domicilio.
- Realizar lavado de manos con jabón o gel antibacterial.
- Uso de mascarilla o careta por el cuidador primario.
- Aumentar la creación o asignación de recursos en investigación sobre esta enfermedad en el país.
- Contar con un registro o censo especial sobre estos pacientes en México.
- Crear apoyos, programas sociales o asociaciones en México para estos pacientes y sus familias.

Glosario de términos^a

APOPTOSIS: Muerte celular programada genéticamente o motivada por estímulos externos. Se caracteriza por un proceso intracelular controlado, entre otros, por la activación de una cascada de caspasas y nucleasas que facilitan la formación de cuerpos apoptóticos, que son eliminados por fagocitosis.

ARREFLEXIA: Ausencia de reflejos.

ASTA ANTERIOR MEDULAR: Prolongación anterior o ventral de la sustancia gris medular formada por las láminas VII, VIII y IX de Rexed; en esta última se encuentran las motoneuronas del sistema motor somático general, cuyos axones, que salen de la médula por las raíces anteriores de los nervios raquídeos, inervan la musculatura esquelética. En ella se distinguen dos grupos neuronales, uno medial y otro lateral, que inervan respectivamente la musculatura axial y lateral. En los lugares donde estas motoneuronas inervan la musculatura de las extremidades superiores e inferiores, la asta anterior tiene mayor tamaño y el grupo neuronal lateral se torna más complejo.

ASTENIA: Sensación intensa de falta generalizada de fuerza.

ASTROCITOS: Célula de la neuroglía del sistema nervioso central, que forma la barrera neuroglial limitante del sistema nervioso central a través de los pies subpiales y perivasculares, y la trama de soporte mecánico y micromedioambiental de las neuronas. Existen dos variedades: astrocito protoplásmico o astroespongioglía y astrocito fibroso o astroinoglia.

ATELECTASIAS: Colapso o pérdida de volumen de un pulmón o de una parte de él (un lóbulo, un segmento) al desaparecer, por distintas causas (obstrucción bronquial, compresión extrínseca, retracción pulmonar, etc.), el aire que normalmente se encuentra en su interior. Su persistencia en el tiempo puede llevar

^a Los términos referidos en esta tesina se encuentran en la siguiente bibliografía: Real Academia Nacional de Medicina de España. Diccionario de Términos Médicos [Internet] España: Editorial Medica Panamericana; 2012 [Fecha de consulta 10 de marzo 2022]. Disponible en: <https://dtme.ranm.es/index.aspx>

a que se haga irreversible y a que la zona colapsada se fibrose y no se pueda volver a expandir.

ATROFIA: Proceso caracterizado por la disminución de la masa o del volumen de una población celular que previamente había alcanzado la masa y el volumen ortotípicos. Si el número de células atróficas es alto, el proceso conlleva un descenso en la masa o en el volumen del tejido u órgano afectados.

CAPACIDAD VITAL FORZADA: Volumen máximo de aire que puede eliminarse con una espiración forzada que se inicia tras haber llenado completamente los pulmones de aire. Es igual a la suma del volumen espiratorio de reserva, el volumen corriente y el volumen inspiratorio de reserva o, también, a la suma del volumen espiratorio de reserva y la capacidad inspiratoria. La capacidad vital inspiratoria y la capacidad vital forzada de un individuo sano son prácticamente iguales, mientras que presentan diferencias en un paciente enfermo.

CELULAS DE BETZ: Neurona piramidal gigante de 80 μm de ancho y 120 μm de longitud que se localiza en acumulaciones, conocidas como nidos de Betz, en la capa V de la corteza cerebral de las áreas 4 y 6 de Brodmann. El soma es voluminoso, de forma piramidal con núcleo esférico y nucléolo. La dendrita apical asciende a la capa molecular de la corteza, ramificándose horizontalmente, y las dendritas basilares se dirigen en sentido ascendente, lateral o descendente y poseen numerosas espinas.

DENERVACIÓN: Desconexión de la neurona que inerva un órgano efector, ya sea por lesión anatómica o por alteración funcional.

DORSIFLEXIÓN: Flexión de la mano o del pie hacia su dorso.

ESPASTICIDAD: Hipertonía resultante de la lesión de la vía corticoespinal. Se debe a una liberación o un incremento de la actividad de las motoneuronas y de la médula. Tiende a acortar las inserciones de los músculos afectados y a reducir la movilidad de las articulaciones, que quedan fijas en determinadas posturas. Se acompaña de exageración de los reflejos miotático y de estiramiento. Aumenta

con la velocidad de estiramiento del músculo y disminuye al estirarlo lenta y suavemente.

FARINGE: Conducto músculo membranoso infundibuliforme del cuello, con función respiratoria y digestiva, que se extiende desde la base del cráneo hasta el borde inferior del cartílago cricoides, donde se continúa con el esófago. La faringe se subdivide en nasofaringe, orofaringe e hipofaringe.

FASCICULACION: Contracción simultánea de todas o la mayor parte de las fibras de una unidad motora. No suelen producir desplazamiento articular, salvo en los dedos, pero es posible observarlas como pequeños saltos musculares bajo la piel. Cuando las fasciculaciones son abundantes y persistentes, suelen indicar un proceso de denervación por enfermedad o lesión de las neuronas motoras del tronco o de la médula.

HIPERREFLEXIA: Exageración de cualquier reflejo. En la práctica, se aplica a la exageración de los reflejos musculares en el síndrome piramidal por lesión o disfunción de la vía corticoespinal. La exageración del reflejo se expresa porque la respuesta es más brusca, más amplia y a veces repetida.

HIPOTONIA: Disminución anormal del tono muscular.

LARINGE: Órgano fonador y respiratorio de la cara anterior del cuello, que se extiende desde la faringe hasta la tráquea. Su estructura tubular, formada principalmente por los cartílagos cricoides, tiroides, epiglótico y aritenoides, unidos por ligamentos y membranas, delimita la cavidad laríngea, revestida de una mucosa que forma las cuerdas vocales verdaderas y falsas. La laringe actúa como válvula protectora de los pulmones, al impedir el paso de los alimentos a su interior durante la deglución.

MICROGLIA: Estirpe de células de la neuroglía en forma de estrella o araña, caracterizadas por tener cuerpo ovoideo y prolongaciones finas, flexuosas y ramificadas que, en número de tres o cuatro, surgen sobre todo de los polos celulares. Se localizan en la sustancia blanca y preferentemente en la sustancia

gris. Son células móviles que actúan como células fagocíticas de restos de mielina y células muertas en el tejido nervioso.

MOTONEURONAS: Neurona motora cuyo cuerpo celular se localiza en la asta anterior de la médula espinal. Son neuronas multipolares de 30 a 70 μm de diámetro con núcleo voluminoso, abundantes grumos de Nissl y un aparato de Golgi muy desarrollado. Las dendritas, muy ramificadas y en número de 3 a 20 por neurona, se orientan en sentido anterolateral, posterior y medial. El axón de las motoneuronas más voluminosas inerva a las células musculares estriadas esqueléticas extrafusales formando las placas motoras. El axón de las motoneuronas menos voluminosas inerva a las células musculares estriadas intrafusales de los husos neuromusculares.

NEUROFILAMENTO: Filamento intermedio de 7 nm de diámetro presente en el citoplasma de las neuronas. Se unen entre sí y con los neurotúbulos por puentes de 10 a 20 nm de longitud y 5 nm de grosor para formar los haces de neurofilamentos que constituyen las neurofibrillas identificadas mediante impregnaciones argénticas. Forman parte del citoesqueleto neuronal y participan en el transporte intracelular.

OLIGODEDROCITOS: Célula de la oligodendroglía. Es decir, célula de la neuroglía de forma estrellada, con un diámetro de entre 6 y 8 μm , caracterizada por tener un cuerpo redondeado, un núcleo voluminoso, escasos orgánulos, y un reducido número de prolongaciones, de tres a seis, poco ramificadas. Se localiza en la sustancia gris (oligodendroglía perineuronal) y preferentemente en la sustancia blanca (oligodendroglía interfascicular) donde forma la vaina de mielina de las fibras nerviosas centrales. Cada oligodendrocito puede contribuir a formar la vaina de mielina de 10 a 50 segmentos internodales de fibras nerviosas, pero no tiene pies vasculares.

TRONCO DEL ENCEFALO: Porción del encéfalo que conecta la médula espinal con el cerebro. Se localiza en la fosa posterior de la cavidad craneal, delante del cerebelo, y se compone, de craneal a caudal, del mesencéfalo, la protuberancia y el bulbo raquídeo.

PARESTESIAS: Sensación cutánea anormal no claramente dolorosa, pero de carácter desagradable, como picazón, hormigueo, adormecimiento, quemazón o calambre, que se percibe espontáneamente o tras un estímulo sobre la piel.

TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC): Técnica de diagnóstico por imagen en la que las imágenes se obtienen tras una reconstrucción informática a partir de los datos obtenidos midiendo, mediante cristales detectores de radiación y en diferentes ángulos.

TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE FOTÓN ÚNICO (SPECT): Técnica tomográfica de diagnóstico por la imagen, propia de la medicina nuclear, que se basa en la reconstrucción informática de cortes de los órganos examinados a partir de múltiples proyecciones gamma gráficas, obtenidas en varios ángulos mediante una gamma cámara que rota 180-360 grados alrededor del paciente.

TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES (PET): Técnica tomográfica de diagnóstico por la imagen, propia de la medicina nuclear, que se basa en la reconstrucción informática de cortes de los órganos examinados a partir de la detección por coincidencia, mediante anillos de detectores, de la radiación de aniquilación procedente de moléculas marcadas con isótopos emisores de positrones.

TRAQUEA: Es un conducto rígido que se extiende desde la altura de la sexta vértebra cervical hasta la altura del borde superior de la quinta vértebra dorsal. La tráquea conduce el aire exterior a los pulmones y viceversa, además de depurarlo.

VIA CORTICOESPINAL: Comprende axones que van de la corteza cerebral a la médula espinal.

VIDEOFLUOROSCOPIA: Es una exploración radiológica que permite observar la deglución y estudiar sus alteraciones. Esta técnica consiste en obtener mediante escopia secuencias de perfil lateral mientras el paciente ingiere un alimento marcado con contraste hidrosoluble, en distintos volúmenes y en tres texturas distintas (néctar, líquido y *pudding*). Para valorar la eficacia, se tiene en cuenta el adecuado sello labial, la formación del bolo, el sello palatogloso, la correcta

propulsión lingual y la apertura del esfínter esofágico superior, que permiten el paso del alimento de la boca al estómago. También es importante valorar la presencia de residuo orofaríngeo tras la deglución.

6. Referencias bibliográficas

¹ Soto-Alvarado KM. Calidad de vida del cuidador familiar de pacientes con enfermedad neurológica [Tesis]. La Coruña: Universidad de la Coruña; 2017 [consultado el 01 febrero 2021]. Disponible en: https://ruc.udc.es/dspace/bitstream/handle/2183/19406/SotoAlvarado_KathleenMayling_TFG_2017.pdf?sequence=5

² Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA). La enfermedad [Internet]. Madrid: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica; s.f. [Consultado 12 febrero 2021]. Disponible en: <https://adelaweb.org/la-ela/la-enfermedad>

³ Macho-Mier M. Patología de las motoneuronas en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA): bases celulares y moleculares de la patogenia [Tesis]. Santander: Universidad de Cantabria; 2017 [Consultado 14 de febrero 2021]. Disponible en: <https://repositorio.unican.es/xmlui/handle/10902/11677>

⁴ Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la fundación cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. Neurología [Internet] 2018 [Consultado 03 marzo 2021]; 33 (1):35-46 Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-avance-resumen-informe-fundacion-del-cerebro-sobre-S0213485315000341>

⁵ Díaz-Rodríguez N, Hernández-Segura GA, García-Gutiérrez MC, Sosa-Ferreira JF, Gallegos-Torres RM. Efecto de una intervención educativa de enfermería en los conocimientos del cuidador, para la atención del adulto mayor. Revista Ene De Enfermería [Internet] 2020 [Consultado 04 marzo 2021]; 14 (3):01-15 Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1988-348X2020000300005

⁶ Vengoechea-Aragoncillo M. Plan de cuidados al paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica [Tesis]. Zaragoza: Universidad de Zaragoza; 2017 [Consultado 24

febrero 2021]. Disponible en: <https://zaguan.unizar.es/record/90385/files/TAZ-TFG-2017-631.pdf>

⁷ Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Abordaje de la esclerosis lateral amiotrófica. Estrategia en enfermedades neurodegenerativas del sistema nacional de salud [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad, consumo y bienestar social; 2018 [Consultado 10 febrero 2021]. Disponible: https://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf

⁸ Aranda-Colubí R, Mañas-Álvarez I. Cuidados paliativos en el domicilio de los pacientes de esclerosis lateral amiotrófica. Planificación de decisiones. Atención en fases avanzadas [material docente] [Internet]. Sevilla; 2020 [Consultado el 06 febrero 2021]. Disponible en: <https://www.redpal.es/wp-content/uploads/2020/07/CUIDADOS-PALIATIVOS-EN-EL-DOMICILIO-DE-LOS-PACIENTES-DE-ESCLEROSIS-LATERAL-AMITRO%20%95%A0%C3%BCFICA.-PLANIFICACIO%20%95%A0%C3%BCN-DE-DECISIONES.-ATENCIO%20%95%A0%C3%BCN-EN-FASES-AVANZADAS.pdf>

⁹ Vengoechea-Aragoncillo M. Revisión sistemática de las intervenciones orientadas a mejorar la calidad de vida en paciente con esclerosis lateral amiotrófica [Tesis]. Zaragoza: Universidad de Zaragoza; 2020 [Consultado 24 febrero 2021]. Disponible en: <https://zaguan.unizar.es/record/98503/files/TAZ-TFM-2020-1595.pdf?version=1>

¹⁰ Marcos-Jiménez N. El cuidado, parte fundamental en la esclerosis lateral amiotrófica [Tesis]. Valladolid: Universidad de Valladolid; 2016 [Consultado 26 febrero 2021]. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/17708/TFG-H427.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

¹¹ Dzul-Gala F, Tun-Colonia JA, Arankowsky-Sandoval G, Pineda-Cortes JC, Salgado-Burgos H, Pérez-Padilla EA. Relación ente la sobrecarga y el índice depresivo de cuidadores primarios de pacientes con enfermedades neuromusculares. Rev. biomed [Internet] 2018 [Consultado 16 marzo 2021]; 29 (3):61-69 Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2007-84472018000300061

¹² Pérez-Castillo Z. Seguimiento y cuidados de enfermería a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica [Tesis]. Santander: Universidad de Cantabria; 2017 [Consultado 17 de marzo 2021]. Disponible en: <https://repositorio.unican.es/xmlui/bitstream/handle/10902/11612/P%C3%A9rez%20Castillo%20Zaira.pdf?sequence=4&isAllowed=y>

¹³ Asociación Mexicana de Industrias de Investigación Farmacéutica (AMIIF). Salud pública: Día mundial contra la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Ciudad de México: AMIIF; 2016 Jun [Consultado 13 febrero 2021]. Disponible en: <https://amiif.org/salud-publica-dia-mundial-contra-la-esclerosis-lateral-amiotrofica/>

¹⁴ Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). IMSS pide a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) redoblar cuidados para evitar neumonía atípica por COVID-19 [Internet]. Ciudad de México: IMSS; 2020 Jun [Consultado 13 marzo 2021]. Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/prensa/archivo/202006/415>

¹⁵ Pérez I. Vivir con Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Ciudad de México: Ciencia UNAM; 2019 Mar [Consultado 13 marzo de 2021]. Disponible en: <http://ciencia.unam.mx/leer/846/-sera-posible-detener-el-avance-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofica->

¹⁶ Tovar J. La ELA en México: indiferencia, difícil diagnóstico y problemas económicos [Internet] México: efe: salud; 2017 [Consultado 18 de marzo 2021]. Disponible en: <https://efesalud.com/la-ela-mexico-indiferencia-dificil-diagnostico-problemas-economicos/>

-
- ¹⁷ Zapata-Zapata CH, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. Iatreia [Internet] 2016 [Consultado 23 de marzo 2021]; 29 (2):194-205 Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932016000200008
- ¹⁸ Pérez-Rodríguez N. Esclerosis Lateral Amiotrófica y Cuidados de Enfermería: Revisión Bibliográfica [Tesis]. Tenerife: Universidad de La Laguna; 2017 [Consultado 08 marzo 2021]. Disponible en: <https://riull.ull.es/xmlui/bitstream/handle/915/5360/Esclerosis%20Lateral%20Amiotrofica%20y%20Cuidados%20de%20Enfermeria%20Revision%20Bibliografica.pdf?sequence=1>
- ¹⁹ Codesido-García T. Intervenciones de enfermería a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus cuidadores principales [Tesis]. La Coruña: Universidad de Coruña; 2019 [Consultado 12 febrero 2021]. Disponible en: https://ruc.udc.es/dspace/bitstream/handle/2183/25306/CodesidoGarcia_Tania_TFG_2019.pdf
- ²⁰ Madero-Jiménez T. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Enfermedad, tratamiento actual y nuevas líneas de investigación. Masitinib [Tesis]. Madrid: Universidad Complutense; 2017 [Consultado 23 marzo 2021]. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/56444/1/TERESA%20MADERO%20JIMENEZ.pdf>
- ²¹ Barrett. EK, Barman SM, Brooks HL, Yuan JX. Ganong Fisiología Médica. 26° ed. México: McGraw-Hill; 2020.
- ²² Shakkottai VG, Hoerth-Lomen C. Trastornos del sistema nervioso. En: Hammer GD, McPhee SJ. Fisiopatología de la enfermedad. 8va ed. México: McGraw-Hill; 2019. PP. 171-180.
- ²³ Jameson JL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Loscalzo J. Manual de medicina. 20ª edición. México: McGraw-Hill; 2020

²⁴ Carrasco-Márquez D. Fisiopatología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Tesis]. Sevilla: Universidad de Sevilla; 2016 [Consultado 22 de marzo 2021]. Disponible en:

<https://idus.us.es/bitstream/handle/11441/65104/CARRASCO%20MARQUEZ%2c%20DAVID.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

²⁵ Guzmán-Muñoz E, Méndez-Rebolledo G. Electromiografía en las Ciencias de la Rehabilitación. Rev. Cient. SaludUninorte [Internet] 2018 [Consultado el 15 de abril 2021]; 34 (3):753-765 Disponible en:

<https://rcientificas.uninorte.edu.co/index.php/salud/article/view/10693/214421443476>

²⁶ Fundación Luzón. ¿Qué tipos de ELA existen? [Internet]. Madrid: Fundación Luzón; S.f [Consultado 14 abril 2021]. Disponible en: <https://ffluzon.org/ela/tipos-de-ela/>

²⁷ Martínez-Esteban V. Evaluación e intervención precoz de la disfagia en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica [Tesis]. Valladolid: Universidad de Valladolid; 2019 [Consultado 25 abril 2021]. Disponible en:

<https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/37011/TFG-M-L1651.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

²⁸ Sánchez-García-Moreno C. Valoración y cuidados de enfermería en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica [Tesis]. Salamanca: Universidad de Salamanca; 2021 [Consultado 15 septiembre 2021]. Disponible en:

https://gredos.usal.es/bitstream/handle/10366/146712/TFG_S%c3%a1nchezGarc%c3%adaMorenoC_Esclerosis.pdf?sequence=1&isAllowed=y

²⁹ López-Casero Beltrán A, Peiró-Zorrilla T, Escobar-Lago M, García-Redondo A. La ELA: Una realidad ignorada. Tu farmacéutico te acompaña [Internet]. Madrid: Fundación Luzón; 2019 [Consultado 13 de abril 2021]. Disponible en:

<http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Guia-Farmacias-ELA.pdf>

³⁰ González-Herrera I. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA): ¿Cómo afrontan las y los profesionales sociosanitarios su trabajo con las personas afectadas? Rev. Búsqueda [Internet]. 2017 [Consultado 05 marzo 2021]; 4 (19):131-148. Disponible en: <https://revistas.cecar.edu.co/index.php/Busqueda/article/view/367/327>

³¹ Chiner-Vives E, Hernández-Carcereny C. Convivir con la ELA [Internet]. España: Respira; 2018 [Consultado 02 mayo 2021]. Disponible en: <https://www.separ.es/node/1376>

³² González-González A. Complicaciones clínicas de la esclerosis lateral amiotrófica al final de la vida. [Tesis]. Tenerife: Universidad de la Laguna; 2020 [Consultado 31 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/20338>

³³ Franco-Gutiérrez JP, Mayorga-López MV. Guía para la administración segura de medicamentos en pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica [Tesis]. Bogotá: Universidad de Ciencias Aplicadas y Ambientales (U.D.C.A); 2017 [Consultado 30 marzo 2021]. Disponible en: <https://repository.udca.edu.co/bitstream/11158/681/1/PROYECTO%20DE%20GRADO%20GU%20C3%8DA%20PARA%20LA%20ADMINISTRACI%20C3%93N%20SEGURA%20DE%20MEDICAMENTOS%20EN%20PACIENTES%20CON%20DIAGN%20C3%93STICO%20DE%20ESCLEROSIS%20LATERAL%20AMIOTR%20C3%93FICA.pdf>

³⁴ Charpentier-Molina RJ, Loaiza-Quirós KV. Manejo clínico inicial de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev.méd. sinerg [Internet]. 2021 [Consultado 26 de marzo 2021]; 6 (2): e638. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/638>

³⁵ Domínguez-Choy LO, Ramos-León LM, Toledo-Márquez L, Montes de Oca-Domínguez TM. Esclerosis lateral amiotrófica: un reto actual para las neurociencias. Rev. 16 de abril [Internet].2018 [Consultado 2 de abril 2021]; 57

(267):55-63. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abril/abr-2018/abr18267j.pdf>

³⁶ Fernández-Mendoza LE. Cuidados paliativos y la mirada de los directivos en la Atención Primaria de Salud. INFODIR [Internet]. 2019 [Consultado 10 de abril 2021]; 15 (28): 120-126. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/infodir/ifd-2019/ifd1928k.pdf>

³⁷ Lezana-Juberías EB, Martínez-González L, Martínez A. Fármacos multidiana en el posible tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. Dianas [Internet]. 2019 [Consultado 19 de mayo 2021]; 8 (2): e201909fa03 1-9. Disponible en: https://ebuah.uah.es/dspace/bitstream/handle/10017/41480/farmacos_lezana_2019_DIANAS.pdf?sequence=1&isAllowed=y

³⁸ Guerrero-Guerrero JC, Landy-Maldonado ME. Atención de enfermería en esclerosis lateral amiotrófica [Tesis]. Machala: Universidad Técnica de Machala; 2019 [Consultado 1 de abril 2021]. Disponible en: <http://repositorio.utmachala.edu.ec/bitstream/48000/13466/1/GUERRERO%20GUERRERO%20JADIRA%20DEL%20CISNE.pdf>

³⁹ Peral-Martinez P. Búsqueda de nuevas dianas terapéuticas para la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) [Tesis]. Barcelona: Universitat Oberta de Catalunya; 2020 [Consultado 10 de abril 2021]. Disponible en: <http://openaccess.uoc.edu/webapps/o2/bitstream/10609/109606/6/pperalTFM0120memoria.pdf>

⁴⁰ Lendínez-Mesa A. Enfermería en neurorrehabilitación. Empoderando el autocuidado. Ciudad de México: Elsevier; 2016.

⁴¹ Zabala-Mené J. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Revisión bibliográfica [Tesis]. Zaragoza: Universidad de Zaragoza; 2020 [Consultado 10 de abril 2021]. Disponible en: <https://zaquan.unizar.es/record/96629/files/TAZ-TFG-2020-1712.pdf>

⁴² Martínez-Antelo N, Neira-Rozas S, Medina-Rodríguez BM. La Esclerosis Lateral Amiotrófica y el rol del cuidador principal [Tesis]. Lugo: Universidad de Santiago de Compostela; 2018 [Consultado 16 abril 2021]. Disponible en: <https://agaela.es/wp-content/uploads/2017/12/Ela-y-el-rol-del-cuidador-principal.pdf>

⁴³ Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA). La melatonina puede retrasar la progresión de la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid: FUNDELA; Publicado 05 febrero 2021 [Consultado 15 mayo 2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/noticias/investigacion/la-melatonina-puede-retrasar-la-progresion-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofica/>

⁴⁴ García-Roa I. Ketamina como posible tratamiento para la ELA [Internet]. Sevilla: ELA Andalucía; Publicado 10 marzo 2021 [Consultado 18 mayo 2021]. Disponible en: <https://www.elaandalucia.es/WP/ketamina-como-posible-tratamiento-para-la-ela/#:~:text=La%20Ketamina%20act%C3%BAa%20reduciendo%20los,est%C3%A1n%20asociados%20con%20la%20ELA.>

⁴⁵ Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA). Comunicado de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA /EMN sobre AMX0035 [Internet]. Madrid: FUNDELA; Publicado 11 julio 2021 [Consultado 23 septiembre 2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/noticias/investigacion/comunicado-de-la-alianza-internacional-de-asociaciones-de-ela-emn-sobre-amx0035/>

⁴⁶ Yeramían P (Dir.), Paganoni S. AMX0035 en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Estados Unidos: Amylyx productos farmacéuticos INC; Publicado 11 agosto 2021 [Consultado 16 septiembre 2021]. Número identificador: NCT03127514. Disponible en: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/results/NCT03127514?term=AMX0035&cond=sclerosis+lateral&draw=2&rank=4>

⁴⁷ R.I. Malas noticias para los pacientes con ELA: se rechaza un fármaco muy esperado ABC [Internet]. Marzo, 2022 [Consultado 2 de abril 2022]. Disponible en: https://www.abc.es/salud/enfermedades/abci-malas-noticias-para-pacientes-rechaza-farmaco-esperado-202203311141_noticia.html

⁴⁸ Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA). Comunicado de la Alianza Internacional de Asociaciones de ELA /EMN sobre el Arimoclomol [Internet]. Madrid: FUNDELA; Publicado 11 julio 2021 [Consultado 17 septiembre 2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/noticias/investigacion/comunicado-de-la-alianza-internacional-de-asociaciones-de-ela-emn-sobre-el-arimoclomol/>

⁴⁹ García-Roa I. ¿Se convertirá el Arimoclomol en un nuevo tratamiento para la ELA? [Internet]. Sevilla: ELA Andalucía; Publicado 07 abril 2021 [Consultado 12 mayo 2021]. Disponible en: <https://www.elaandalucia.es/WP/se-convertira-el-arimoclomol-en-un-nuevo-tratamiento-para-la-ela/#:~:text=La%20farmac%C3%A9utica%20Orphazyme%20tiene%20previsto,la%20FDA%20en%20los%20EE.>

⁵⁰ Watson-Asadolahi NZ. Células madre dentales como una fuente prometedora para terapias celulares en enfermedades neurológicas. El dentista moderno [Internet]. 2021 [Consultado 8 de mayo 2021]; (56): 30-42. Disponible en: <https://www.eldentistamoderno.com/wp-content/uploads/pdf/dentistamoderno-56-2.pdf>

⁵¹ Del Olmo-García MD, Virgili-Casas N, Cantón-Blanco A, Lozano-Fuster FM, Wanden-Berghe C, Avilés V, et al. Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones. Nutr. Hosp [Internet]. 2018 [Consultado 16 abril 2021]; 35 (5): 1243-1251. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/nh/v35n5/1699-5198-nh-35-05-01243.pdf>

⁵² OMS. Malnutrición [Internet]. Suiza: OMS; 2021 [Consultado 30 junio 2021]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/malnutrition>

⁵³ López-Gómez JJ, De Luis-Román DA. Soporte nutricional en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica: una revisión sistemática. Nutr Clin Med [Internet]. 2019 [Consultado 5 de mayo del 2021]; 13 (1): 53-71. Disponible en: <http://www.aulamedica.es/nutricionclinicamedicina/pdf/5073.pdf>

⁵⁴ Carbó-Perseguer J, Madejón-Seiz A, Romero-Portales M, Martínez-Hernández J, Mora-Pardina JS, García-Samaniego J. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: mortality and complications. Neurología (English Edition) [Internet]. 2019 [Consultado 26 de abril 2021]; 34 (9): 582-588. Disponible en: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0213485318300173?token=408A30F680137B43CED00E01D54B06F6401E9CC76896BC4FEEC9C6C6723797A8256676C5003B0B18F97F21C79D13C095&originRegion=us-east-1&originCreation=20220308055214>

⁵⁵ Sociedad Valenciana de Neumología. Guía para el manejo de los problemas respiratorios de la ELA. [Internet]. España: Sociedad Valenciana de Neumología; 2019 [Consultado 17 de mayo 2021]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Gu%C3%ADa-para-el-Manejo-de-los-Problemas-Respiratorios-en-la-ELA.pdf>

⁵⁶ Instituto Mexicano del Seguro Social. Guía de práctica clínica: Prevención, diagnóstico y manejo de las úlceras por presión en el adulto. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2015 [Consultado 19 de abril 2021]. Disponible en: <https://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/104GER.pdf>

⁵⁷ Moncada-Heredia S, Luna-Pérez D, Lezana-Fernández MÁ, González-Velázquez MS, Meneses-González F. Calidad del cuidado enfermero. Úlcera por presión en paciente crítico. Rev. CONAMED [Internet]. 2021 [Consultado el 7 abril 2021]; 26(2): 82-88. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/conamed/con-2021/con212d.pdf>

⁵⁸ Cobos-López G. Úlceras por presión. Revisión bibliográfica. Sanum [Internet]. 2020 [Consultado 31 mayo 2021]; 4(3): 48-59. Disponible en: https://revistacientificasanum.com/pdf/sanum_v4_n3_a6.pdf

⁵⁹ Amador-Lahoz MM. Úlceras por presión en pacientes críticos. Escalas recomendadas para la valoración del riesgo: revisión bibliográfica [Tesis]. Xuño: Universidad de Coruña; 2020 [Consultado 5 de junio de 2021]. Disponible en: https://ruc.udc.es/dspace/bitstream/handle/2183/27233/AmadorLahoz_MarielaMercedes_TFG_2020.pdf

⁶⁰ Acero-Carrillo KD, Díaz-Cobos D, Pineda-Lozano LJ. Bienestar psicológico y estrategias de afrontamiento en pacientes con la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en Bogotá [Tesis]. Bogotá: Universidad Santo Tomás; 2019 [Consultado 11 de abril de 2021]. Disponible en: <https://repository.usta.edu.co/bitstream/handle/11634/22889/2020danieladiaz.pdf?sequence=3&isAllowed=y>

⁶¹ Pérez-Álvarez M, Rodríguez-Bermejo AA, Amayra-Caro I. ¿Qué es la esclerosis lateral amiotrófica-DFT? Guía de apoyo psicosocial para cuidadores. [Internet]. Bilbao: Universidad de Deusto; 2017 [Consultado 15 abril 2021]. Disponible en: https://www.deusto.es/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Expires&blobheadername2=content-type&blobheadername3=MDT-Type&blobheadername4=Content-Disposition&blobheadervalue1=Thu%2C+10+Dec+2020+16%3A00%3A00+GMT&blobheadervalue2=application%2Fpdf&blobheadervalue3=abinary%3Bcharset%3DUTF-8&blobheadervalue4=inline%3Bfilename%3D%22Briefings+1_ES-EN%2C1.pdf%22&blobkey=id&blobtable=MungoBlobs&blobwhere=1344462855131&ssbinary=true

⁶² Secretaría de Salud y CONAMED. Consentimiento informado [Internet]. 2da edición. Ciudad de México: Secretaría de Salud; 2016 [Consultado 26 abril 2021]. Disponible en: http://www.conamed.gob.mx/gobmx/libros/pdf/libro_cvi2aEd.pdf

⁶³ Guerrero-Nava JA, Romero-Quechol G, Martínez-Olivares M, Martínez-Martínez RA, Rosas-Reyes SC. Percepción del cuidador primario sobre las intervenciones de enfermería al paciente en estado terminal. Rev. Enferm IMSS [Internet]. 2016 [Consultado 14 de abril 2021]; 24 (2): 91-98. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/enfermeriamss/eim-2016/eim162d.pdf>

⁶⁴ Cuatecatl V. Esclerosis Lateral Amiotrófica: Apoyo psicológico atenúa lucha de los pacientes [Internet]. México: UNAM; 2018 jun [Consultado 5 de junio 2021]. Disponible en: <https://gaceta.facmed.unam.mx/index.php/2018/06/21/esclerosis-lateral-amiotrofica-apoyo-psicologico-atenua-lucha-de-los-pacientes/>

⁶⁵ Riojas CM. Esclerosis Lateral Amiotrófica, una enfermedad muy costosa. Expansión [Internet]. 28 agosto [Consultado 5 de junio 2021]. Disponible en: <https://expansion.mx/mi-dinero/2014/08/27/cuanto-cuesta-vivir-con-ela#:~:text=Un%20paciente%20con%20la%20enfermedad,en%20el%20hogar%20como%20rampas.>

⁶⁶ Raile-Alligood M, Marriner-Tomey A. Modelos y teorías en enfermería. 9ª edición. México: Elsevier; 2018 [Consultado 7 de junio 2021].

⁶⁷ Farrero-Muñoz E. Cuidados domiciliarios en el paciente en ventilación mecánica [Internet]. Madrid. S.F [Consultado el 17 de junio 2021]. Disponible en: https://www.neumomadrid.org/wp-content/uploads/monogxi_11._cuidados_domiciliarios_en_el_paciente_en_ventilacion.pdf

⁶⁸ Barrot-Cortés E (Coord.), Barrera-Chacón JM, Boceta-Osuna J, Benítez-Moya JM, Caballero-Eraso C, Camino-León R, et al. Documento de consenso para la atención a los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. España: Consejería Salud; 2017 [Consultado 26 de mayo 2021]. Disponible en:

<http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/GUIA-ASISTENCIAL-ELA-revisi%C3%B3n-2017.pdf>

⁶⁹ Villegas- González J, Villegas-Arenas OA, Villegas- González V. Semiología de los signos vitales: Una mirada novedosa a un problema vigente. Arch Med [Internet]. 2012 [Consultado el 19 de junio de 2021]; 12 (2): 221-240. Disponible en: <https://revistasum.umanizales.edu.co/ojs/index.php/archivosmedicina/article/view/10/10>

⁷⁰ Secretaria de Salud. Catálogo Nacional de Planes de Cuidado de Enfermería. México: SSA; 2008. [Consultado 20 de junio 2021]. Disponible en: http://www.cpe.salud.gob.mx/site3/publicaciones/docs/catalogo_planes_cuidado_enfermeria.pdf

⁷¹ Brandi-De la torre JM, Cano-Blas G, Castillo-Meci A, Escudero-Uribe S, Fernández García JR, Gil-Escudero C, et al. Manual para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Documento para pacientes y fisioterapeutas. Sevilla: Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA Andalucía); 2013 [Consultado el 23 de junio 2021]. Disponible en: https://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Manual_ELA_Nov2013.pdf

⁷² Doniz-González L, Souto-Camba S, López-García A. Fisioterapia respiratoria: drenaje postural y evidencia científica. Fisisio [Internet]. 2015 [Consultado 15 de junio 2021]; 37(2): 43-44. Disponible en: https://ruc.udc.es/dspace/bitstream/handle/2183/15888/GonzalezDoniz_FisioterapiaRespiratoria.pdf

⁷³ Mora-Primo C, Sillero-Ruz R, Sillero-Ruz MD. Fisioterapia respiratoria: Percusión y vibración. Procedimiento y técnica. Port Med [Internet]. 2018 [Consultado 20 de junio 2021]; 13(7): 438. Disponible en: <https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/fisioterapia-respiratoria-percusion-y-vibracion-procedimiento-y->

[tecnica/#:~:text=La%20percusi%C3%B3n%20y%20vibraci%C3%B3n%20se,adheridas%20a%20las%20paredes%20bronquiales.](#)

⁷⁴ Argentina.gob.ar. Técnica de aspiración estéril de secreción [Internet]. Argentina: Argentina.gob.ar. S.f [Consultado el 24 de junio 2021]. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar/salud/inareps/manual-cuidados-respiratorios-pacientes-adultos-traqueotomizados/secreciones#:~:text=Tomar%20la%20sonda%20con%20la.no%20excederse%20en%20dicho%20tiempo>).

⁷⁵ Cisneros-Lesser JC, Hernández-Palestina MS. Tratamiento del paciente con sialorrea. Revisión sistemática. Inv. disc [Internet]. 2017 [Consultado 30 de junio 2021]; 6(1): 17-24. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/invdis/ir-2017/ir171c.pdf>

⁷⁶ Fundación Francisco Luzón (Comp). Con gusto. Guía de alimentación para afectados de ELA y recetas para personas con dificultades en la deglución. [Internet] Madrid: Fundación Luzón; 2017 [Consultado 23 de junio 2021]. Disponible en: https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2020/02/Guia_con_gusto_ELA_luzon.pdf

⁷⁷ Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA Andalucía). Actuaciones Nutricionales [Internet]. Sevilla: Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica; 2018 [Consultado 24 de junio 2021]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Actuaciones-Nutricionales.pdf>

⁷⁸ Apoyo Integral Gila A.C. La nutrición es fundamental para la evolución favorable de la ELA [Internet]. México: Apoyo Integral Gila A.C; 2019 [Consultado 5 de julio 2021]. Disponible en: <https://www.ela.org.mx/2019/12/la-nutricion-es-fundamental-para-la-evolucion-favorable-de-la-ela/>

⁷⁹ Jiménez-García I, Sala-Moya N, Riera-Munt M, Herrera-Rodríguez MV, Povedano-Panadés M, Virgili-Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp [Internet].2015 [Consultado 3 de julio de 2021]; 31(Supl.3): 56-66. Disponible en: <http://www.aulamedica.es/gdcr/files/journals/1/articles/9132/public/9132.pdf>

⁸⁰ Rodríguez-Maziere D, Masihi-Prieto M. Alimentación en ELA. Recomendaciones nutricionales adaptadas a las personas con distintos grados de disfagia por ELA [Internet]. Chile: Corporación ELA Chile; 2020 [Consultado 26 de julio 2021]. Disponible en: https://www.corporacionelachile.cl/wp-content/uploads/2020/10/Guia_Alimentacio%CC%81n_ELA_2020.pdf

⁸¹ Aires-Adilia. Cuidado de la boca y los dientes en las personas con ELA [Internet]. Sevilla: ELA Andalucía. S.f [Consultado 25 julio 2021]. Disponible en: <https://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Cuidado-de-la-boca-y-dientes-en-ELA.pdf>

⁸² Nestlé Healthcare Nutrition, S.A. Nutrición por sonda nasogástrica. Como administrarla en casa [Internet]. Espluges de Llobregat: Nestlé Healthcare Nutrition. S.f [Consultado 30 julio 2021]. Disponible en: <https://sgxx.org/docs/documentacion/guia-nutricion-sonda-nasogastrica.pdf>

⁸³ Gómez-López L, Pedrón-Giner C, Martínez-Costa C. Guía para la administración y los cuidados de la nutrición enteral a través de sonda nasogástrica [Internet]. Barcelona: Editorial Glosa S.L; 2013 [Consultado 30 julio 2021]. Disponible en: https://senpe.com/libros/guia_sonda_nasogastrica_vs_2013_12_16.pdf

⁸⁴ Instituto Mexicano del Seguro Social. Nutrición enteral: Fórmulas, métodos de infusión e interacción fármaco-nutriente. Guía de evidencias y recomendaciones. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2018 [Consultado 9 de agosto

2021]. Disponible en:

<https://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/563GER.pdf>

⁸⁵ Instituto Mexicano del Seguro Social. Nutrición parenteral: Prevención de complicaciones metabólicas, orgánicas y relacionadas a las mezclas de nutrición parenteral. Guía de evidencias y recomendaciones. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; 2018 [Consultado 4 de agosto de 2021]. Disponible en:

<https://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/556GER.pdf>

⁸⁶ Pérez-Portabella Maristany Cleofé, Redecillas-Ferreiro SE. Administración de la nutrición parenteral pediátrica. Nutr. Hosp [Internet]. 2017 [Consultado 10 de agosto de 2021]; 34(Supl 3): 50-52. Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112017000800009&lng=es.

⁸⁷ Gómez-López L, Ladero-Morales M, García-Alcolea B, Gómez-Fernández B. Cuidados de las vías de acceso en nutrición enteral. Nutr. Hosp [Internet]. 2011 [Consultado 17 julio 2021]; 4(1): 23-31. Disponible en:

<https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=309226780006>

⁸⁸ Pereira-Cunill JL., García-Luna PP. Gastrostomía endoscópica percutánea. Rev. esp. enferm. dig [Internet]. 2010 [Consultado 12 julio 2021]; 102(10): 609-609. Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082010001000010&lng=es.

⁸⁹ González R. Recomendaciones y cuidados generales de la sonda PEG [Internet]. Madrid: Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. S.f [Consultado 10 de agosto 2021]. Disponible en:

<https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2015/01/Cuidados-generales-de-la-sonda-de-alimentacion-PEG.pdf>

⁹⁰ Gaviria-Uribe A, Correa-Serna LF, Dávila-Guerrero CE, Burgos-Bernal G, Osorio-Saldarriaga EJ, Valderrama-Vergara JF, Et al. Manual de medidas básicas para el control de infecciones en INS [Internet]. Bogotá: MINSALUD; 2018 [Consultado 19 de julio 2021]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/VS/PP/PAI/manual-prevencion-iaas.pdf>

⁹¹ Centro Nacional de Capacitación y Adiestramiento. Primeros Auxilios Nivel Básico [Internet]. Ciudad de México: Cruz Roja Mexicana; 2016 [Consultado 23 de junio 2021]. Disponible en: <https://www.turismo.cdmx.gob.mx/storage/app/media/Capacitacion/Primeros%20auxilios/Manual%20de%20Primeros%20Auxilios.pdf>

⁹² Asociación ELA Andalucía. Pautas para evitar el estreñimiento [Internet]. España, 2021 [Consultado el 10 de junio 2021]. Disponible en: <https://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Pautas-para-evitar-el-estrenimiento.pdf>

⁹³ Iade B, Umpierre V. Manejo del paciente con constipación. Arch Med Interna [Internet].2012 [Consultado 18 de junio 2022]; 34(3): 67-78. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/ami/v34n3/v34n3a02.pdf>

⁹⁴ Verdejo-Bravo C(coord.), Bixquert-Jiménez M, López-Trigo JA, Mascaró-Lamarca J, Díaz-Rubio ER, Vígara- García M. Guía de buena práctica clínica en geriatría. Estreñimiento en el anciano [Internet]. Madrid: IMC; 2014 [Consultado 3 de mayo 2021]. Disponible en: <https://www.segg.es/media/descargas/Acreditacion%20de%20Calidad%20SEGG/Residencias/GBPC%20ESTRE%91MIENTO.pdf>

⁹⁵ Pérez-Calvo MM. Estreñimiento en adultos. Rev. Méd. Costa Rica Centram [Internet]. 2016 [Consultado 25 de abril 2021]; LXXIII (620): 611-615. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2016/rmc163aj.pdf>

⁹⁶ Bartolomé-Gómez I, García-Ruano L, Otxoa-Rekagorri E, Brunet- Monserrat E, Gómez-Illan RJ, Murie-Fernández M. Guía de ejercicios sobre espasticidad en esclerosis múltiple [Internet]. Madrid: Mayo; 2018 [Consultado 3 de julio 2021]. Disponible en: https://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Guia_EjerciciosEspasticidadEM.pdf

⁹⁷ Fundela. Rehabilitación y ayudas técnicas [Internet]. España: Fundela; S.f [Consultado 10 de julio 2021]. Disponible en: <https://www.fundela.es/ela/tratamiento-de-rehabilitacion/#:~:text=Ergoterapia%2Dayudas%20t%C3%A9cnicas%2C%20son%20aparatos,de%20olvidarse%20las%20adaptaciones%20domiciliarias>

⁹⁸ Cándales-Castillo R. La capacitación psicopedagógica para desarrollar la motricidad fina en los niños de 3 a 6 años del Centro de Educación Nacional Bolivariano “El Llano” EduSol [Internet]. 2012 [Consultado 12 de julio 2021]; 12(39): 61-71. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/4757/475748678008.pdf>

⁹⁹ Fernández-De Las Peñas C, Melián-Ortiz A. Cinesiterapia. Bases fisiológicas y aplicación práctica [Internet]. 2.º edición. España: Elsevier; 2019 [Consultado 25 de julio 2021]. Disponible en: https://books.google.com.mx/books?id=2ASWDwAAQBAJ&printsec=frontcover&hl=es&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false

¹⁰⁰ Guía de Práctica Clínica (GPC) sobre Insomnio en Atención Primaria. Aprendiendo a conocer y manejar el insomnio. Información para el paciente [Internet]. España: Agencia Laín Entralgo; 2009 [Consultado 30 de julio 2021].

Disponible en: <https://ses.org.es/wp-content/uploads/2016/12/GPCInsomnioLainpacients.pdf>

¹⁰¹ Hospital Sanitas La Moraleja. Guía del sueño. Guía de pautas de higiene del sueño [Internet]. España: Hospital Sanitas La Moraleja; S.f [Consultado 10 de agosto 2021]. Disponible en: https://www.hospitallamoraleja.es/pdf/pautas_higiene_sueno.pdf

¹⁰² Merino-Andréu M, Ruiz-De Larringa AA, Madrid-Pérez JA, Martínez-Martínez MA, Puertas-Cuesta FJ, Asensio-Guerra AJ, et al. Sueño saludable: Evidencias y guías de actuación. Documento oficial de la Sociedad Española de Sueño. Rev.Neurol [Internet]. 2016 [Consultado 20 de septiembre 2021]; 63(2): S1-S27. Disponible en: <https://ses.org.es/docs/rev-neurologia2016.pdf>

¹⁰³ Delgado C, Pérez-Castilla L, Regatos R, Valle I, Vázquez I. Día a día con la ELA: Guía sobre accesibilidad y productos de apoyo para personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). España: Ceapat-Imsero y Fundación Luzón; 2018 [Consultado 29 de septiembre 2021]. Disponible en: https://ceapat.imsero.es/ceapat_01/centro_documental/publicaciones/informacion_publicacion/index.htm?id=3643

¹⁰⁴ Secretaría de Salud. La temperatura corporal oscila entre 36.5 y 37°C [Internet] Ciudad de México: Secretaría de Salud; [Consultado 3 de septiembre 2021]. Disponible en: <https://www.gob.mx/salud/articulos/la-temperatura-corporal-normal-oscila-entre-36-5-c-y-37-c>

¹⁰⁵ Pallardo-Rodil B. Alteración de constantes vitales: fiebre; hipotermia; hipotensión; oliguria. En: Sociedad Española de Geriátría y Gerontología. Tratado de geriatría para residentes. Madrid: International Marketing & Communication;

2006 [Consultado 11 septiembre 2021]. 287-295. Disponible en: https://www.segg.es/download.asp?file=/tratadogeriatría/PDF/S35-05%2028_III.pdf

¹⁰⁶ Picón-Jaimes YA, Orozco-Chinome JE, Molina-Franky J, Franky-Rojas MP. Control central de la temperatura corporal y sus alteraciones: fiebre, hipertermia e hipotermia. MedUNAB [Internet].2020 [Consultado 29 de septiembre 2021];23(1): 118-130. Disponible en: <https://revistas.unab.edu.co/index.php/medunab/article/view/3714> DOI: <https://doi.org/10.29375/01237047.3714>

¹⁰⁷ Ángulo I. Cuidados básicos de la piel [Internet]. Bogotá: Hospital Infantil de San José; 2021 [Consultado el 5 de octubre 2021]. Disponible en: <https://www.hospitalinfantildesanjose.org.co/cuidados-generales/cuidados-basicos-de-la-piel>

¹⁰⁸ Ministerio de desarrollo social y familia. Hidratación y lubricación de la piel [Internet]. Chile: Ministerio de desarrollo social y familia; S.f [Consultado 14 de octubre 2021]. Disponible en: <https://www.chilecuida.gob.cl/yo-cuido/hidratacion-y-lubricacion-de-la-piel/>

¹⁰⁹ Martínez-González R, Blanco-Cabral AB, Toribio-Balbuena R. Protocolo de aseo del paciente encamado. Revista Médica Ocronos [Internet]. 2020 [Consultado 24 de octubre 2021]. Disponible en: <https://revistamedica.com/protocolo-aseo-paciente-encamado/>

¹¹⁰ Secretaria de Salud. Técnicas generales de enfermería. Gaceta oficial Distrito Federal. [Internet]. 24 julio 2015 [Consultado 25 octubre 2021]. Disponible en: <https://www.salud.cdmx.gob.mx/storage/app/media/uploaded-files/9te004generalesdeenfermeria.pdf>

¹¹¹ Villalba-Crespo AB, Algara-Gonzalo P, Castellanos-Fraile MR, Cabrera-Recuenco J. Prevención de úlceras por presión en personas de riesgo. Revista Médica Ocronos [Internet]. 2019 [Consultado 3 noviembre 2021]. Disponible en: <https://revistamedica.com/prevencion-ulceras-por-presion-riesgo/>

¹¹² Ortiz-Arjona MA, López-Aguirre T, Ortiz-Otero A, Lucena-Rabaneda R, Farouk-Allam M. Úlceras por presión y heridas crónicas: Revisión de las evidencias científicas sobre su prevención. Rev. Esp. Investig. Quir [Internet]. 2012 [Consultado 19 noviembre 2021]; XV (1): 13-15. Disponible en: <http://www.reiq.es/numeros-revistas-hanckJASdi86/REIQ15.1.2012%20.pdf>

¹¹³ Alberdi-Ibáñez Y, Dilla-Velaverde A, Gabiola-Kalogreas MC, Moreno-Martín M, Olealdecoa-Ibarrondo AI, Puertas-Rotaeché N, et al. Guía básica de cuidados [Internet]. España: Osakidetza; 2013 [Consultado 25 noviembre 2021]. Disponible en: https://www.osakidetza.euskadi.eus/contenidos/informacion/osapa_apoyo_cuidado_r/es_def/adjuntos/guia_basica_cuidados.pdf

¹¹⁴ UNICEF Venezuela. Los hábitos de higiene [Internet]. 2da edición. Venezuela: UNICEF; 2005 [Consultado 30 noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.unicef.org/venezuela/media/1186/file/Los%20h%C3%A1bitos%20de%20higiene.pdf>

¹¹⁵ OMS. Higiene de manos: ¿Por qué, cómo, cuándo? [Internet] [Consultado 18 noviembre 2021]. Disponible en: https://www.pediatrica.gob.mx/archivos/burbuja/guia_higien.pdf

¹¹⁶ García-Roa I. Caídas en casa: Toma nota sobre cómo actuar [Internet]. España: ELA Andalucía; 2020 [Consultado 5 de diciembre 2021]. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/caidas-casa-toma-nota->

enero 2022]; 68(3): 258-264. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262016000300012&lng=es. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchic.2016.03.011>.

¹²³ La Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ARAELA). Manual para la atención psicológica [Internet]. España: ARAELA; S.f [Consultado 7 de febrero 2022]. Disponible en: <https://www.araela.org/manual-atencion-psicologica/>

¹²⁴ Martínez-Montilla JM, Amador-Marín B, Guerra-Martín MD. Family coping strategies and impacts on family health: A literature review. *Enferm. Glob (English Edition)* [Internet]. 2017 [Consultado 10 de febrero 2022]; 16(47): 592-604. Disponible en: https://scielo.isciii.es/pdf/eg/v16n47/en_1695-6141-eg-16-47-00576.pdf DOI: <http://dx.doi.org/10.6018/eglobal.16.3.255721>

¹²⁵ Figueroa MJ, Cásares R, Torres AG. Duelo. Manual de capacitación para acompañamiento y abordaje del duelo [Internet]. El Salvador: UNICEF y FUNDASIL; 2020 [Consultado 12 de febrero 2022]]. Disponible en: <https://www.unicef.org/elsalvador/media/3191/file/Manual%20sobre%20Duelo.pdf>

¹²⁶ De la Cruz-Ruiz D, Torres-Deza C. Efectos de la intervención educativa de enfermería en las prácticas de cuidados paliativos en el cuidador primario al paciente en enfermedad terminal. Lima, Perú. *Revista Enfermería Herediana* [Internet]. 2016 [Consultado 18 de febrero 2022];8(2): 127-131. Disponible en: <https://revistas.upch.edu.pe/index.php/RENH/article/view/2692> DOI: <https://doi.org/10.20453/renh.v8i2.2692>

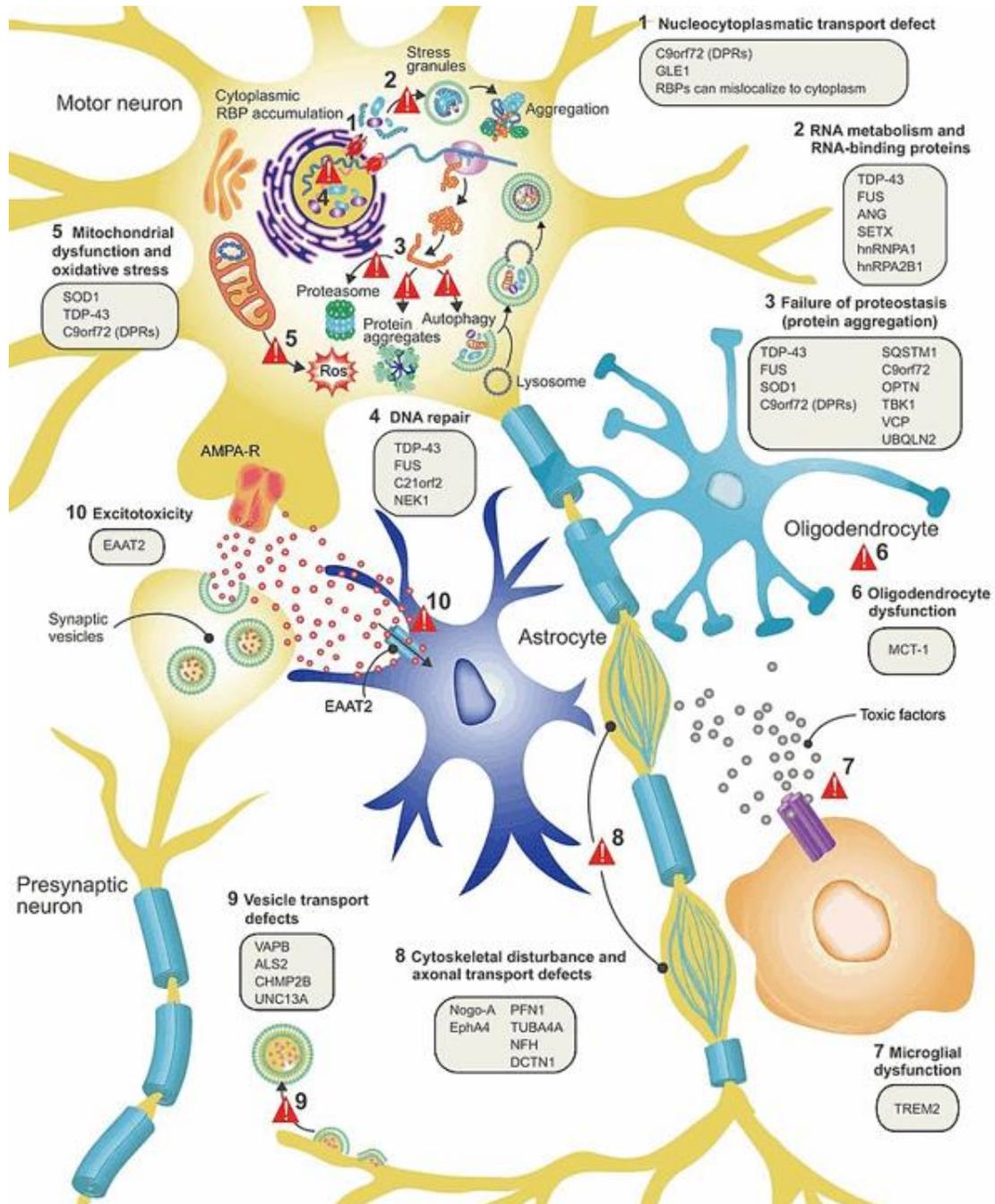
¹²⁷ Ambriz-López MC, Villalobos-Arámbula LM, Gallegos-Torres RM, Xequemoraes ÁS, Hernández-Castañón MA, Palomé-Vega G. Perfil del cuidador principal y su relación con el cuidado del personal de enfermería. *Rev. Enferm IMSS* [Internet]. 2014 [Consultado 21 de febrero 2022];22(3): 123-129. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/enfermeriaimss/eim-2014/eim143b.pdf>

¹²⁸ Gallardo-Echenique EE. Metodología de la investigación [Internet]. Perú-Huancayo: Universidad Continental; 2017 [Consultado 05 de agosto 2022]. Disponible en: https://repositorio.continental.edu.pe/bitstream/20.500.12394/4278/1/DO_UC_EG_MAI_UC0584_2018.pdf

¹²⁹ Secretaria de Marina. Metodología de la investigación [Internet]. México. Universidad Naval [Consultado 05 de agosto 2022]. Disponible en: https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/133491/METODOLOGIA_DE_INVESTIGACION.pdf

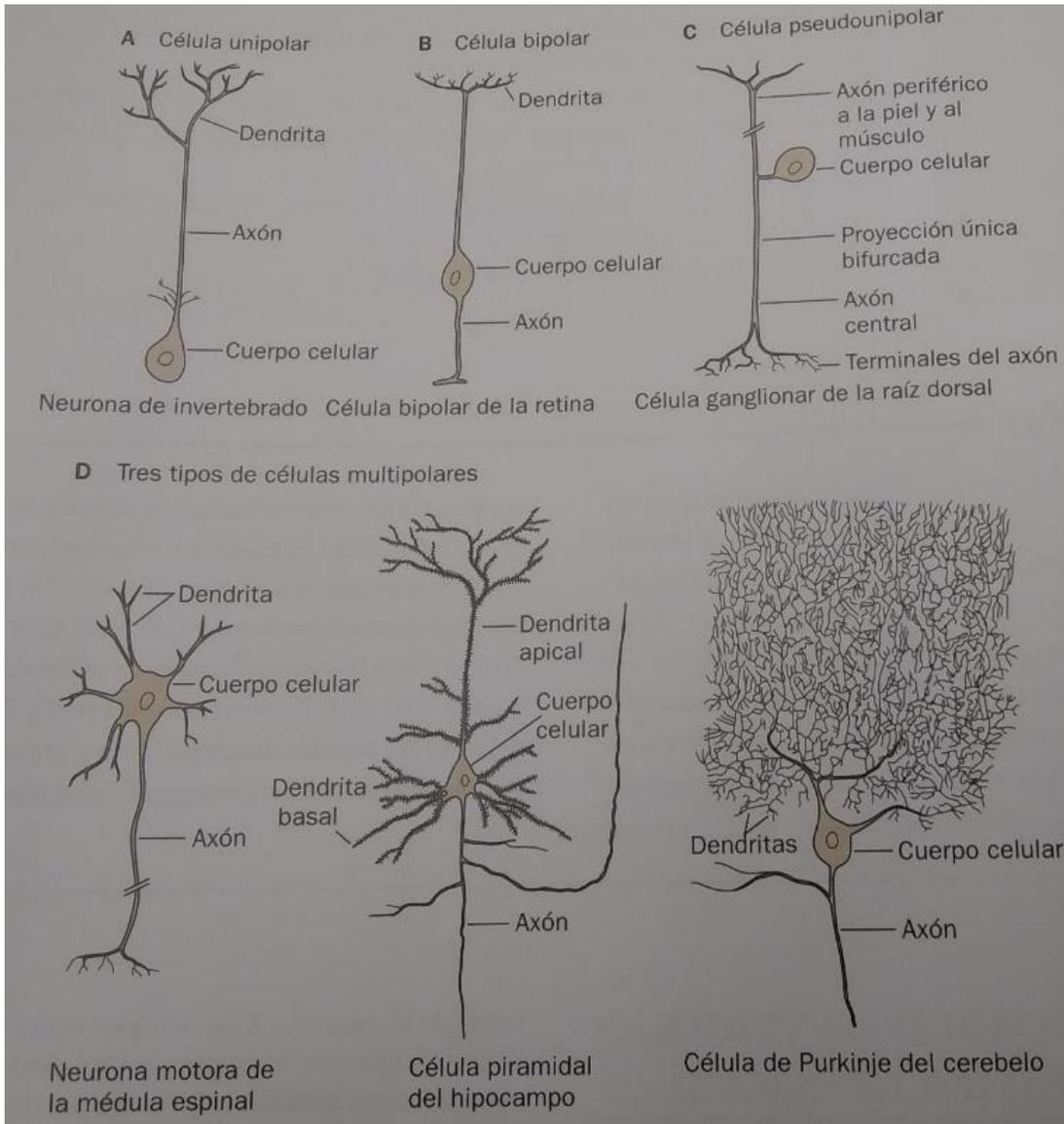
Anexos

Anexo 1. Etiología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica



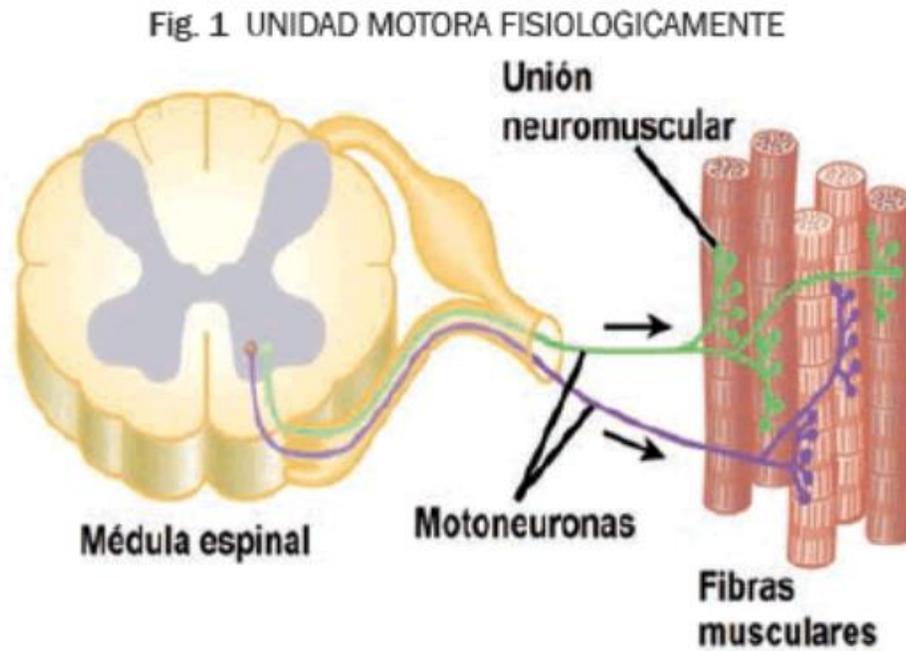
Fuente: Dunlap G. Esclerosis lateral amiotrófica ¿La ELA es genética? [Imagen]. USA, 2019. [Consultado 23 de marzo 2021]. Disponible en: <https://nebula.org/blog/es/es-tambien-genetico/>

Anexo 2. Tipos de neuronas



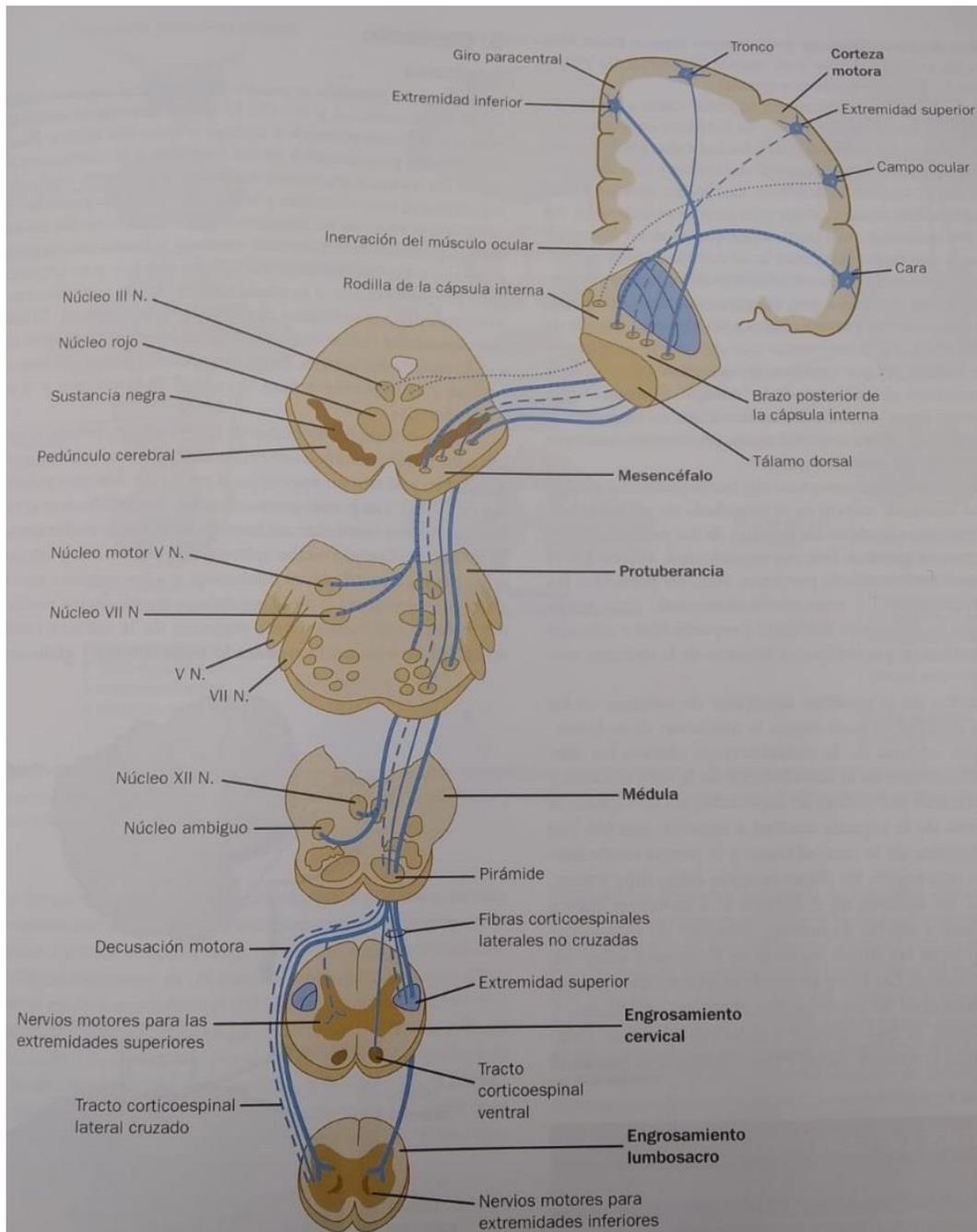
Fuente: Ibidem ²²

Anexo 3. Unidad motora



Fuente: Jameson JL et al. Manual de medicina [Imagen]. México, 2020 [Consultado 20 de marzo 2021]

Anexo 4. Vías de las motoneuronas superiores



Fuente: Ibidem²²

Anexo 5. Reflejo de Babinski



Fuente: Wikipedia. Reflejo plantar [Imagen] 2022 [Consultado 13 abril 2021]. Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Reflejo_plantar

Anexo 6. Tipos de electromiografía



EMG Invasiva



EMG Superficial

Fuente: Huitzil-Velasco I. et al. Test of a Myo Armband. Revista de Ciencia Ambientales y Recursos Naturales [Imagen]. 2017 [Consultado 15 de abril 2021]. Disponible en: https://www.ecorfan.org/spain/researchjournals/Ciencias_Ambientales_y_Recursos_Naturales/vol3num10/Revista_de_Ciencias_Ambientales_y_Recursos_Naturales_V3_N10_6.pdf

Anexo 7. Criterios de El Escorial

Criterios de El Escorial			
El diagnóstico de la ELA requiere:	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en:
1. Signos de MNS. 2. Signos de MNI. 3. Curso progresivo.	- Definida: MNS + MNI en tres regiones. - Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI) - Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP) - Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP)	1. Trastornos sensitivos. 2. Disfunción esfínteriana. 3. Problemas visuales. 4. Trastorno autonómico. 5. Enfermedad de Parkinson. 6. Enfermedad de Alzheimer. 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA.	1. Fasciculaciones en una o más regiones. 2. EMG con cambios neurogénicos. 3. Velocidad de conducción motora y sensitiva normal (latencias distales pueden estar aumentadas) 4. Ausencia de bloqueos de conducción.

Fuente: Ibiem¹⁰

Anexo 8. Criterios de Arlie

Criterios de Arlie. Categorías diagnósticas.	
Nivel de certeza diagnóstica	Características clínicas
ELA clínicamente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq tres regiones.
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI.
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas sólo de MNS \geq una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en \geq dos regiones, exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas de MNI \geq dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterio de afectación de MNI en dos regiones, exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.

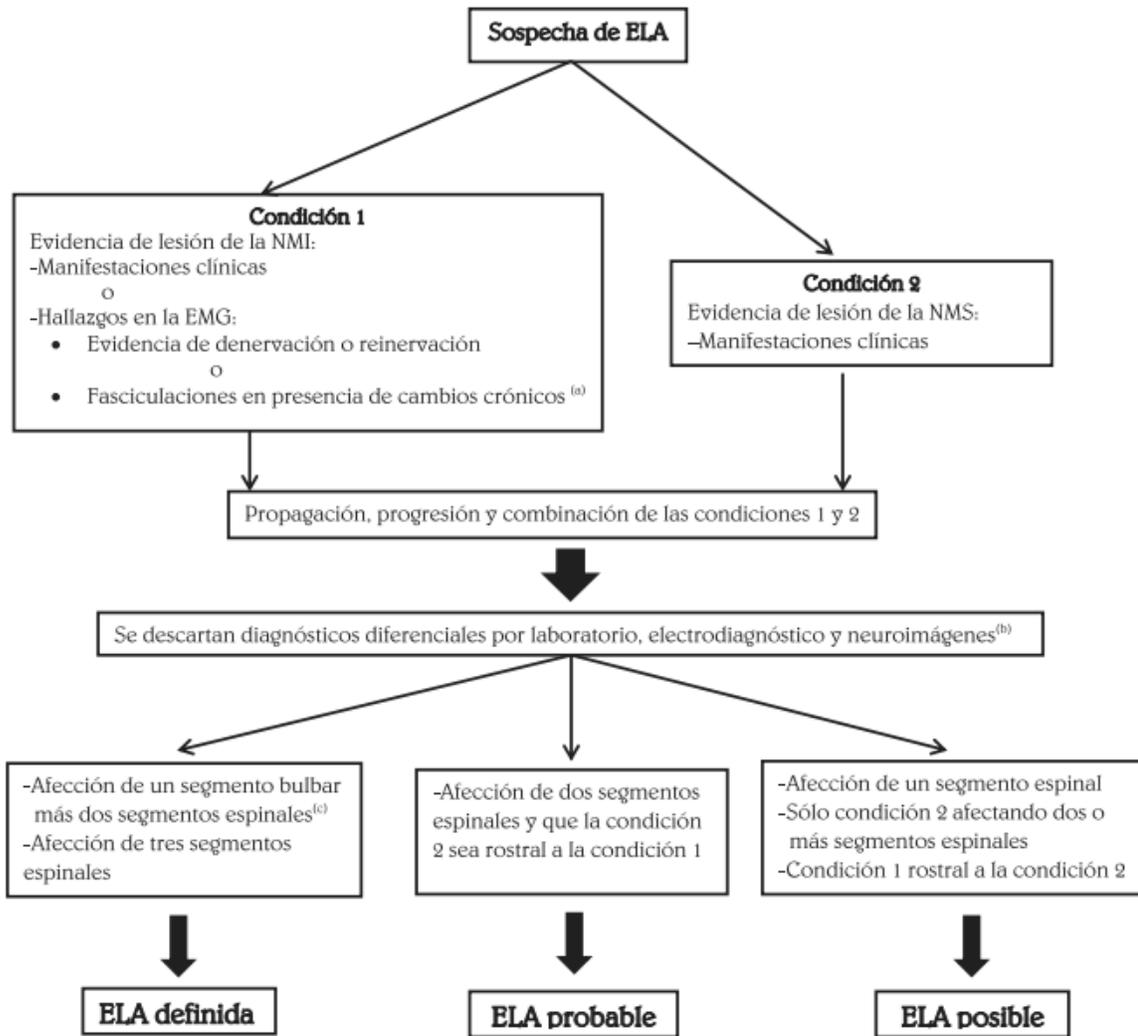
Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra.

MNI: Neurona motora inferior. MNS: Neurona motora superior. AMP: Atrofia muscular progresiva.

ELP: Esclerosis lateral primaria. EMG: Electromiografía RM: Resonancia magnética

Fuente: Ibidem¹⁰

Anexo 9. Algoritmo de Awaji-Shima



Fuente: Ibidem¹⁷

Anexo 10. Escala de clasificación funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R). Parte 1

ESCALA DE CLASIFICACIÓN FUNCIONAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ALSFRS-R)

FUNCIÓN BULBAR

1. HABLA

- 4 Habla normal
- 3 Alteraciones en el habla detectables
- 2 Habla inteligible con repeticiones
- 1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal
- 0 Pérdida del habla útil

2. SALIVACIÓN

- 4 Normal
- 3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno
- 2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo
- 1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo
- 0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante

3. DEGLUCIÓN

- 4 Hábitos de alimentación normales
- 3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)
- 2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta
- 1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda
- 0 Alimentación exclusiva por sonda

FUNCIÓN MOTORA FINA

4. ESCRITURA

- 4 Normal
- 3 Lenta; pero todas las palabras son legibles
- 2 No todas las palabras son legibles

- 1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir

- 0 Incapaz de sujetar el lápiz

5. MANEJO DEL CUCHILLO O DE DISPOSITIVOS

- 4 Normal
- 3 Lento y torpe pero no precisa ayuda
- 2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda
- 1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.
- 0 Precisa ser alimentado por otra persona

5. MANEJO DEL CUCHILLO O DE DISPOSITIVOS (PACIENTE CON GASTROSTOMIA)

- 4 Normal
- 3 Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente.
- 2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda
- 1 Proporciona mínima ayuda al cuidador.
- 0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea

6. VESTIDO O HIGIENE

- 4 Normal
- 3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo
- 2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutos
- 1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.
- 0 Dependencia completa

Fuente: Ibidem¹⁰

Anexo 11. Escala de clasificación funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R). Parte 2

FUNCIÓN MOTORA GRUESA

7. ACOSTARSE Y ARROPARSE

- 4 Normal
- 3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
- 2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad
- 1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo
- 0 Dependiente de otra persona

8. MARCHA

- 4 Normal
- 3 Dificultades incipientes para caminar
- 2 Camina con ayuda
- 1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar
- 0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas

9. SUBIR ESCALERAS

- 4 Normal
- 3 Lentamente
- 2 Leve inestabilidad o fatiga
- 1 Necesita ayuda
- 0 No puede hacerlo

FUNCIÓN RESPIRATORIA

10. DISNEA

- 4 No
- 3 Ocurre solo cuando camina
- 2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
- 1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado

0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico

11. ORTOPNEA

- 4 No
- 3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas
- 2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir
- 1 Solo puede dormir sentado
- 0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire

12. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

- 4 No
- 3 Uso intermitente de BiPAP
- 2 Uso continuo de BiPAP durante la noche
- 1 Uso continuo de BiPAP, noche y día
- 0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía

Total 48 puntos= 100%

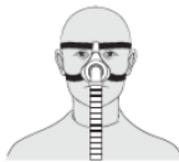
Interfaces



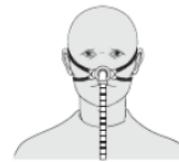
Máscara oronasal
Cubre boca y nariz



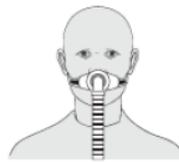
Máscara facial total
Cubre boca, nariz, ojos y sella el perímetro de la cara



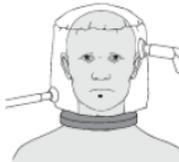
Máscara nasal
Cubre nariz



Almohadilla nasal
Aplicada externamente a fosas nasales



Máscara oral
Colocada sobre los labios



Casco
Cubre cabeza y parte del cuello

Fuente: Betancourt S. Ventilación mecánica no invasiva [Imagen]. Chile, p 10 [Consultado 15 de abril 2021].

Disponible en: <http://www.medicina-intensiva.cl/divisiones/enfermeria/web/clases/vm/VMNI%20Ventilacion.pdf>

Anexo 13. Traqueostomía



Fuente: Torres-Rivadeneira AC. La rehabilitación respiratoria en esclerosis lateral amiotrófica: Revisión sistemática [Imagen]. Quito, 2020. p 36 [Consultado el 1 de febrero del 2021]. Disponible en: <http://repositorio.puce.edu.ec/bitstream/handle/22000/19351/Trabajo%20de%20Disertaci%c3%b3n%20.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Anexo 14. Escala de Braden

CUADRO 2. ESCALA DE BRADEN. VALORACION DEL RIESGO DE ÚLCERAS POR PRESIÓN				
PERCEPCIÓN SENSORIAL	1. COMPLETAMENTE LIMITADA.	2. MUY LIMITADA.	3. LIGERAMENTE LIMITADA	4. SIN LIMITACIONES
Capacidad para reaccionar ante una molestia relacionada con la presión.	Al tener disminuido el nivel de conciencia o estar sedado, el paciente no reacciona ante estímulos dolorosos (quejándose estremeciéndose o agarrándose) o capacidad limitada de sentir en la mayor parte del cuerpo.	Reacciona sólo ante estímulos dolorosos. No puede comunicar su malestar excepto mediante quejidos o agitación o presenta un déficit sensorial que limita la capacidad de percibir dolor o molestias en más de la mitad del cuerpo.	Reacciona ante órdenes verbales pero no siempre puede comunicar sus molestias o la necesidad de que le cambien de posición o presenta alguna dificultad sensorial que limita su capacidad para sentir dolor o malestar en al menos una de las extremidades.	Responde a órdenes verbales. No presenta déficit sensorial que pueda limitar su capacidad de expresar o sentir dolor o malestar.
EXPOSICIÓN A LA HUMEDAD	1. CONSTANTEMENTE HÚMEDA	2. A MENUDO HÚMEDA	3. OCASIONALMENTE HÚMEDA	4. RARAMENTE HÚMEDA
Nivel de exposición de la piel a la humedad	La piel se encuentra constantemente expuesta a la humedad por sudoración, orina, etc. Se detecta humedad cada vez que se mueve o gira al paciente.	La piel está a menudo, pero no siempre húmeda. La ropa de cama se ha de caminar al menos una vez en cada turno.	La piel está ocasionalmente húmeda. Requiriendo un cambio suplementario de ropa de cama aproximadamente una vez al día.	La piel está generalmente seca. La ropa de cama se cambia de acuerdo con intervalos fijados para los cambios de rutina.
ACTIVIDAD	1. ENCAMADO/A	2. EN SILLA	3. DEAMBULA OCASIONALMENTE	4. DEAMBULA FRECUENTEMENTE
Nivel de actividad Física	Paciente constantemente encamado/a.	Paciente que no puede andar o con deambulación muy limitada. No puede sostener su propio peso y/o necesita ayuda para pasar a una silla o a una silla de ruedas.	Deambula ocasionalmente, con o sin ayuda, durante el día pero para distancias muy cortas. Pasa la mayor parte de las horas diurnas en la cama o en silla de ruedas.	Deambula fuera de la habitación al menos dos veces al día y dentro de la habitación al menos dos horas durante las horas de paseo.
MOVILIDAD	1. COMPLETAMENTE INMÓVIL	2. MUY LIMITADA	3. LIGERAMENTE LIMITADA	4. SIN LIMITACIONES
Capacidad para cambiar y controlar la posición del cuerpo	Sin ayuda no puede realizar ningún cambio en la posición del cuerpo o de alguna extremidad.	Ocasionalmente efectúa ligeros cambios en la posición del cuerpo o de extremidades, pero no es capaz de hacer cambios frecuentes o significativos por sí solo.	Efectúa con frecuencia ligeros cambios en la posición del cuerpo o de las extremidades por sí solo/a	Efectúa frecuentemente importantes cambios de posición sin ayuda.
NUTRICIÓN	1. MUY POBRE	2. PROBABLEMENTE INADECUADA	3. ADECUADA	4. EXCELENTE
Patrón usual de ingesta de alimentos	Nunca ingiere una comida completa. Raramente toma más de un tercio de cualquier alimento que se le ofrezca. Diariamente come dos servicios o menos con aporte proteico (carne o productos lácteos). Bebe pocos líquidos. No toma suplementos dietéticos líquidos, o está en ayunas y/o en dieta líquida o sueros más de cinco días.	Raramente come una comida completa y generalmente como solo la mitad de los alimentos que se le ofrecen. La ingesta proteica incluye solo tres servicios de carne o productos lácteos por día. Ocasionalmente toma un suplemento dietético, o recibe menos que la cantidad óptima de una dieta líquida o por sonda nasogástrica.	Toma más de la mitad de la mayoría de las comidas. Come un total de cuatro servicios al día de proteínas (carne o productos lácteos). Ocasionalmente puede rehusar una comida pero tomará un suplemento dietético si se le ofrece, o recibe nutrición por sonda nasogástrica o por vía parenteral, cubriendo la mayoría de sus necesidades nutricionales.	Ingiere la mayor parte de cada comida. Nunca rehúsa una comida. Habitualmente come un total de cuatro o más servicios de carne y/o productos lácteos. Ocasionalmente come entre horas. No requiere suplementos dietéticos
ROCE Y PELIGRO DE LESIONES	1. PROBLEMA	2. PROBLEMA POTENCIAL	3. NO EXISTE PROBLEMA APARENTE	RIESGO DE PRESENTAR ÚLCERAS POR PRESIÓN
	Requiere de moderada a máxima asistencia para ser movido. Es imposible levantarlo/a completamente sin que se produzca un deslizamiento entre las sábanas. Frecuentemente se desliza hacia abajo en la cama o en la silla, requiriendo de reposicionamientos frecuentes con máxima ayuda. La existencia de espasticidad, contracturas o agitación producen un roce constante.	Se mueve muy débilmente o requiere de mínima asistencia. Durante los movimientos, la piel probablemente roza contra parte de las sábanas, silla, sistemas de sujeción u otros objetos. La mayor parte del tiempo mantiene relativamente una buena posición en la silla o en la cama, aunque en ocasiones puede resbalar hacia abajo.	Se mueve en la cama y en la silla con independencia y tiene suficiente fuerza muscular para levantarse completamente cuando se mueve. En todo momento mantiene una buena posición en la cama.	INTERPRETACION <ul style="list-style-type: none"> • 17-23 puntos. Riesgo mínimo • 15-16 puntos. Riesgo bajo. • 13-14 puntos. Riesgo moderado. • 6-12 puntos. Riesgo alto

Fuente: Ibidem⁵⁶

Anexo 15. Escala de Cubbin-Jackson

ESCALA CUBBIN-JACKSON				
Edad	Peso	Estado de la piel	Estado mental	Movilidad
4. < 40	4. Peso en la media	4. Intacta	4. Despierto y alerta	4. Deambulaci3n completa
3. 40-65	3. Obesidad	3. Piel enrojecida	3. Agitaci3n/confusi3n/ inquietud	3. Camina con alguna ayuda
2. 55-70	2. Caqu3ctico	2. Piel excoriada	2. Ap3tico/sedado pero responde	2. Muy limitada/sentado en sill3n
1. > 70	1. Cualquiera de los anteriores m3s edema	1. Necrosis/exudado	1. Coma/no responde a est3mulos/incapaz de movimientos	1. Encamado/inm3vil
Estado hemodin3mico	Respiraci3n	Nutrici3n	Incontinencia	Higiene
4. Estable sin soporte inotr3pico	4. Espont3nea	4. Dieta completa + l3quidos	4. No/en anuria/ con sonda vesical	4. Capaz de mantener su higiene
3. Estable con soporte inotr3pico	3. Ventilaci3n no invasiva (CPAP)/ tubo en T	3. Dieta parcial/ l3quidos orales/ nutrici3n enteral	3. Urinaria	3. Capaz de manter su higiene con alguna ayuda
2. Inestable con soporte inotr3pico	2. Ventilaci3n mec3nica	2. Nutrici3n parenteral	2. Fecal	2. Necesita mucha ayuda
1. Cr3tico con soporte inotr3pico	1. Sin respiraci3n en reposo	1. Sueroterapia IV solamente	1. Urinaria + fecal	1. Dependencia total
Fuente: Cubbin B, Jackson C. Trial of a pressure area risk calculator for intensive therapy patients. Intensive Care Nurs 1991; 7: 40-4. Puntos de corte: puntuaci3n ≤ 24 riesgo. Definici3n de t3rminos: no tiene.				

Fuente: Garc3a-Fern3ndez FP et al. Escalas de valoraci3n del riesgo de desarrollar 3lceras por presi3n [Imagen]. Espa3a, 2008. p8 [Consultado 18 de septiembre 2021]. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/geroko/v19n3/136helcos.pdf>

Anexo 16. Escala de Norton

ESTADO FÍSICO	INCONTINENCIA	MOVILIDAD	ACTIVIDAD	ESTADO MENTAL	VALOR
Bueno	No	Completa	Deambula	Alerta	4
Aceptable	Ocasional	Algo limitada	Con ayuda	Apático	3
Deficiente	Habitual	Muy limitada	Silla ruedas	Confuso	2
Muy deficiente	Doble	Inmóvil	Encamado	Estupo	1

Riesgo bajo 15 – 16 puntos

Riesgo moderado 13 – 14 puntos

Alto riesgo < de 12 puntos

Fuente: Ibidem⁵⁸

Anexo 17. Escala de Waterlow

ESCALA WATERLOW						
Relación talla/peso	Aspecto de la piel	Continencia	Movilidad	Sexo/edad	Apetito	Factores especiales
0. Promedio normal	0. Normal	0. Completa	0. Total	1. Varón	0. Normal	8. Mala nutrición, caquexia
2. Por encima de la media	1. Gerodérmica	1. Ocasional	1. Restringida	2. Mujer	1. Poco	5. Deprivación sensorial
3. Por debajo de lo normal	1. Seca	Catéter/o incontinencia heces	2. Lenta, escasa y difícil	1. 14-49 años	2. Anorexia	3. Antiinflamatorios o esteroides
	1. Edematosa	3. Doble incontinencia	3. Muy poca, con ayuda	2. 50-65 años		1. Muy fumador
	1. Fría y húmeda		4. Nula	3. 65-75 años		3. Fractura reciente, cirugía
	2. Alterada en color			4. 75-80 años		
	3. Lesionada			5. Más de 81 años		

Fuente: Waterlow J. A risk assessment card. Nursing Times 1985; 81 (49): 51-55.
 Puntos de corte: puntuación \geq 10 riesgo.
 Definición de términos: no tiene definición operativa de términos.

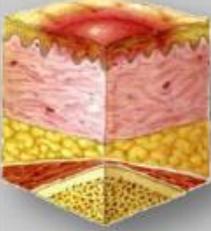
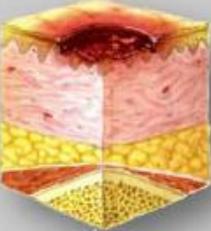
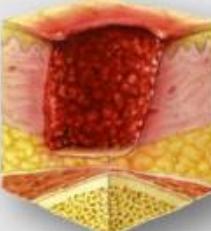
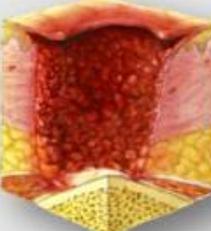
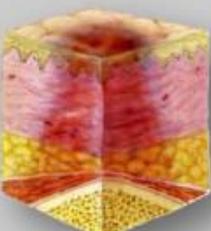
Fuente: García-Fernández FP et al. Escalas de valoración del riesgo de desarrollar úlceras por presión [Imagen]. España, 2008. p8 [Consultado 18 de septiembre 2021]. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/geroko/v19n3/136helcos.pdf>

Anexo 18. Índice de COMHON

	NIVEL CONCIENCIA	MOVILIDAD	HEMODINÁMICA	OXIGENACIÓN	NUTRICIÓN
1	Despierto y alerta (RASS 0.+1)	Independiente. Deambula con ayuda	Sin soporte hemodinámico	Respiración espontánea y FiO2 <40%	Dieta oral completa
2	Agitado. Inquieto. Confuso (RASS > +1)	Limitada. Actividad cama-sillón	Con expansores Plasmáticos	Respiración Espontanea y FiO2 > 40%	N. Enteral N. Parenteral
3	Sedado con respuesta a estímulos (RASS -1. ...-3)	Muy limitada, pero tolera cambios posturales	Con perfusión de Dopamina o Noradrenalina o con BCIA	Ventilación Mecánica No invasiva	Dieta oral Líquida. Ingesta incompleta de alimentos
4	Coma. Sedado sin respuesta a estímulos	No tolera cambios posturales. Decúbito Prono	Con más de dos apoyos hemodinámicos de los anteriores	Ventilación mecánica Invasiva	Dieta absoluta

Fuente: Ibidem⁵⁸

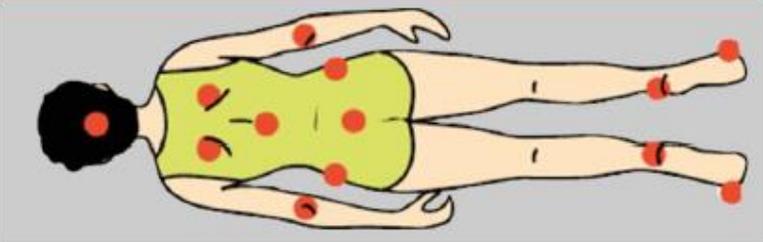
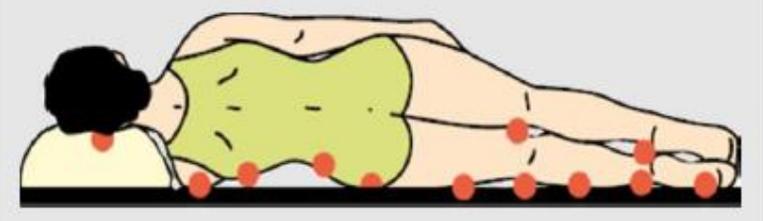
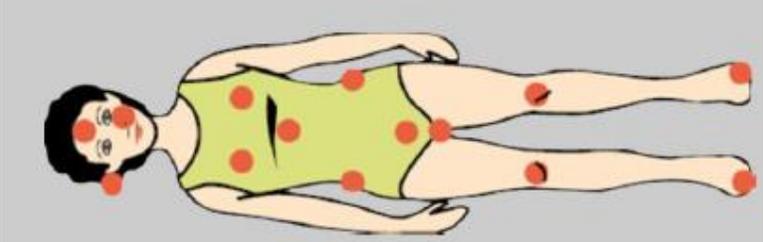
Anexo 19. Clasificación de las úlceras por presión

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE LAS ÚLCERAS POR PRESIÓN DE ACUERDO A CATEGORÍA			
<p>CATEGORIA I</p> 	<p>Categoría/Estadio I. En pacientes con piel clara eritema cutáneo que no palidece en piel intacta; en individuos de piel oscura puede ser difícil la detección de la palidez. Estas lesiones suelen acompañarse de induración, dolor, insensibilidad, edema, aumento o disminución de la temperatura en la periferia.</p>	<p>CATEGORIA II</p> 	<p>Categoría/Estadio II. Pérdida parcial del grosor de la piel que puede afectar a epidermis y/o dermis. La úlcera es una lesión superficial que puede tener aspecto de abrasión, flictena, o pequeño cráter superficial.</p>
<p>CATEGORIA III</p> 	<p>Categoría/Estadio III. Pérdida total del grosor de la piel, con lesión o necrosis del tejido subcutáneo, pudiéndose extender más hacia dentro pero sin afectar la fascia subyacente. La lesión presenta el aspecto de un cráter que puede socavar o no al tejido subyacente.</p>	<p>CATEGORIA IV</p> 	<p>Categoría/Estadio IV. Plena lesión de todo el grosor de la piel con destrucción masiva, necrosis tisular o daño en el músculo, hueso o elementos de sostén. Las lesiones de estadio IV pueden presentar trayectos sinuosos y socavados.</p>
<p>Categoría No clasificable</p> 	<p>No clasificable. Existe una pérdida total del tejido y el tejido necrótico presente en la base de la úlcera no permite valorar la profundidad de la misma. La base puede estar cubierta por una escara o placa de coloración amarillenta, verdosa, gris o café. La lesión puede categorizarse una vez que se haya retirado el tejido necrótico.</p>	<p>Sospecha de lesión profunda</p> 	<p>Sospecha de lesión no determinada. Lesiones con pérdida coloración de la piel o lesiones marmóreas, azuladas o grises en piel íntegra. O bien presentarse como una flictena hemorrágica derivada de la presión o el cizallamiento.</p>

Adaptado de: EPUAP/NPUAP/PPPIA. European Pressure Ulcer Advisory Panel, National Pressure Ulcer Advisory Panel and Pan Pacific Pressure Injury Alliance. Prevention and treatment of pressure ulcers: quick reference guide. Emily Haesler (Ed.). Cambridge Media; Osborne Park, Western Australia; 2014.

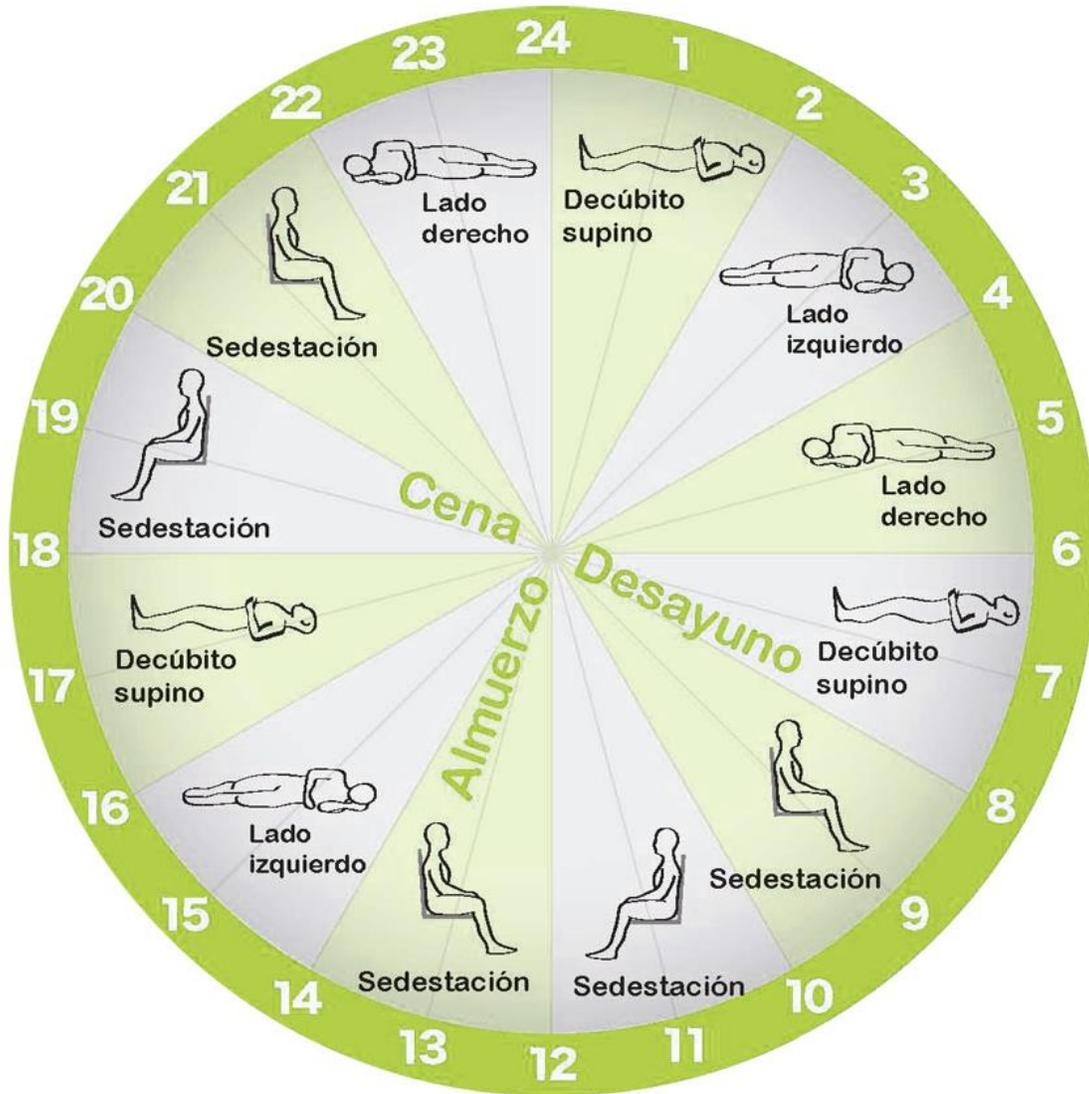
Fuente: Ibidem⁵⁶

Anexo 20. Zonas de riesgo a desarrollar úlceras por presión

CUADRO 3. ZONAS SUSCEPTIBLES DE DESARROLLAR ÚLCERAS POR PRESIÓN SEGÚN POSICIÓN	
<p>Decúbito supino:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Occipital. • Omóplato. • Codos. • Sacro. • Coxis. • Talones. • Dedos de pies. 	
<p>Decúbito lateral:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pabellón auricular. • Acromion. • Costillas. • Trocánter. • Crestas ilíacas. • Cóndilos (rodilla). • Tibias. • Maléolos tibiales. • Dedos/lateral del pie. 	
<p>Decúbito prono:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Frente. • Pómulos. • Pabellón auricular. • Pechos. • Crestas. • Iliacas. • Pubis. • Genitales (en hombres). • Rodillas. • Dedos de los pies. 	
<p>Sedestación:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Occipital. • Escápulas. • Codos. • Sacro • Tuberosidades isquiáticas. • Subglúteos. • Huecos poplíteos. • Talones. <p>Sujeción mecánica y otros dispositivos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tubos endotraqueales. • Fosas nasales (con sondajes). • Meato urinario (sonda vesical). • Muñecas y tobillos por sujeciones. 	

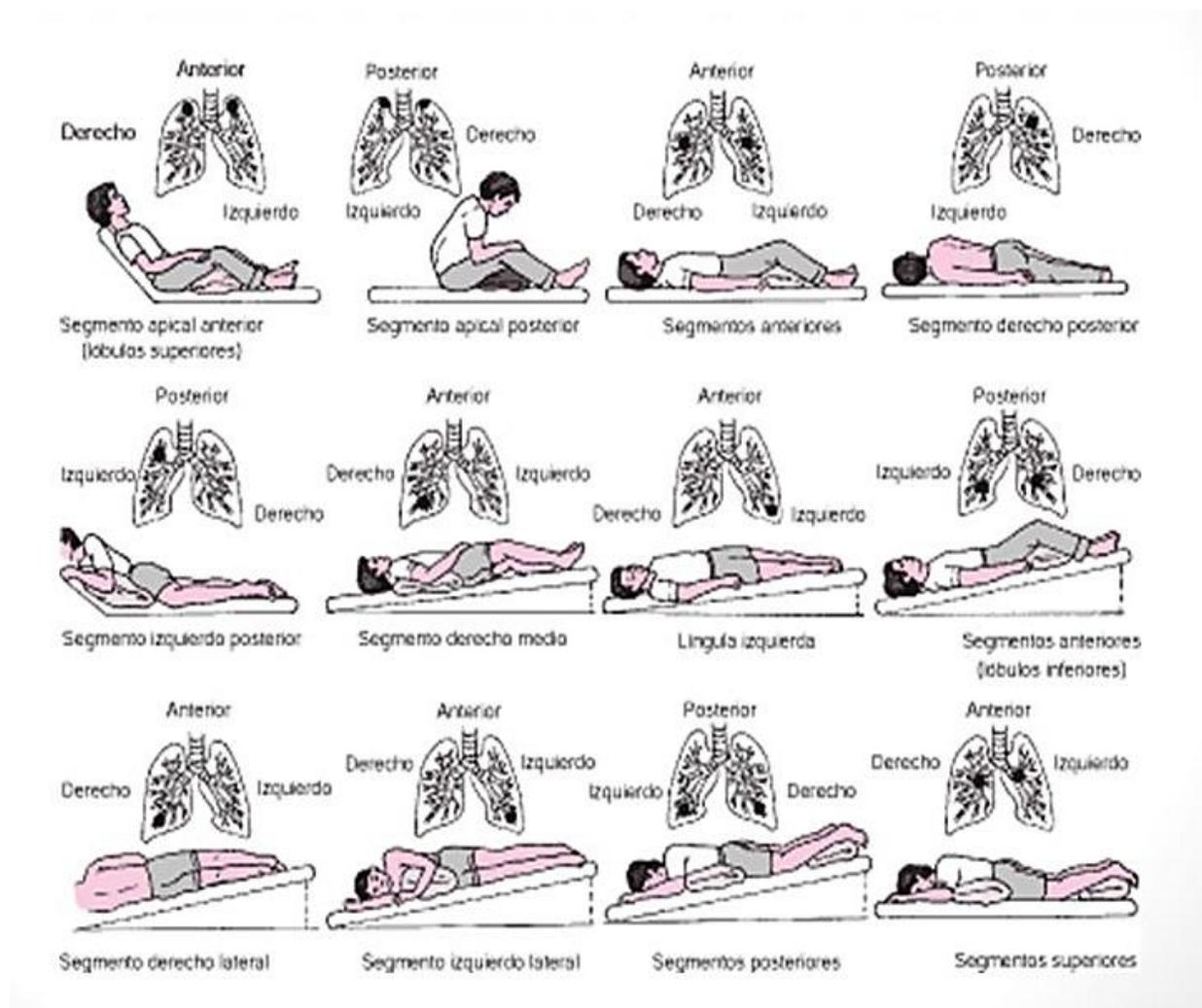
Adaptado de: GTUPPLR. Grupo de trabajo de úlceras por presión (UPP) de La Rioja. Guía para la prevención, diagnóstico y tratamiento de las úlceras por presión. Logroño: Consejería de Salud de La Rioja; España, 2009.

Anexo 21. Reloj de cambios posturales para pacientes encamados. Modificada de:
Barón Burgos MM



Fuente: Ibidem⁵⁷

Anexo 22. Posiciones para drenaje postural



Fuente: Técnicas de fisioterapia convencional. Jul 2017 [Imagen]. Blog [Consultado 18 junio 2021]. Disponible en: <http://fisioterapiapulmonarug.blogspot.com/2017/07/tecnicas-de-fisioterapia-convencional.html>

Anexo 23. Maniobras de tos asistida



Fuente: Ibidem⁷¹

Anexo 24. Maniobra super-supraglótica



Figura 1. Maniobra supersupraglótica: el paciente entrelaza las manos y tira hacia afuera para provocar una maniobra de Valsalva.

Fuente: Catini ME et al. Maniobras Deglutorias utilizadas en el tratamiento de la disfagia orofaríngea [Imagen]. Argentina, 2020. p46 [Consultado 20 de abril 2021]. Disponible en: <https://revista.ajrpt.com/index.php/Main/article/view/135/120>

Anexo 25. Maniobra de Mendelson



Fuente: Catini ME et al. Maniobras Deglutorias utilizadas en el tratamiento de la disfagia orofaríngea [Imagen]. Argentina, 2020. p46 [Consultado 20 de abril 2021]. Disponible en: <https://revista.ajrpt.com/index.php/Main/article/view/135/120>

Anexo 26. Deglución forzada



Figura 3. Maniobra de deglución forzada. El terapeuta aplica una resistencia manual sobre la frente del paciente, mientras éste realiza el trago con una pequeña flexión de cabeza y cuello.

Fuente: Catini ME et al. Maniobras Deglutorias utilizadas en el tratamiento de la disfagia orofaríngea [Imagen]. Argentina, 2020. p46 [Consultado 20 de abril 2021]. Disponible en: <https://revista.ajrpt.com/index.php/Main/article/view/135/120>

Anexo 27. Maniobra de Masako



Fuente: Catini ME et al. Maniobras Deglutorias utilizadas en el tratamiento de la disfagia orofaríngea [Imagen]. Argentina, 2020. p46 [Consultado 20 de abril 2021]. Disponible en: <https://revista.ajrpt.com/index.php/Main/article/view/135/120>

Anexo 28. Lavado de manos

 Duración de todo el procedimiento: **40-60 segundos**



0 Mójese las manos con agua;



1 Deposite en la palma de la mano una cantidad de jabón suficiente para cubrir todas las superficies de las manos;



2 Frótese las palmas de las manos entre sí;



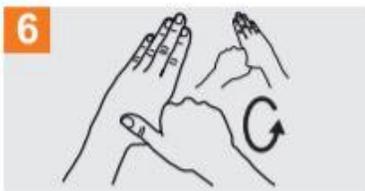
3 Frótese la palma de la mano derecha contra el dorso de la mano izquierda entrelazando los dedos y viceversa;



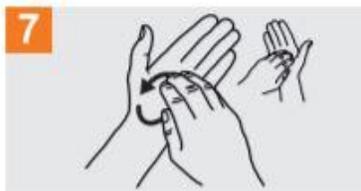
4 Frótese las palmas de las manos entre sí, con los dedos entrelazados;



5 Frótese el dorso de los dedos de una mano con la palma de la mano opuesta, agarrándose los dedos;



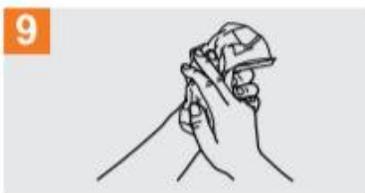
6 Frótese con un movimiento de rotación el pulgar izquierdo, atrapándolo con la palma de la mano derecha y viceversa;



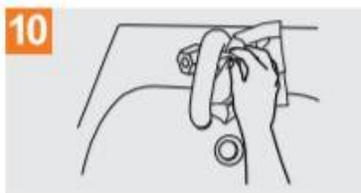
7 Frótese la punta de los dedos de la mano derecha contra la palma de la mano izquierda, haciendo un movimiento de rotación y viceversa;



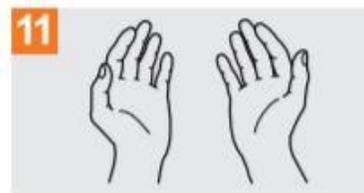
8 Enjuáguese las manos con agua;



9 Séquese con una toalla desechable;



10 Sírvese de la toalla para cerrar el grifo;



11 Sus manos son seguras.



Organización
Mundial de la Salud

Seguridad del Paciente

UNA ALIANZA MUNDIAL PARA UNA ATENCIÓN MÁS SEGURA

SAVE LIVES

Clean Your Hands

La Organización Mundial de la Salud ha tomado todas las precauciones razonables para comprobar la información contenida en este documento. Sin embargo, el material publicado se distribuye sin garantía de ningún tipo, ya sea expresa o implícita. Complete al lector la responsabilidad de la interpretación y del uso del material. La Organización Mundial de la Salud no podrá ser considerada responsable de los daños que pudiere ocasionar su utilización. La OMS agradece a los Hospitales Universitarios de Ginebra (HUG), en particular a los miembros del Programa de Control de Infecciones, su participación activa en la redacción de este material.

Fuente: OMS. Higiene de manos: ¿Por qué, cómo, cuándo? [Infografía] [Consultado 18 noviembre 2021].
Disponible en: https://www.pediatria.gob.mx/archivos/burbuja/guia_higien.pdf

GRUPOS DE APOYO EN MÉXICO

- **Apoyo integral GILA A.C.** Entre sus servicios se encuentran: evaluación inicial al paciente, canalización a especialistas, alianza con fundación teletón para toma de terapias, suministro de ayudas técnicas, insumos, equipo médico, terapia psicológica al paciente y al cuidador primario, logoterapia, tanatología, terapia lúdica, entre otros. Dirección: Prado norte 245 Col. Lomas de Chapultepec, Alcaldía Miguel Hidalgo CDMX, CP 11000, CDMX. Correo: info@aig.org.mx Teléfono: (55) 5292-4700. Página oficial: <https://www.ela.org.mx/>
- **Familiares y Amigos de Enfermos de la Neurona Motora A.C. (FYADENMAC AMELA)** Atiende a pacientes diagnosticados con ELA y/o alguna enfermedad de la neurona motora que residan en la República Mexicana. Ofrece servicios como consulta neurológica, neumológica, nutricional, terapia física y respiratoria, préstamo de equipos e insumo médico, tableros de comunicación, atención a familiares directos e indirectos, y atención psicológica y social. Dirección: Enrique Farmán 164-B, Col Aviación Civil, Venustiano Carranza CP. 15740, CDMX. Correo: pacientes@fyadenmac.org Teléfono: (55) 5115-1285, (55) 5115-1286. Página oficial: <https://www.fyadenmac.org/>
- **Clínica multidisciplinaria de ELA** Surge por la colaboración entre el Instituto de Neurología y Neurocirugía del Hospital Zambrano Hellion y Pablo farra. Ofrece tratamiento en áreas como: neurología, psicología, gastroenterología y rehabilitación etc. Dirección: Av. Batallón de San Patricio 112, Real San Agustín, CP 66278 San Pedro Garza Garcia, Nuevo León Teléfono: 81.8888.0000 Página oficial: <https://www.tecsalud.mx/hospitalzambranhellion>